



図12.14 剣創状強皮症 (scleroderma en coup de sabre)
あたかもサーベルで頭を切られたような分布で脱毛局面, 皮膚の硬化をみる。一部皮下の骨にも萎縮を伴う。

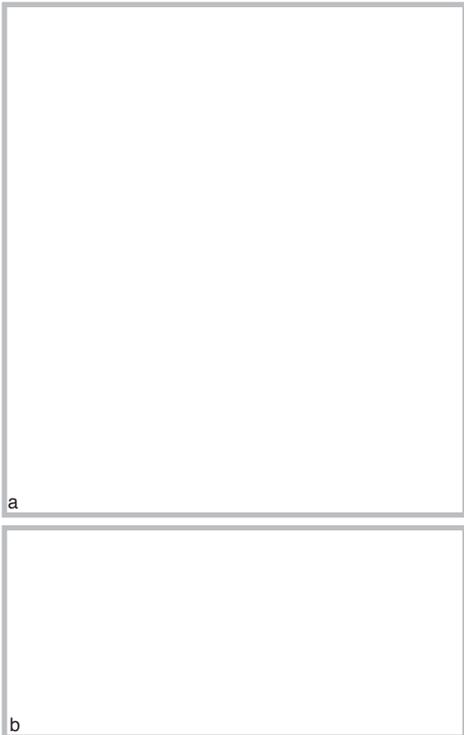


図 12.15 好酸球性筋膜炎 (eosinophilic fasciitis)
a：両下腿が硬化し，光沢を伴っている。足背や足趾に硬化はみられない。b：groove sign がみられる。

①モルフェア〔morphea:斑状強皮症 (scleroderma en plaques)〕

中年の体幹に好発する類円形の硬化病変で，中心部は象牙色で光沢を有する (図 12.12)。初期にはライラック輪 (lilac ring) と呼ばれる紫紅色の紅暈に取り囲まれる。大きさは数 mm ～ 30 cm 前後までさまざまである。皮下脂肪組織を中心とする深在性 (morphea profunda)，水疱を伴う水疱性 (bullous morphea) などの亜型がある。

②多発性モルフェア (generalized morphea)

中年の体幹にモルフェアが出現し，次第に拡大，多発，融合する。関節痛やまれに Raynaud 現象を生じる。

③線状強皮症〔linear scleroderma：带状強皮症 (scleroderma en bandes)〕

小児に好発する。モルフェアに類似した硬化病変が通常は片側に，線状ないし带状に生じる (図 12.13)。ライラック輪はほとんどみられない。前頭部に生じたものは剣創状強皮症 (scleroderma en coup de sabre) と呼ばれ，頭皮部に及んで脱毛を生じ (図 12.14)，ときに顔面片側萎縮症 (facial hemiatrophy) を伴う。

病理所見・検査所見

全身性強皮症の病理所見に類似する。一般に全身性強皮症で見られるような免疫異常は認めないが，多発性モルフェアではリウマトイド因子や抗核抗体が陽性となることがある。

治療

初期病変や硬化局面にはステロイド局注および外用を行う。重症例はステロイド内服を行うこともある。一定期間観察し拡大傾向がなければ外科手術も考慮する。

3. 好酸球性筋膜炎 eosinophilic fasciitis

同義語：シャルマン^{シャルマン}症候群 (Shulman syndrome)，びまん性筋膜炎 (diffuse fasciitis)

壮年男性に好発する。過度の運動などを契機として四肢遠位に対称性に皮膚硬化を生じる (図 12.15a)。臨床的に全身性強皮症に類似するが，①手足は侵されない，②末梢血および皮膚生検組織で好酸球増多をみる，③表在静脈に一致して線状に陥凹が目立つ (groove sign, 図 12.15b) 点で鑑別されることが多い。中等量のステロイド内服が行われる。