

3. 皮膚科における膠原病

助教授 青 木 良 枝 (皮膚科)

(受付 昭和36年1月1日)

皮膚科における膠原病(コラゲン病)ということですが、今迄詳しくお話されましたので、それに含まれぬものの、特色、症状をお話します。皮膚科における膠原病は、エリテマトーデス、皮膚筋炎、鞏皮症、成年性浮腫性硬化症、結節性動脈周囲炎の5つになつています。この内でエリテマトーデスが花形になつていますのでこれについて詳しく所見を申し上げ、他は各自でおしらせ頂いてもよいと考えますが一応簡単にお話します。

第一に皮膚筋炎、これは頭痛、Schwindel 悪心嘔吐、時には、突然熱が出て来る場合があります。顔、四肢、軀幹に紅斑と浮腫が現われ、ついでその深部の筋肉の腫脹と硬化が出て来るわけです。またかなりの圧痛があり、運動痛も出て来る。そのうち皮膚に細毛状の萎縮が来、遂に Pigmentation, Depigmentation が出て、かなりはなやかな症状を呈します(この組織学的所見は略す)。この経過は非常に長いとされていますが、予後は悪くありません。治療として Penicillin を使用して良く治つているようです。

鞏皮症ですが、限局性のもは原因、病理を全く別にすると考えられ、これには入っておりません。汎発性鞏皮症が膠原病に含まれています。この症状は三つに分けられています。すなわち浮腫期と、硬化期、萎縮期です。浮腫期は全身に一樣に現われるのでなく、やや広い部分が、多くは同時に対側性におかされ、境界不明瞭のままに、段々広がつて行くのが特色で、急に現われるものではありません。最初は皮膚に浮腫と発赤が現われ、この時期が浮腫期で、その次が、段々と硬化して来て、板状に硬くなり、表面が平滑に、また一種の光沢が出て来ます。こういう時期に色素沈着が出て来るのが特色です。やや時間がたつ

と、色素脱失になることがある、これが硬化期です。しばらくすると、段々皮膚が萎縮して来て、こまかいしわが現われ、皮下組織、筋肉も萎縮する、これが萎縮期です。この状態は顔、胸部、四肢に来ますが、顔に現われると仮面状となり、胸に来ると呼吸障害を起す。四肢に来ると、運動障害を生じ、指では鞏指症となる。このような特殊な形を持つて来ます。この予後は軽快するものもたまにありますが、大体不良で数年の内に萎縮して、合併症にて死の転帰を取ります。この治療は甲状腺剖、脳下垂体前葉ホルモン、卵胞ホルモン、ACTH、コーチゾン等がある。この他に副甲状腺の摘出とか、頸動脈球の摘出等も非常に効果がある場合もあるようです。局所的にはマッサージとか入浴とか、電気治療等が行なわれているわけです。

次に成年性浮腫性硬化症で、これは女子に多くしばしば急性伝染病の後によく起つて来ます。起つて来る場所は Nacken, Hals etc に初発して軀幹や四肢に段々及んで、この部分に硬化と浮腫が現われて来る。この場合は予後が良く、数月から数年で Narbe を残さずなおつて行き手掌や足の裏等はおかされないのが普通です。この原因も先の原因と同様で、組織的変化も前例と同様で治療法も先程と同じであります。

結節性動脈周囲炎であるが、これは全身的に神経炎性、筋炎性の疼痛、胃腸障害と衰弱を呈し、たまに発熱して腎炎とか関節痛を伴うことがあります。皮膚には丘疹とか結節と紅斑、紫斑を生じて、非常にはなやかな所見を呈する事もある。全身症状を欠いて、局所症状を主とするものを特に皮膚炎型という名で呼ぶ。病理学的には、特に血管の外膜の fibroid degeneration を主とします。

治療にはペニシリンが有効です。

次にエリテマトーデスですが、原因として現在膠原病説が支持されているが、他の原因として、これ迄に、結核説とか、梅毒説、中毒説、細菌感染説、アレルギー説等があるが、最も新しいものとして、蛋白代謝障害説があり、かなりこれが注目されて来たようです。最近の病理解釈に膠原病が導入されて、その間、内分泌学の進歩に影響されました。エリテマトーデス自身の大切な所見として、L-E cellの発見等があつたりして、戦後に非常に増加し、特に系統学的障害を示す急性全身性エリテマトーデスが增加して来た。治療には慢性円盤状エリテマトーデスには抗マラリア剤とか、播種性エリテマトーデスには、コーチゾンその他のステロイドホルモン等が、大きな効果を示している。このような点から皮膚科や、内科とか病理方面より、興味を持つて見られているわけです。次に頻度ですが、戦後多くなつて来ています。例えば東大の例を取れば、昭和 28, 29, 30 年は、昭和 10, 11 年に比べると 3.5~4 倍に増加して、昭和 30 年を境にして少なくなつて来ています。こういったものは抗生物質とか、化学療法剤の乱用とか毒物アレルギーとかが原因していると考えられ、男女比は 1 対 3 でほとんど女子にきています。しかも 20 才代が一番多く、30 才、10 才代というふうになつています。この病型は急性播種型と慢性円盤型に分けてその間に、中間型があります。現在取り上げられているのが、北村先生の分類で、急性播種状型、慢性播種状型、慢性円盤状型、色素増殖型、不全型に分かれ、急性播種型は全身倦怠と、発熱、関節痛等の全身症状を持つてはじまり、同時に全身特に顔面や四肢に浮腫、紅斑、紫斑、丘疹、水疱等を著明に見るものです。また L-E cell がしばしば陽性に出て来る。亜急性型は同じような症状で、だいたい全身性症状が軽いものです。次に慢性円盤型型ですが、顔面、四肢、胸骨上部等に限局性に紅斑を示すもので、その部分の角質が増殖して、いつも硬く、そのうちに皮膚が萎縮して来る。これが一番慢性型の特色があり、鼻の頭を中心として、両方の Wange に拡がっているもので蝴蝶形を示す事が多い。次に色素増殖型ですがこれは円盤型の亜型で、円盤型では、全身症状が非常に軽いつつ、なくなつています。慢性播種型は、だるさ、発

熱、関節痛、蛋白尿等がなくなつて角化性萎縮性紅斑が広く来るものです。不全型としては、主として、顔面、ことに頬部に対側性浸潤と高度な紅斑を生じるもので、軽度の灼熱感がたまに見られるようなものです。この状態が慢性に経過するものをいいます。それから米国ではこのエリテマトーデスを全身症状の有無、L-E cellの有無によつて区別して行く分類法が取られています。次に特殊型としては、無疹型と深在型が問題となつていて、無疹型は全身症状、検査所見、ことに、L-E cell の陽性を根拠とするもので、皮膚科的には問題がありますが、全身症状や、検査の結果から、だいたいそれとして良いと考えられているものです。深在型は組織学的に、真皮の下層、皮下組織の慢性炎症性病変で、脂肪組織や結合織の変性、血管の閉鎖性、増殖性変性又はリンパ球性浸潤を見て、SarkoidとかTuberkelの所見を欠いています。次に臨床検査についてお話しをしますと、急性エリテマトーデスは発熱、関節痛、全身のだるさ、心機能の不全、血沈の促進、 γ グロブリン増加、貧血、白血球減少、L-E現象、リンパ球増加とか、脾臓の腫脹、精神障害を認めます。亜急性型から慢性型に移行するにしたがつて、これ等の症状が薄くなつて行くのが普通です。この精神症状ですが、日本においても小堀先生の報告があるし、最近脳病学的に注目されて、これに使用される副腎皮質ステロイドホルモンが、精神症状を起こすのではないかとわれています。このエリテマトーデスの時、L-E現象が陽性になつて来ます。L-E細胞の特異性にふれますが、L-E現象がどれ程陽性になるかを見ますと、急性型では全例にみられ、亜急性のものには、50%にみられるといつています(Haserick)。一方慢性円盤型では、陰性とされているが、例外もあります。ロイマチス、関節炎、多発性骨髓腫、白血病、形質細胞腫、悪性貧血、溶血性貧血、アプレソン中毒、ペニシリンアレルギー等にL-E cellの証明した例も出ています。このL-E cellのエリテマトーデスに対する診断的価値に疑問を持つている人も多くいます。しかし現在は、色々の事から、L-E cellはエリテマトーデスには、ほぼ特異的診断価値は高いと見る結論が出ています。次に治療ですが、病型によつて大部異なつて来ます。臨床症状と検査成績を総合して、適当な病型分類をし

た後に治療方針を決めなくてはなりません。蛋白尿や白血球減少症、血沈促進、A-gの低下がある時は、慢性円盤型であつても、全身的な侵襲を意味していますから、慢性でも急性型の治療をしなければなりません。これに結核を合併することも多いし、梅毒血清反応が重症型では陽性に出ることも多いわけですが、Leeによると、必ずしも梅毒を意味するのではなく、血清 γ -グロブリン中の梅毒疑陽性因子の増加のためで、これが現われるのは予後が悪いことを意味しています。この様な点から合併症として、結核があるとか、梅毒反応が陽性の時は予後を良く考えて治療をすべきです。その他光線過敏症もありますから、これに対して紫外線や日光浴が禁忌な事はいうまでもない。このように所見に対して注意しながら、やつて行くのですが、慢性エリテマトーデスに用いられるのは抗マラリア剤で、アテプリンとか、クロロキノンがよく用いられています。なぜ用いられるかといいますと、抗マラリア剤には、光線阻止作用やアミン作用の組織酵素作成抑制作用があること、

生体の免疫機能、一般抵抗、防禦機能亢進作用があること、L-E因子産生を抑制すること、ACTH、コーチゾン様作用がある所見から、これが用いられているわけです。この抗マラリア剤は、急性全身型への使用は危険だという報告があるから注意して用いるべきである。局所的療法としては慢性の場合は、ドライアイスを用いる事もあるがあまり使用されていない。急性エリテマトーデスには化学療法剤とか、抗生物質が多く用いられていて、その他コーチゾンやACTHが用いられて非常に治療成績が挙つています。抗生物質やコーチゾン、ACTHを使う時に、その量を決めるのに局所所見と、全身所見を見ながら決めて行くこと。特に維持療法を決める時に発熱、関節病、皮疹を十分考えないと失敗することがあります。ACTHやコーチゾンだけでは治癒せず併用療法、いわゆる、ビタミン剤とか、抗マラリア剤を同時にやらなくてはいけないといわれています。ビタミン剤としてはビタミンB₁₂、パントテン酸、ビタミンEを用いています。