

皮膚T細胞増殖を伴うボーダー疾患

MEMO 

鮮紅色から暗赤色の硬い結節（**図 21.77**）。豊富な胞体をもつ内皮細胞からなる血管増生で、血管の周囲にしばしば好酸球とリンパ球の稠密な浸潤を伴う。皮下に生じると木村病（前項）に類似するが、異常血管の増生に乏しい点で鑑別される。ステロイド局注などで治療するが難治である。色素レーザー療法が有効な場合がある。

4. 肥満細胞症 mastocytosis ★

類義語：色素性蕁麻疹（urticaria pigmentosa）、肥満細胞腫（mastocytoma）

Essence

- 肥満細胞が腫瘍性に増殖。
- 病変部皮膚をこすると膨疹を生じる（**Darier 徴候**）。
- 小児に好発するが、成人期までに自然治癒することが多い。大人で初発した場合は難治。
- ときに蕁麻疹発作が反復。

症状

生後1年までに発症する小児型が多いが、思春期以降に発症する成人型もある。小児型では、顔面や体幹に膨疹を繰り返すうちに、1 cm 大までの円～紡錘形の褐色斑ないし小結節が多発する。まれに数 cm 大の単発性結節を呈することもある（**表 21.2**）。皮疹部に機械的刺激を加えると、肥満細胞からヒスタミンなどが放出されて容易に膨疹を形成する〔**Darier 徴候**（**Darier's sign**）**、図 21.78**〕。入浴時や全身皮膚をタオルで拭くなどしたときに、全身皮膚に膨疹を生じて紅潮し、悪心嘔吐や下痢腹痛、発熱、心悸亢進、呼吸困難、ショックなどの全身症

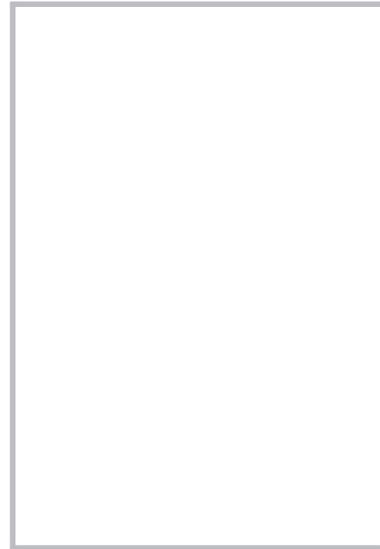


図 21.77 好酸球性血管リンパ球増殖症 (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)
直径3～10 mm までの硬い暗赤結節が多発。痒疹を伴う。

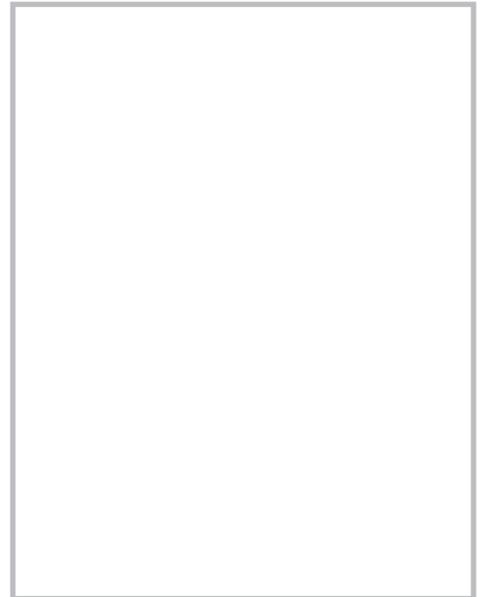


図 21.78① 肥満細胞症 (mastocytosis)

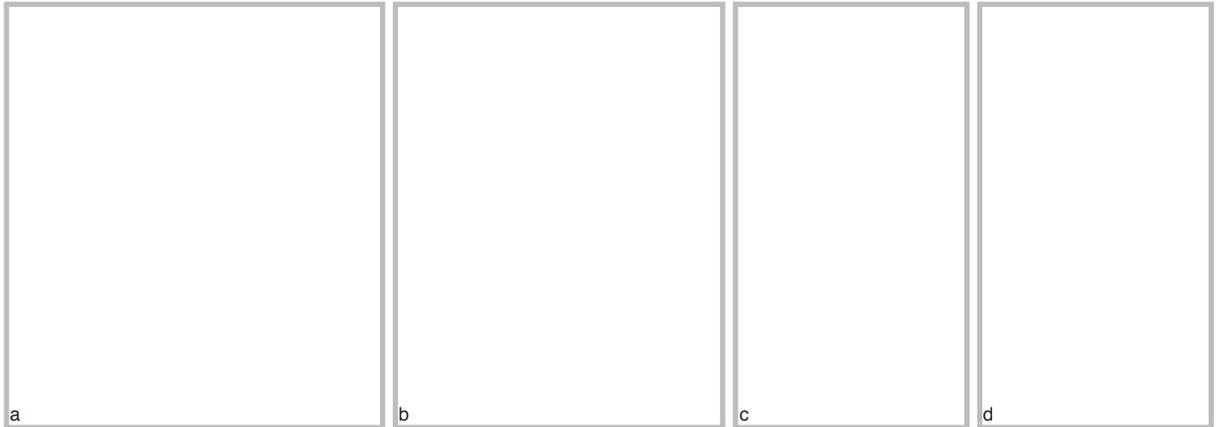


図 21.78② 肥満細胞症 (mastocytosis)

a: 小児に生じた単発性の例. b: Darier 徴候. 機械的的刺激により膨疹を生じる. c: 水疱を形成した例. d: 成人例 (下肢).

表 21.2 皮膚肥満細胞症 (cutaneous mastocytosis) の分類

--

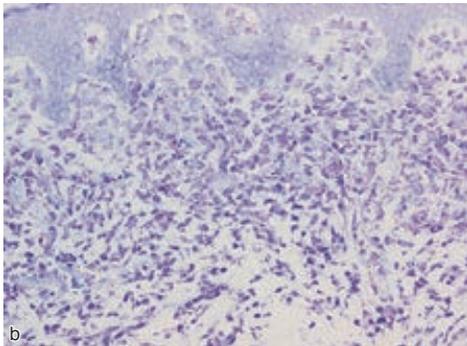
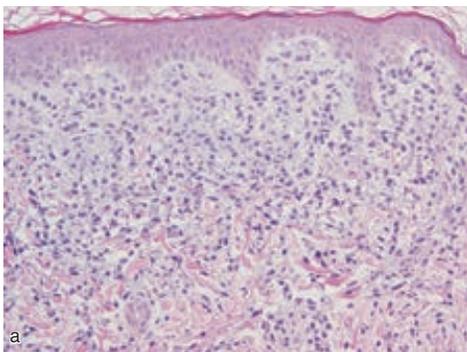


図 21.79 肥満細胞症の病理組織像 (Unna 型)

a: HE 染色像. b: トルイジンブルー染色により肥満細胞が青ではなく紫に染まる異染性を示す.

状をきたすことがある (蕁麻疹発作).

成人型では思春期以降に上記症状が初発するが, 一般に皮疹や全身症状は軽く, Darier 徴候も顕著ではない. 全身にびまん性皮疹を生じ, 全身性肥満細胞症に移行することがある. 全身性肥満細胞症では, リンパ節腫脹や肝脾腫, 骨粗鬆症, 骨硬化などの病変を伴い, 血小板減少性の出血傾向を示す. 多くは緩徐な経過 (indolent systemic mastocytosis) であるが, まれに白血病化することがある (mast cell leukemia).

分類・病因

皮膚もしくは全身において肥満細胞が腫瘍性に増殖し, これが外的刺激を受けてヒスタミンやヘパリンを放出するため蕁麻疹などが出現する. 病変が皮膚に限局するものを皮膚肥満細胞症 (cutaneous mastocytosis), 単発性のものを肥満細胞腫 (mastocytoma), 骨髄や消化管, 脾臓などにも腫瘍性病変を形成するものを全身性肥満細胞症 (systemic mastocytosis) という. 全身性のもものでは病変部に *KIT* 遺伝子変異がみられやすい.

病理所見

真皮上層に、大小不同の多角形でトルイジンブルー染色で異染色性を示す肥満細胞が異常増殖する(図 21.79)。増殖形態から、島嶼状の増殖巣が多数存在する Unna 型と、血管周囲に少数分布する Róna 型に分類される。後者は成人型に多く、細胞浸潤に乏しいため Darier 徴候がはっきりしないことも多い。また、色素斑部の有棘層～基底層でメラニン顆粒の増加を認める。

治療・予後

入浴や皮膚摩擦など、ヒスタミン放出刺激となりうるものに注意し、蕁麻疹発作に対しては、一般の蕁麻疹に準じる(抗ヒスタミン薬など)。単発性の肥満細胞腫は切除されることもある。小児型は数年～十数年で自然治癒するため、皮疹が少数で重篤な発作がなければ経過観察。成人型は治癒傾向を示さず、難治である。

5. 形質細胞増多症 plasmacytosis

体幹を中心に茶褐色の浸潤を触れる局面が多発し(図 21.80)、病理組織学的に多数の形質細胞浸潤を認める。日本で比較的多く報告されている。高ガンマグロブリン血症やリンパ節腫大、IgG4 関連疾患(12章 p.217)を伴うことがある。



図 21.80 形質細胞増多症 (plasmacytosis)