

図 12.4② 円板状エリテマトーデス (discoid lupus erythematosus)

a：耳介～耳垂部に生じた DLE。中央は癒痕化している。b：頬部に生じた比較的早期の DLE。c：口唇に生じた DLE。紅斑および紫色の皮疹を呈する。扁平苔癬との鑑別が重要。口唇の DLE を母地として有棘細胞癌が発症することもある。d：左手背および指背の DLE。

必要である。

治療

皮膚病変に対してはステロイド外用やタクロリムス外用，ヒドロキシクロロキン内服を行う。SLE に対する第一選択はステロイド内服であり，腎病変の病型によって初期量を決定することが多い。シクロホスファミドなどの免疫抑制薬やステロイドパルス療法が行われることもある。生活指導も重要であり，直射日光，過労などのストレスや寒冷刺激などを極力避けるようにする。また妊娠に伴って増悪傾向を示すことが知られており，慎重な対応が必要である。

予後

増悪と寛解とを繰り返し，慢性に経過する。従来は腎不全が最多の死亡原因であったが，ステロイド治療や透析療法により死亡率は低下（5 年生存率は 97%）。現在は感染症，中枢神経障害，心不全で死亡する例が多い。

2. 円板状エリテマトーデス

discoid lupus erythematosus ; DLE



定義

DLE は皮疹の名称としての疾患名である。DLE の皮疹のみで他臓器病変を伴わない症例のほうがはるかに多い。一方，SLE は病態としての疾患名であり，SLE 患者に DLE の皮疹がしばしば生じる。

症状

境界明瞭で落屑^{らくせつ}や毛孔開大を伴う，類円形の紅色局面が単発ないし多発する（図 12.4）。潰瘍を形成することもある。最終的には中心部に癒痕と色素脱失を残して治癒する。露光部（顔面，頭部，耳介部）や粘膜（口唇・口腔粘膜など）に好発する。頭部に DLE が生じると不可逆性の癒痕性脱毛になる。頸部より下に DLE が多発するものを汎発型円板状エリテマトーデス（disseminated DLE，図 12.5）という。

病理所見

①毛孔角栓形成，②表皮萎縮，③液状変性と基底膜の肥厚，④付属器および血管周囲に島嶼状^{とうじょう}の密な単核球浸潤，⑤真皮のムチン沈着を特徴とする（図 12.6）。また病変部皮膚のみならず正常皮膚でも基底膜部に免疫グロブリンの線状沈着を認める

ことが多い（ループスバンドテスト陽性，**図 12.3** 参照）。

検査所見

患者の大部分は他臓器病変を伴わず，一般検査所見も正常である。一部の患者ではSLEに移行する場合がある。

鑑別診断

扁平苔癬^{たいせん}，サルコイドーシス^{そくにく}，菌状息肉症，深在性真菌症，皮膚抗酸菌感染症などで類似した皮疹を呈することがある。

治療・予後

日光曝露により増悪するため遮光を指導する。ステロイド外用，タクロリムス外用などを行うが難治性である。ヒドロキシクロロキン内服も有効。DLEを慢性に繰り返すことで有棘細胞癌を生じることがあり，注意を要する。

3. 深在性エリテマトーデス lupus erythematosus profundus

同義語：ループス脂肪織炎（lupus panniculitis）

定義・症状

皮下脂肪組織を病変の主座とする慢性型エリテマトーデスの一種である。顔面，肩，上腕，殿部に好発し，常色から紅色の直径1～3cmの皮下硬結として初発する（**図 12.7**）。表面皮膚にDLEを有することが多い。最終的に皮膚陥凹と石灰化を残して治癒する。約半数の例でSLEの合併をみる。

病理所見

皮下脂肪組織にムチン沈着や血管周囲などへの単核球浸潤がみられ，次第に線維化を生じる。病変部の血管壁に免疫グロブリンや補体の沈着をみることがある。

治療

整容的に問題を生じる場合は早期のステロイド局所注射や内服を検討する。



図 12.5 汎発型円板状エリテマトーデス (disseminated DLE)
DLE が頸部より下の体幹・上肢に広範囲に多発する。

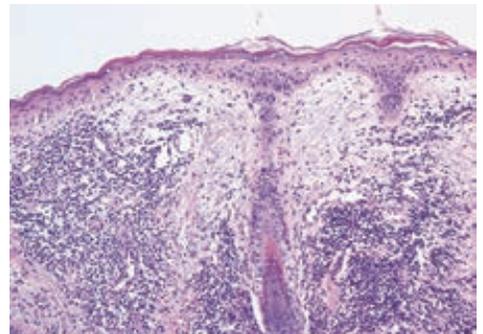


図 12.6 円板状エリテマトーデスの病理組織像
基底層の液状変性，真皮内では血管ならびに付属器周囲性の密なリンパ球浸潤，真皮の著明な浮腫を認める。通常，好中球，好酸球はあまりみられない。