

臀部から仙骨部に多発丘疹として発症した好酸球性膿疱性毛包炎

高松赤十字病院 卒後臨床研修センター¹⁾, 皮膚科²⁾

砂川 滉¹⁾, 池田 政身²⁾, 石井 美美²⁾, 神野 泰輔²⁾,
竹崎 大輝²⁾, 蓮井 謙一²⁾, 細川洋一郎²⁾, 濱田 利久²⁾

要 旨

症例は20歳台女性。初診の1年半前に、臀部から仙骨部に痒痒を伴った多発丘疹が出現。ざ瘡として治療され過酸化ベンゾイルゲル、ステロイド外用ともに無効であり当科を紹介受診。皮膚生検を施行し、病理組織学的に毛包への好酸球浸潤を認め好酸球性膿疱性毛包炎 (EPF) と診断した。インドメタシンフェルネシル 400mg/day 内服開始し著効した。内服中止も視野に第4週にインドメタシンクリーム外用追加し、第7週に外用のみとしたが第13週に再燃した。内服を再開し、以降症状安定している。自験例は基礎疾患のない成人発症のEPFであり古典型EPFに分類されるが、病変分布、組織像ともに非典型例であり、文献的考察を交えて報告する。

キーワード

好酸球性膿疱性毛包炎, 多発丘疹, インドメタシン

はじめに

好酸球性膿疱性毛包炎 (Eosinophilic pustular folliculitis : EPF) は1970年に太藤重夫らによって提唱された無菌性の炎症性皮膚疾患で、環状紅斑あるいは局面の表面に毛包一致性の丘疹や無菌性膿疱が生じる¹⁾。古典型EPF、免疫抑制関連EPF、小児EPFといったサブタイプがある。

症 例

患者：20歳台、女性

主訴：臀部多発丘疹

既往歴：特記事項なし

現病歴：当院初診の1年半前に、臀部から仙骨部に痒痒を伴った多発丘疹が出現した。前医にてざ瘡と診断され、過酸化ベンゾイルゲル、ステロイド外用にて治療されたがともに無効であり精査加療のため当科を紹介受診した。

臨床所見：臀部から仙骨部に集簇する褐色丘疹 (図1)

検査所見：WBC：6.22×10³/μL, Neu：61.2%, Lym：20.6%, Bas：0.6%, Eos：12.1%, Mon：



図1 臨床像
臀部から仙骨部に多発する褐色丘疹

5.5%, RBC：4.64×10⁶/μL, PLT：304×10³/μL, AST：15U/L, ALT：11U/L, γ-GTP：10U/L, LDH：235U/L, CRP：0.02mg/dL, UN：13.0mg/dL, Cre：0.63mg/dL, Na：140mmol/L, K：5.2：mmol/L, Cl：103mmmol/L, Ca：9.8mg/dL, eGFR：96.6mL/min/1.73m², IgE：724IU/

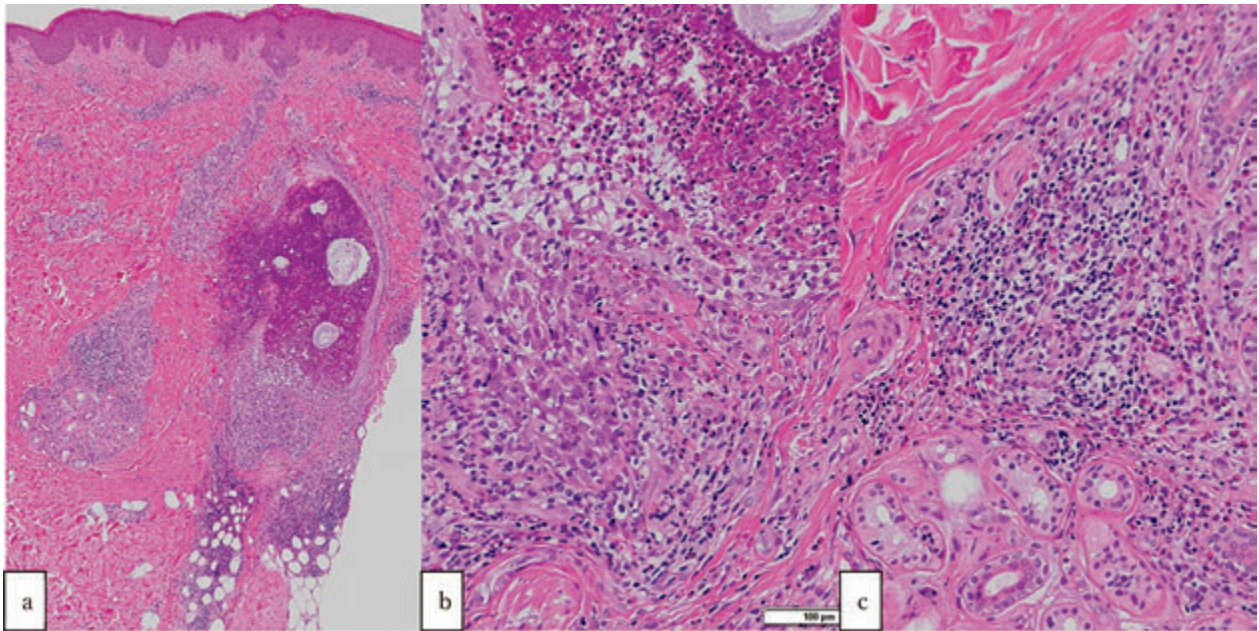


図2 丘疹より皮膚生検，HE染色

a：×40，毛包及び脂腺部に炎症細胞浸潤を認める．b：×200，毛包部に好酸球主体の炎症細胞浸潤及び好酸球性膿疱形成を認める．c：×200，脂腺部に好酸球及びリンパ球様単核の浸潤を認める．

mL，TARC：306pg/mL，HIV-Ab/Ag（-）

画像所見：頸部-骨盤単純CTにて明らかな内臓病変なし

病理組織学的所見（図2a，b，c）：

一部の毛包と脂腺に flame figure を伴う好酸球主体の炎症細胞浸潤及び好酸球性の膿疱形成を認めた．臨床像から鑑別疾患に挙がっていた，アミロイド苔癬を除外する目的でDFS染色を施行したが陰性であった．

治療および経過：

病理所見より好酸球性膿疱性毛包炎と診断しインドメタシンフェルネシル400mg/day内服にて治療を開始し著効した．挙児希望があり，内服中止を視野に入れ第4週にインドメタシンクリーム外用追加した．第7週に内服を終了したが，第13週に再燃したため内服再開，以降症状は安定している．

考 察

EPFは無菌性の炎症性皮膚疾患であり，大藤らによって報告された古典型EPF，1986年にSoepronoらがHIV感染者に合併した症例として報告した免疫抑制関連EPF²⁾，小児の頭部に生じる小児EPF³⁾といったサブタイプがある．EPFの鑑別疾患として尋常性ざ瘡，酒さ，顔面播種状粟粒性狼瘡，細菌性毛包炎，皮膚真菌症，疥癬，節足動物咬傷，掌蹠膿疱症，脂漏性皮膚炎，菌状

息肉症が挙げられる．KOH試験や血液検査はこれらとの鑑別に有用である．最も重要な検査は皮膚生検であり，外毛根鞘の好酸球優位の顆粒球を含む微小膿瘍がEPFの特徴である．生検が困難場合は経口インドメタシンによる診断的治療も有用である⁴⁾．

自験例は基礎疾患のない成人発症のEPFであり古典型EPFに分類される．古典型EPFの第一選択治療はインドメタシンまたはプロドラッグの全身投与と外用である．古典型EPFの原因として病変部における造血器型プロスタグランジンD合成酵素（H-PGDS）の発現亢進があり，H-PGDSはプロスタグランジンH₂（PGH₂）からプロスタグランジンD₂（PGD₂）への変換を行う．PGD₂は好酸球に発現するCRTH2に結合し好酸球の遊走と脱顆粒を促進する．また，PGD₂とその代謝産物である15-デオキシプロスタグランジンJ₂（15d-PGJ₂）はペルオキシソーム増殖因子活性化化学受容体γ（PPARγ）を介し脂腺細胞におけるエオタキシン-3を増加させ，好酸球のケモカインレセプター3（CCR3）を介して遊走を促進する．インドメタシンはシクロオキシゲナーゼ（COX）阻害剤としての作用だけではなくCRTH2の強力なアゴニストとして作用し，受容体の機能的脱感作を引き起こし，CCR3に対しても交差脱感作を引き起こす．これらの機序によってインドメタシンが治療に有用であると考えられ

ている^{5) 6)}。

自験例の発生部位や組織像について Lee らの研究結果⁷⁾と比較して考察する。自験例は臀部に限局した顔面外の EPF である。顔面外の EPF は 5.5 : 1 で男性に多い。また、顔面の EPF は 33 例中 31 例 (94%) が古典型 EPF であった一方で顔面外の EPF では 13 例中 8 例 (62%) が古典型 EPF であり、古典型 EPF は有意に顔面に多い。これらの点で自験例は女性の顔面外のみ古典型 EPF であり非典型例である。また、自験例は病理組織学的には毛包とその周囲への好酸球浸潤を認めた。同研究では浸潤がない場合を 0 点、かすかな浸潤を 1 点、中程度の浸潤を 2 点、激しい浸潤を 3 点としてスコア化し炎症細胞浸潤の評価も行われている。毛包周囲への平均好酸球浸潤スコアは顔面 EPF で 1.91, 顔面外 EPF で 1.53 と有意に顔面 EPF で高かった。一方で血管周囲への平均好酸球浸潤スコアは顔面 EPF で 0.75, 顔面外 EPF で 1.46 と有意に顔面外 EPF で高かった。自験例の好酸球浸潤は毛包周囲主体であり血管周囲にはあまり目立たず、病理組織学的にも顔面外の EPF として非典型例である。

おわりに

臀部から仙骨部に多発丘疹として発症した好酸球性膿疱性毛包炎の 1 例を経験した。過去の報告と比較すると本症例は病変分布および組織像が非典型的であった。非典型例であったが、患者背景と組織像から古典的 EPF の診断に至り、標準治療であるインドメタシンファルネシルの内服が奏効した。

●文献

- 1) Ofuji S, Ogino A, Horio T, Oseko T, Uehara M. Eosinophilic pustular folliculitis. *Acta Derm Venereol* 1970 ; 50 : 195-203.
- 2) Soeprono FF, Schinella RA. Eosinophilic pustular folliculitis in patients with acquired immunodeficiency syndrome. Report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1986 ; 14 : 1020-2
- 3) Lucky AW, Esterly NB, Heskell N. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy. *Pediatr Dermatol* 1984 ; 1 : 202-6
- 4) Nomura T, et al. Eosinophilic pustular folliculitis: A proposal of diagnostic and therapeutic algorithms. *J Dermatol* 2016 ; 43 : 1301-1306

- 5) Kataoka N, et al. Indomethacin inhibits eosinophil migration to prostaglandin D2 : therapeutic potential of CRTH2 desensitization for eosinophilic pustular folliculitis. *Immunol* 2013 Sep; 140 (1) : 78-86
- 6) Nakahigashi K, et al. PGD2 induces eotaxin-3 via PPAR γ from sebocytes: a possible pathogenesis of eosinophilic pustular folliculitis. *J Allergy Clin Immunol* 2012 ; 129 : 536-43
- 7) Lee WJ, Won KH, Won CH et al Facial and extrafacial eosinophilic pustular folliculitis: a clinical and histopathological comparative study. *Br J Dermatol* 2014 ; 170 : 1173-1176