

図 18.13 反応性穿孔性膠原線維症 (reactive perforating collagenosis)



図 18.14 結節性耳輪軟骨皮膚炎 (chondrodermatitis nodularis helicis)  
有痛性結節.

症候群、Down 症候群など) に合併して認められる。D-ペニシラミンによって生じる場合もある。

### 病理所見

真皮上層に変性した弾性線維の蓄積を認め、その上方にある表皮が異常線維を巻き込むように真皮内へ増殖している像が認められる。表皮肥厚や真皮での異物肉芽腫も観察される。

## 2. 反応性穿孔性膠原線維症 reactive perforating collagenosis

体幹や四肢に、角栓を伴う直径 1 cm 程度の硬い茶褐色結節が多発する (図 18.13)。外傷などを契機として膠原線維が変性し、経表皮性排除をきたしたものである。糖尿病や腎不全を背景に生じやすく、<sup>ケブネル</sup> 掻痒が強い。Köbner 現象陽性になることがある。

## 3. 結節性耳輪軟骨皮膚炎 chondrodermatitis nodularis helicis

同義語：慢性結節性耳輪軟骨皮膚炎 (chondrodermatitis nodularis chronica helicis)

耳輪 (とくに上部) に 1 cm 大程度の有痛性の角化性結節が生じる (図 18.14)。日光、外傷、寒冷などの外的刺激によって耳輪軟骨と膠原線維に変性と炎症が生じ、膠原線維の経表皮性排除をきたしたものである。中年以降の男性に好発し、脂漏性角化症、基底細胞癌、有棘細胞癌などの鑑別を要する。治療はステロイドの外用および局所注射、外科的切除を行う。

## D. 肉芽腫性疾患 <sup>にくぐ</sup> granulomatous disorder

### 1. サルコイドーシス sarcoidosis ★

#### Essence

- 原因不明の全身性肉芽腫。
- 皮膚病変は特異疹 (肉芽腫病変) と、反応性の非特異疹 (結節性紅斑などの炎症病変) に大別される。
- 両側肺門リンパ節腫脹 (bilateral hilar lymphadenopathy ; BHL), ぶどう膜炎など。

サルコイドーシスと  
結節性紅斑

MEMO

- 血清 ACE 活性高値, 高カルシウム血症, ツベルクリン反応陰性.
- 治療はステロイド外用, 内服など.

**定義・疫学・病因**

サルコイドーシスは, 多臓器に出現する原因不明の肉芽腫を伴う炎症性疾患で, 病理組織学的に類上皮細胞肉芽腫を特徴とする. 20歳代と50歳以上に好発しやすい. 病因は不明であるが, ①遺伝的素因 (欧米では HLA-A1 などと相関がある), ②環境素因 (近年は細胞壁欠失型 *Propionibacterium acnes* との関連が注目されている), ③免疫学的素因 (Th1 細胞や組織球の活性化, IL-2 上昇など) などが複雑に絡んで発症すると考えられる.

**皮膚症状**

サルコイドーシスの約 25% で皮膚病変を認める. 類上皮細胞肉芽腫によって多彩な皮膚病変を生じる特異疹と, 反応性の炎症病変による非特異疹に大別される.

**①皮膚の特異疹 (specific lesion)**

下に代表的な病型を示す. これらの病変が混在して生じることが多い.

**結節型 (図 18.15① a ~ c)**: 最も多い病型で, 顔面 (とくに鼻周囲) や四肢, 体幹の中心側に好発する. 3 ~ 30 mm 大の円形~楕円形, 淡紅色から暗紅色の浸潤性紅斑や丘疹が多発する. 下腿においては小型の丘疹が生じることが多い.

**局面型 (図 18.15① d, e)**: 辺縁は堤防状に隆起し, 中央は萎縮性の扁平な浸潤局面を呈する. 顔面に好発する.

**びまん浸潤型 (図 18.15② a, b)**: 暗赤色のびまん性浸潤局面が対称性に生じる. 鼻, 頬, 耳, 指趾などの凍瘡の生じやすい部位に好発し, 臨床像も凍瘡に酷似するが, 自覚症状や季節性はない (lupus pernio). 難治性である.

**皮下型**: 四肢に好発し, 皮下の弾性硬の硬結として触れる. 大きさは直径 3 ~ 30 mm.

**瘢痕浸潤型 (図 18.15② c, d)**: 膝, 肘などの外傷を受けやすい部位に好発し, 外傷などでできた陳旧性の瘢痕の上に類上皮細胞肉芽腫を生じる. サルコイドーシスに特有で診断的価値が高い.

**結節性紅斑様皮疹**: 外見は結節性紅斑と同様であるが, 病理組織学的に類上皮細胞肉芽腫を認めるもの. 自然消退することが多い (p.344 MEMO 参照).

**その他**: 苔癬様型, 潰瘍型, 魚鱗癬型, 白斑型, 疣贅型, 紅皮症型などの特殊型がある.

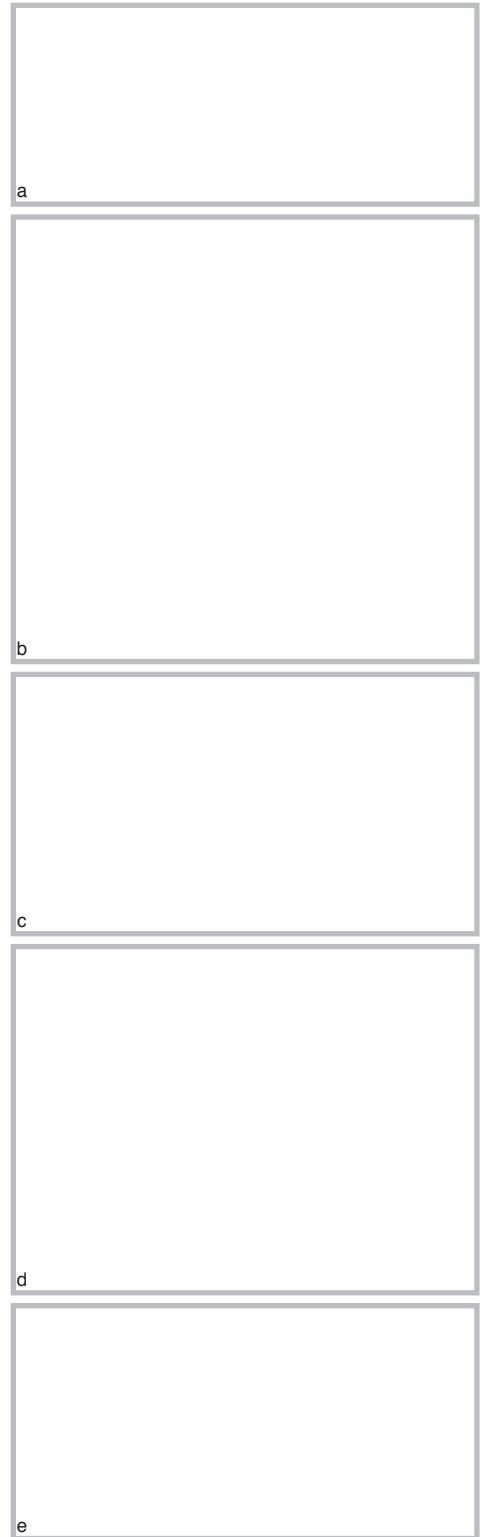


図 18.15① サルコイドーシス (sarcoidosis)  
a, b, c: 結節型. d, e: 局面型.

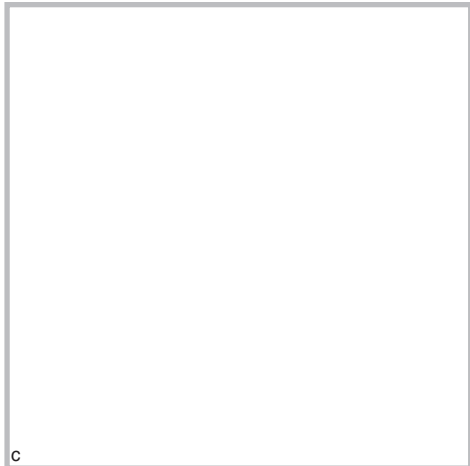
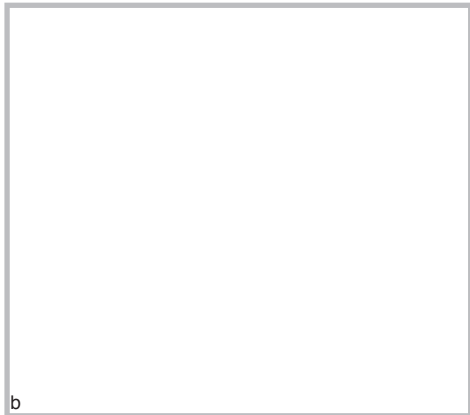
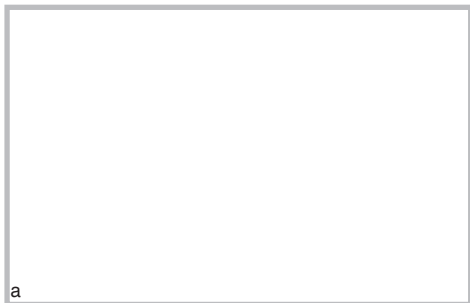


図 18.15② サルコイドーシス (sarcoidosis)  
a, b: びまん浸潤型 (lupus pernio). c, d: 瘢痕浸潤型.

②非特異疹 (nonspecific lesion)

結節性紅斑 (p.344 MEMO 参照), 皮膚癢痒症, 多形紅斑などを生じうる.

全身症状

発熱や倦怠感で初発し, 不明熱の原因の一つになるが, 自覚症状に乏しい例も多い. 種々の臓器に類上皮細胞肉芽腫を形成する. とくに肺, 眼, 心臓に好発する.

**肺病変:** BHL や肺実質浸潤, 進行すると肺線維症をきたす. 乾性咳嗽や呼吸困難を約半数で認める.

**眼病変:** 肉芽腫性前部ぶどう膜炎などを生じる.

**心病変:** 房室ブロックなど. 突然死の原因になりうる. 日本では死亡例の 77% が心病変による.

**その他:** 肝機能障害, 関節炎, 筋肉病変, 骨嚢胞, 中枢および末梢神経病変, 耳下腺炎などを生じうる.

病理所見

非乾酪性の類上皮細胞肉芽腫 (サルコイド肉芽腫) が特徴的 (図 18.16) で, 肉芽腫周囲には炎症細胞浸潤が少ない (naked granuloma). 巨細胞においては, 封入体としてシャウマン小体 (Schaumann body) や星状体 (asteroid body) をみることがある. シャウマン小体は好塩基性で円形の層状構造を有し, カルシウム沈着を伴う. 星状体は, 中心に核を有し放射状の針状構造がみられる. 瘢痕浸潤では上記病変に加え, 異物 (シリカなど) を認める.

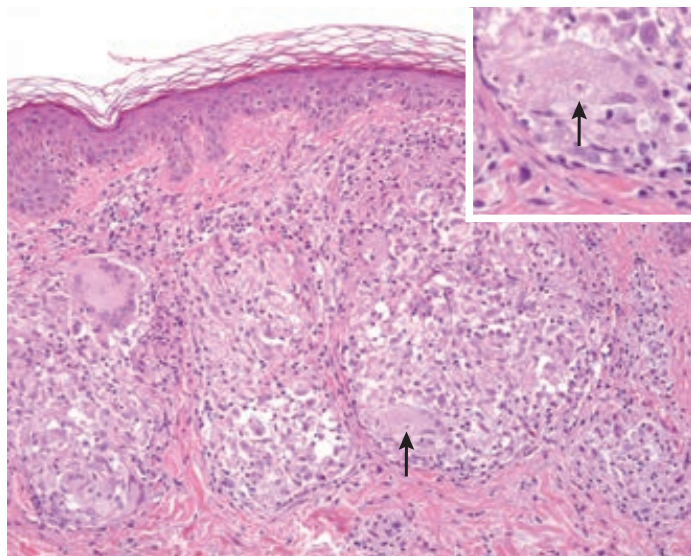


図 18.16 サルコイドーシスの病理組織像 (枠内は星状体の拡大像)  
非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が特徴的である. 矢印は星状体をさす.

表 18.2 サルコイドーシス診断基準 (組織診断群と臨床診断群を指定難病の対象とする)

The content of this table is currently blank
----------------------------------------------

**診断・鑑別診断**

基本的に臨床像と病理組織学的診断, 他疾患の除外によって診断される。検査所見などは表 18.2 を参照。皮膚病変では, 環状肉芽腫, 環状弾性線維融解性巨細胞肉芽腫, リポイド類壊死症, Melkersson-Rosenthal 症候群, 顔面播種状粟粒性狼瘡, 酒皸, 皮膚抗酸菌感染症, 悪性リンパ腫などとの鑑別が必要である。皮膚生検は必須であり, 必要に応じて組織培養検査や PCR 法を行う。

サルコイドーシスに関連した症候群



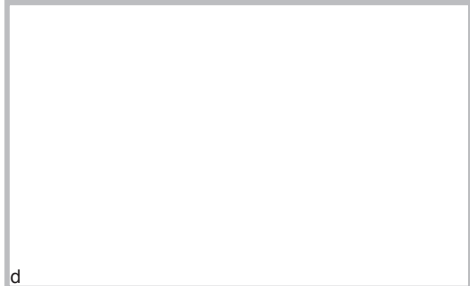
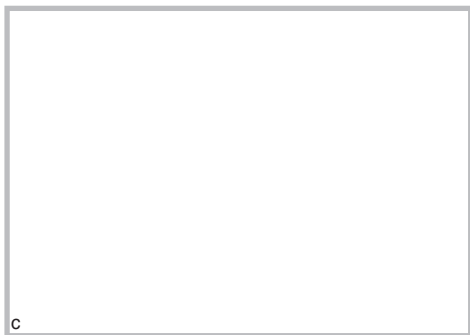


図 18.17① 環状肉芽腫 (granuloma annulare)  
a, b: 限局性環状肉芽腫. c, d: 汎発性環状肉芽腫.

## 治療

本症は約 2/3 の症例で自然軽快する。進行性の肺病変を有する例や、心臓、眼、神経病変があるものはステロイド内服が有効である。皮膚病変に対してはステロイド外用を行う。

## 2. 環状肉芽腫 にくげ granuloma annulare ; GA ★

### Essence

- ドーナツ状の辺縁隆起性の皮疹。
- 病理組織学的に、柵状に細胞が取り囲む肉芽腫 (柵状肉芽腫) を形成。
- 皮疹の形、分布から 4 型に分類される。
- 全身に汎発するものでは、糖尿病を合併していることが多い。

### 症状・病理所見

主に手背や足背にドーナツ状の小丘疹として生じ、それが遠心性に拡大して、環状に硬い小丘疹が配列する形態をとる (図 18.17)。色調は常色～淡紅色で、環の中央は陥凹する。鱗屑や自覚症状を伴わない。病理組織学的には、中央に変性した膠原線維を入れ、その周囲を組織球やリンパ球、巨細胞が放射状に取り囲む柵状肉芽腫 (palisading granuloma) の形態をとる (図 18.18)。中央の不完全壊死をきたした部位にはムチンが沈着する。

### 病因

発症機序は十分に解明されていないが、末梢循環障害、糖尿病のほか、虫刺症、紫外線、外傷などが誘因となる。B 型肝炎や HIV など、感染症に関連して発症する報告もある。

### 環状肉芽腫の臨床分類

MEMO