

## 症例報告

# 長期観察しえた急性痘瘡状苔癬状枇糠疹の1例

浜松赤十字病院 皮膚科

登根純子

坂本医院

坂本泰子

和歌山県立医科大学 皮膚科

古川福実

### 要 旨

18歳, 男性. 4歳時より腰部を中心にびらん・紅斑がみられるようになり, 近医にて伝染性膿痂疹として治療を受けていたが改善せず, 当科を紹介された. 病理組織学的に, 毛包と血管周囲にリンパ球を中心とした細胞浸潤を認めた. 急性痘瘡状苔癬状枇糠疹と診断し, ステロイド外用と抗ヒスタミン薬内服を行ったところ, 皮疹は出現と消退を繰り返しながら徐々に軽快した. 急性痘瘡状苔癬状枇糠疹は類乾癬の一種で, 炎症症状が強く, 急激に潰瘍を形成する疾患である. 当症例では通常みられる経過と異なり, 症状が続くため診断に迷う時期もあったが, 最終的に臨床症状と病理所見をあわせて確定診断に至り, 長きにわたり皮疹を追跡することができた.

### Key words

急性痘瘡状苔癬状枇糠疹 (Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: PLEVA),

リンパ腫様丘疹症 (Lymphomatoid papulosis: LyP)

## I. はじめに

苔癬状枇糠疹はT細胞による原因不明の炎症性皮膚疾患で, その炎症の強弱により急性型, 慢性型, 両者の中間型などに分類される. 急性痘瘡状苔癬状枇糠疹 (Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: PLEVA) は苔癬状枇糠疹の急性型であり, 壊死性丘疹が多発し, 自然軽快する疾患とされている. 今回われわれは, 15年間という長期にわたり経過を観察できたPLEVAの1例を経験したので報告する.

## II. 症 例

患 者 : 18歳, 男性  
主 訴 : 体幹のびらん, 痂皮  
初 診 : 1996年10月

既往歴, 家族歴 : 特記すべきことなし

現 病 歴 : 4歳時に鼻部からはじまり, 全身に拡大するびらん・痂皮がみられていた. 近医皮膚科でおよそ2カ月間, 伝染性膿痂疹として抗生剤内服などの治療を受けていたが, 皮疹が増数したため当科を紹介受診した.



図1 初診時臨床像. 体幹を中心にびらん, 赤色丘疹がみられる.

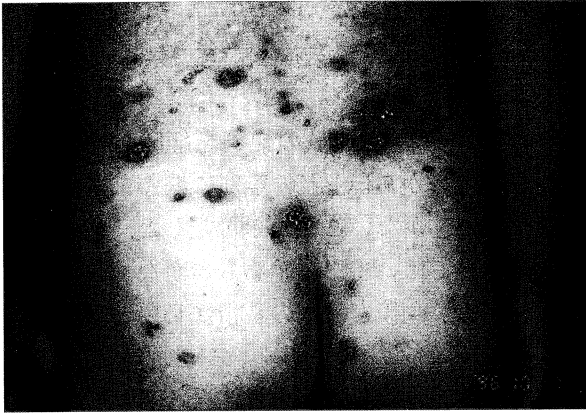


図2 腰臀部の皮疹. 潰瘍や痂皮など新旧の皮疹が混在している.

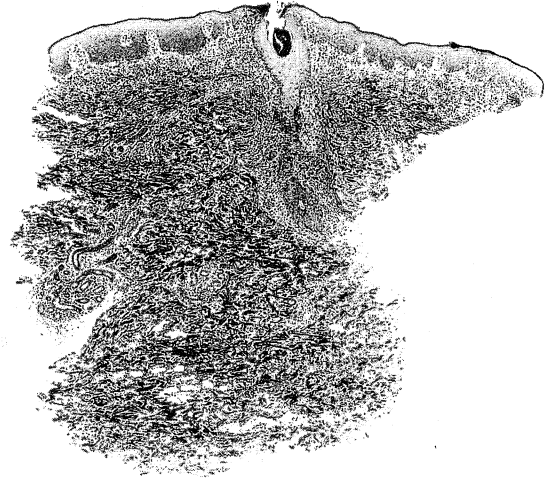


図3 病理組織像 (HE, 弱拡大). 基底層直下にリンパ球が帯状に配列している.

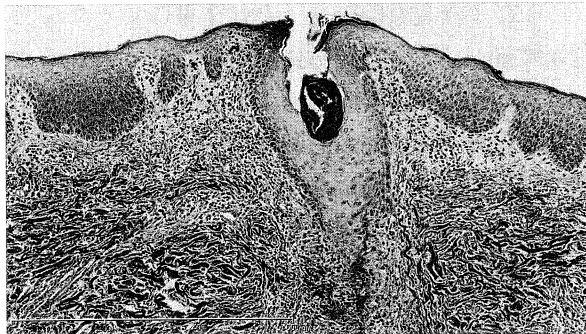


図4 病理組織像 (HE, 強拡大). 毛包内角栓, 赤血球漏出を認める.

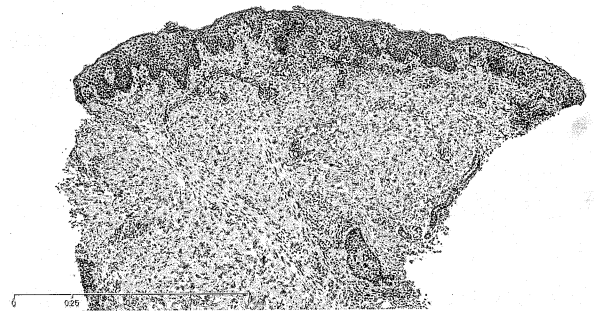


図5 病理組織像 (CD30). 浸潤細胞は陰性.

現 症：腰臀部を主体として，体幹に瘙痒を伴う径1-2cmのびらん，赤色の小結節が散在していた（図1）．中央に痂皮を伴うもの，潰瘍化したもの，色素沈着を残して治癒したものなど新旧の皮疹が混在していた（図2）．児は軽度の瘙痒を訴えたが，全身状態は良好であった．表在リンパ節は触知しなかった．

血液検査所見：一般血液検査では，特に異常を認めなかった．

病理組織学的所見：初診から1年後，家族の同意が得られたため，腰部の赤色丘疹を生検した．表皮は軽度肥厚し，真皮上層に異型性の乏しい帯状のリンパ球浸潤がみられた（図3）．明らかな表皮細胞の壊死はなく，表皮内への細胞浸潤は軽微であった．また，毛包は角栓をいれ，毛包付近に中等度のリンパ球浸潤，赤血球の漏出がみられた（図4）．

免疫組織化学的所見：浸潤するリンパ球はCD30

陰性であった（図5）．

経 過：抗アレルギー剤の内服とvery strongクラスのステロイド外用と抗ヒスタミン内服を継続し，皮疹は10年ほど出没と消退を繰り返しながら色素沈着を残して改善した．ここ5年間は皮疹の再燃はない．

### Ⅲ. 考 案

PLEVAはT細胞による炎症性リンパ球増殖性疾患と定義されており，20-30代に好発するといわれているが，小児例も稀ではない<sup>1)</sup>．アデノウイルス，Epstein-Barrウイルス，パルボウイルスなどによる反応性変化という説もあるが，原因については明らかではない<sup>2)</sup>．

自験例は，個疹が比較的大きめで目立つ点や，臨床経過があまりに長い点から，Lymphomatoid papulosis (LyP) の可能性も考えて慎重に経過観

察していた。LyPは臨床的にも病理組織学的にもPLEVAと似たT細胞性増殖性疾患で、10%程度が経過中に悪性リンパ腫に進展する<sup>3)</sup>。しかし、後に行った免疫染色でCD30が陰性であったことと、浸潤細胞に明らかな異型細胞がみられないことが診断の決め手となった。

治療は主に掻痒のコントロールであり、エリスロマイシンや抗ヒスタミン薬の内服、ステロイドやタクロリムスの外用などでおこなわれていることが多い<sup>4)</sup>。光線療法は、小児に対するリスクについて議論の余地があるものの、用いられることが一般的になりつつある<sup>5)</sup>。自験例ではステロイド外用と抗ヒスタミン薬内服で軽快したが、振り返ると夏場の海水浴後に改善がみられていることから、光線療法も有効であったのかもしれない。

我々は初診から15年という長期にわたり皮疹の経過を追跡することができたPLEVAの1例を経験した。このように長期にわたって慢性化した理由は明らかではないが、アトピー性皮膚炎やそれに伴う結節性痒疹でも長期の経過をとることが知られている。このようなアレルギー性疾患では、遺伝的な素因を背景として、継続的な抗原刺激によるT細胞等の免疫担当細胞におけるバランスの破綻が慢性化の機序と推定されている。本症例も、同様な機序を考える事も可能と思われる。

通常PLEVAは数ヶ月で軽快することが多いため、診断に苦慮した症例であった。今後こうした症例の蓄積が望まれる。

#### IV. 結 語

年余にわたるPLEVAの症例を経験した。長期にわたる皮疹からLyPとの鑑別に悩んだが、浸潤細胞に異型性がないことから否定した。病因や治療法についてはいまだ明確なものがなく、更なる検討のため、今後も症例の蓄積が必要と思われた。

#### 文 献

- 1) Hoshina D, Akiyama M, Hamasaka K, et al. An infantile case of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. *Br J Dermatol* 2007 ; 157 (1) : 194-196.
- 2) Tsianakas A, Hoeger PH. Transition of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta to febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease is associated with elevated serum tumour necrosis factor-alpha. *Br J Dermatol* 2005 ; 152 (4) : 794-799.
- 3) Kadin ME. Lymphomatoid papulosis, Ki-1+lymphoma, and primary cutaneous Hodgkin's disease. *Semin Dermatol* 1991 ; 10 (3) : 164-171.
- 4) Patel DG, Kihiczak G, Schwartz RA, et al. Pityriasis lichenoides. *Cutis* 2000 ; 65 (1) : 17-20, 23.
- 5) Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006 ; 55 (4) : 557-572.