



図 14.48 角層下膿疱症 (subcorneal pustular dermatosis)

## 2. 角層下膿疱症 subcorneal pustular dermatosis

同義語：<sup>スネドン</sup> Sneddon <sup>ウィルキンソン</sup> Wilkinson 病

### 症状

40歳以上の女性にまれにみられる。体幹や間擦部に紅斑や膿疱が環状ないし蛇行状に配列する。膿疱は速やかに乾燥し痂皮や鱗屑を残す（フリル様の落屑，**図 14.48**）。自覚症状および全身症状を伴わず粘膜症状をきたすこともないが，増悪と寛解を繰り返し慢性に経過する。

### 病因・病理所見・鑑別診断

多くの症例では原因不明であるが，一部の症例ではIgA型骨髄腫や潰瘍性大腸炎を合併する。病理組織学的には，角層下に好中球を主体とする無菌性膿疱を認め，コゴイ海綿状膿疱はみられない。

臨床的にも病理組織学的にもIgA天疱瘡（p.254）と区別がつかないことが多い。そのため鑑別に蛍光抗体直接法が必要である。本症ではIgAの角化細胞間への沈着を認めない。そのほか，真菌感染症，膿疱性乾癬，伝染性膿痂疹などを鑑別する。

### 治療

DDSの内服が有効である。レチノイド，PUVAが有効な例もある。

## 3. 好酸球性膿疱性毛包炎

eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji) ; EPF

同義語：好酸球性膿疱性皮膚症 (eosinophilic pustular dermatosis)

### Essence

- 顔面などに主に毛包に一致した，痒痒を伴う丘疹および膿疱が集簇。
- 成年男子に好発，原因不明。再燃と寛解を繰り返し慢性に経過。
- 膿疱内容物に多数の好酸球が混じる。
- ときに HIV 感染症に関連して出現。
- 治療はインドメタシンが有効。

### 症状・分類

20～30歳代の男性に好発する。無菌性で毛孔一致性の痒痒の強い丘疹や小膿疱が環状に集簇し，紅色局面を形成する。遠

心性に拡大し、ときに中心治癒傾向を示す（図 14.49）。主に顔面、上半身、上肢伸側に好発するが、毛包の存在しない手掌足底にも掌蹠膿疱症に類似した皮疹が生じることがある。皮疹は色素沈着を残して治癒するが、再燃と寛解を繰り返す。

本症は明らかな基礎疾患を伴わない古典型（太藤病<sup>おおふじ</sup>）、HIV 感染症など免疫抑制状態と関連する IS（immunosuppression-associated）型、乳幼児の頭部に好発する小児型の 3 型に分類される。

### 病理所見・病因

膿疱内容物には多数の好酸球を混じる。毛包および毛包付属器への好酸球の浸潤、毛包の破壊がみられる（図 14.50）。毛包付属器に浸潤する炎症細胞ではプロスタグランジン D<sub>2</sub> が過剰に発現しており、これが脂腺のエオタキシン-3 発現を誘導することで好酸球が浸潤すると考えられている。

### 鑑別診断・治療

白癬、カンジダ症、毛包炎、尋常性痤瘡、酒皰、接触皮膚炎などとの鑑別を要し、手掌足底に生じた場合は掌蹠膿疱症と鑑別困難になる。治療ではインドメタシンが著効する。

## 4. 急性汎発性膿疱性細菌疹 acute generalized pustular bacterid ; AGPB

上気道感染に引き続き、体幹、四肢に急激な無菌性膿疱を生じるもの。発症機序がはっきりせず、独立疾患単位としては議論がある。

## 5. 小児肢端膿疱症 infantile acropustulosis

乳幼児の四肢末端に発生、再発性をもつ。瘙痒の強い無菌性の多発性小膿疱、小水疱を主病変とした膿疱症である。疥癬が先行することがある。

▶ 膿疱性乾癬 → 15 章 p.287 参照。



図 14.49 好酸球性膿疱性毛包炎 (eosinophilic pustular folliculitis)  
瘙痒を伴う毛孔一致性の丘疹や小膿疱の集簇。

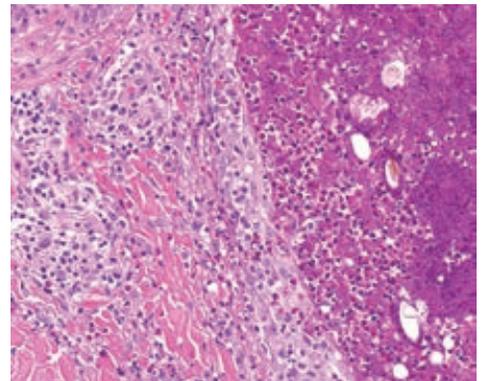


図 14.50 好酸球性膿疱性毛包炎の病理組織像  
破壊された毛包(右側)に好酸球が多数浸潤している。