



図 12.7 深在性エリテマトーデス (lupus erythematosus profundus)
SLE 患者に生じた広範な脂肪織炎。被覆表皮には DLE の皮疹を認める。

4. 凍瘡状エリテマトーデス chilblain lupus

凍瘡状狼瘡ともいう。慢性型エリテマトーデスの一種。四肢末端や鼻尖、耳介部などに凍瘡（^{びせん}13 章 p.223 参照）に類似した紫紅色斑をみる。冬季に悪化しやすい。病理組織学的には DLE と同様である。類似の皮疹を呈するびまん浸潤型サルコイドーシス (lupus pernio, 18 章 p.345 参照) も凍瘡状狼瘡と誤されるため注意が必要である。

5. 亜急性皮膚エリテマトーデス subacute cutaneous lupus erythematosus ; SCLE

定義

慢性型 DLE と、急性型 SLE の丘疹紅斑との中間に位置する経過や皮疹型を示すものである。

症状・病理所見

露光部を中心に対称性に皮疹が多発する。中心退色傾向をもつ紅斑を生じる環状連環状型 (annular-polycyclic, 図 12.8) と、乾癬に類似し軽度の鱗屑を伴う丘疹落屑型 (papulosquamous, psoriasiform) が多い。いずれも瘢痕を残すことなく治癒するが再発性である。本症患者の約半数が SLE の診断基準を満たすが、重篤な腎症状や中枢神経症状は少ない。病理所見は SLE の項を参照。

検査所見

60～80% の例で抗核抗体陽性。抗 SS-A 抗体 (70～90%)、抗 SS-B 抗体 (30～50%) の出現頻度が高いことが特徴的で

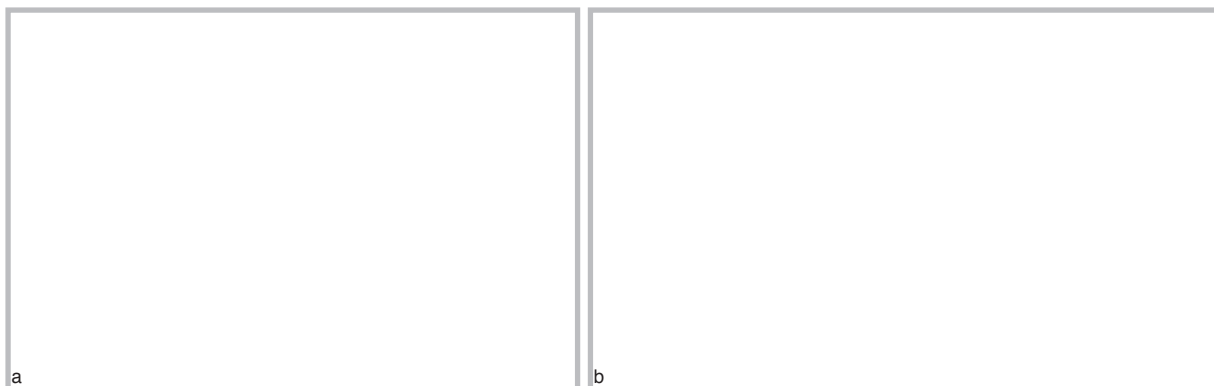


図 12.8 亜急性皮膚エリテマトーデス (subacute cutaneous lupus erythematosus ; SCLE)
a : 中心退色傾向をもつ環状連環状紅斑。 Sjögren 症候群に生じる環状紅斑に類似する。 b : 丘疹落屑型。

ある。

治療

ステロイド外用もしくは少量内服が中心となる。

6. 新生児エリテマトーデス neonatal lupus erythematosus

類義語：新生児ループス（症候群）（neonatal lupus syndrome）

症状

生下時～生後3か月の間に、^{シェーグレン}Sjögren 症候群に伴う環状紅斑様、あるいはSCLE様の鱗屑を伴う環状皮疹を生じ（図12.9）、6か月程度で軽度の色素沈着を残して消退する。ときに全身症状（肝機能異常、血球減少）を生じる。不可逆性の先天性心ブロックを1～2%の症例に伴い、細心の注意と対応が必要である。

病因・治療

SLEやSjögren症候群に罹患した、あるいはときに無症状の母親から、経胎盤的に移行した母親由来自己抗体による受身型の自己免疫疾患。とくに皮膚症状は抗SS-A抗体と関連している。遮光および対症療法が中心となるが、心ブロックにはペースメーカー導入が必要になることが多い。

7. 結節性皮膚ループスムチン沈着症 nodular cutaneous lupus mucinosis

背部や上肢などにみられる丘疹や結節で、真皮内に多量のムチンが沈着して生じる慢性型エリテマトーデスの一型である。SLEに伴うことが多い。

8. 水疱型エリテマトーデス bullous lupus erythematosus

顔面など上半身を中心に多形紅斑様の浮腫性紅斑が生じ、小水疱が単発ないし集簇する（図12.10）。臨床的に^{デューリング}Duhring 疱疹状皮膚炎や後天性表皮水疱症（14章参照）に類似することがある。Ⅷ型コラーゲンに対する自己抗体を認めることがある。

a

b

図12.9 新生児エリテマトーデス（neonatal lupus erythematosus）の環状紅斑

a：0歳男児左側頭部。初め5mm～1cm大の紅斑として生じ、徐々に環状に拡大。中心部は消退傾向を示すが、辺縁部は著明な浮腫と隆起を認める。b：右側頭部に生じた2つの環状紅斑。

図12.10 水疱型エリテマトーデス（bullous lupus erythematosus）

SLE患者に生じた症例。水疱はLEの紅斑上だけでなく、健常皮膚上にも生じる。