

も考慮されて良いのではないかと考える。

E. 結論

ベーチェット病患者に、稀ではあるが新生血管を認めることがある。このような症例は、若年男性に多く、硝子体出血を繰り返すものの視力予後は比較的良い。消炎に努める事が治療の第一で、多くは消退してゆくが、硝子体出血を頻回繰り返すような症例では、レーザー治療も考慮されてよいのかもしれない。

F. 文献

- 1) 朝岡力：ベーチェット病の網膜変化（その2）. 臨床眼科 15 : 365-366, 1961.
- 2) 諏訪雄三、他：ぶどう膜炎における網膜硝子体血管新生. 臨床眼科 44: 531-534, 1990.
- 3) 古館直樹、他：ベーチェット病での乳頭血管新生. 臨床眼科. 45: 13-16, 1991.
- 4) 沖波聡、他：ぶどう膜炎に伴う網膜血管炎. 眼科. 22 : 1407-1416. 1980.
- 5) 大城かおり、他：乳頭血管新生を伴ったベーチェット病の1例. 臨床眼科 .44 : 918-919. 1990.

厚生省科学研究費補助金特定疾患対策研究ベーチェット病に関する研究
ベーチェット病患者における眼手術成績と術前眼炎症との関連に関する研究
分担研究者 小竹 聡 北海道大学医学部眼科講師
共同研究者 合田千穂、笹本洋一、寺山亜希子 北海道大学医学部眼科

研究要旨 1. 白内障手術においては、統計学的に最終眼発作から6か月以内と7か月以上の間で術後眼発作の出現に有意差がみられた。術前眼発作と術後合併症の間には関連はみられなかった。2. 網膜光凝固術においては、網膜静脈分枝閉塞症では、5眼中4眼で光凝固後に眼発作が増えていた。網膜円孔および網膜裂孔では、10眼中2眼で術後眼発作が増えていた。

A. 研究目的

ベーチェット病は、手術による眼発作の誘発が高頻度にみられるため、現在でもより慎重に手術適応を決めることが望まれている。今回我々は、白内障手術と網膜光凝固治療における術前と術後の眼発作について検討したので報告する。

B. 研究方法

対象は、1) 1980年1月から1998年10月に当科で白内障手術を行ったぶどう膜炎を有するベーチェット病患者のうち、1年以上術後経過を観察できた35例56眼および2) 1971年1月から1998年12月に当科を受診したぶどう膜炎を有するベーチェット病患者のうち、当科または他院で網膜光凝固術を施行され、術前

術後1年間の経過がおえた13例15眼である。

これらの症例において、1) 患者背景、術前術後の眼発作出現期間、術前術後1年間の眼発作回数、術後合併症、2) 患者背景、網膜光凝固治療時の診断名、ぶどう膜炎の発症日と光凝固治療が必要であった疾患の発症日、光凝固治療後1年間の眼発作回数、光凝固治療前後から眼発作までの期間について診療録より調査した。

C. 研究結果

1) 白内障手術

1. 患者背景

手術時の年齢は27歳から68歳(平均49.6歳)。性別は、男性が23例38眼、女性が12例18眼であった。術後の経過観察期間は1年から17年5

術後の経過観察期間は1年から17年5か月、平均6年3か月であった。白内障の手術方法や眼内レンズの使用、およびそのときのベーチェット病に対する治療は、視力予後不良群において有意差はなかった。

2. 手術前後の眼発作の出現期間 (表1)

手術後の眼発作は、56眼中29眼に起きており、そのうち15眼は手術後1ヵ月以内に起きていた。最終眼発作から3ヶ月以内に手術した症例では、全例で術後に眼発作が起きていた。6か月以内では91%、7~12か月では77%、13か月から24か月では63%と最終眼発作から時間がたつにつれて術後眼発作が減っていた。統計学的には、最終眼発作から6か月以内に手術した症例と7か月以上たって手術した症例の間にフィッシャーの直接確率検定にて $p=0.005$ で有意差が認められた。7か月以降は、最終眼発作からの期間が長くなるほど、術後眼発作の出現頻度の有意差は大きくなっていった。最終眼発作から49か月以上経過した症例では、術後眼発作は生じていなかった。

3. 術前1年間の眼発作回数と術後1年間の眼発作回数 (表2)

術後眼発作が術前より増えていた

症例は、術前1年間の眼発作回数が1回の場合は5眼(31%)、2回の場合は2眼(33%)であった。3回眼発作がおきているときには、全例で術後眼発作回数が4回以上に増えてた。

4. 術後眼合併症 (表3)

一過性高眼圧が12眼(21%)、線維素の析出が3眼(5%)、前房出血が6眼(11%)であった。前房出血を認めた6眼は全例嚢内摘出術であった。術前眼発作回数と術後眼合併症の間に関連はみられなかった。

2) 網膜光凝固術

1. 患者背景

初診時年齢は、25歳から59歳(平均36.1歳)であった。性別は、男性12例14眼、女性1例1眼であった。

2. 網膜光凝固治療時の診断名

網膜静脈分枝閉塞症が5眼、網膜円孔が7眼、網膜裂孔が3眼であった。網膜静脈分枝閉塞症において、5眼中4眼で硝子体出血を認めた。また、5眼中4眼は、当科初診時すでに光凝固治療が行われていた。

3. ぶどう膜炎から光凝固を施行された疾患の発症までの期間 (表4)

網膜静脈分枝閉塞様眼底出血では、5眼中2眼はぶどう膜炎発症前、7

か月と2か月に網膜出血が生じていた。残りの3眼はぶどう膜炎発症後、3か月以内に網膜出血が生じていました。網膜円孔および網膜裂孔では、1眼でぶどう膜炎発症の3年2か月前に生じていた他は、ぶどう膜炎発症後に診断を受けており、ぶどう膜炎発症から3か月以内が2眼、6か月以内が1眼、13か月以上が6眼であった。

4. 網膜光凝固術前術後1年間の眼発作回数および術後眼発作までの期間

網膜静脈分枝閉塞症様眼底出血では、5眼中4眼で術後眼発作が生じており、発作を生じた全例が1年以内に眼発作を起こしていた。また、1年以内眼発作をおこした4例全例が、術前と比べ眼発作回数が増えていた(表5、表6)。

網膜円孔および裂孔では、10眼中4眼で光凝固後眼発作が生じており、そのうち1年以内に生じたのは3眼であった。術後1年以内に発作を起こした3眼のうち、2眼で眼発作回数が増えていた。術前1年以内に眼発作を2回起こした症例は、術後1年間にも2回発作をおこしていた(表7、表8)。

D. 考察

白内障手術は、統計学的に最終眼発作から6か月以内と7か月以上の

間で術後眼発作の出現に有意差を認めることから、白内障の手術適応には、最終眼発作から7か月以上で、術前1年間の眼発作が2回以下の症例が望ましいと考えられた。最終眼発作から4年以上の症例では、手術後眼発作が起こっていないことを考慮すると、術後眼発作の出現頻度がほぼ6割となる、最終眼発作から1年以上あけることがより望ましいと考えられた。

網膜静脈分枝閉塞症の症例に関しては、5眼中4眼でぶどう膜炎の発症前後3か月以内に発症していたことから、動脈硬化等による血管閉塞ではなく、ベーチェット病の眼所見の1つである網膜血管炎により発症していることが考えられる。光凝固後に眼発作回数は増えていたが、今回の調査だけではちょうど眼発作が増える時期にあったのか、光凝固治療により増えたのかを判断することはできなかった。しかし、網膜円孔や網膜裂孔に比べると光凝固数も多いため、影響は強いと考えられることやベーチェット病では、新生血管乃出現が少ない傾向があることから、比較的若い人に網膜静脈閉塞様眼底出血を起こしている場合には、ぶどう膜炎がなくとも蛍光眼底造影で血

管炎によるものでないかを検討し、新生血管のみられるもの以外は慎重に経過をみていくべきと思われた。

網膜円孔および網膜裂孔に対しては、10眼中2眼で術後眼発作が増えており、3眼が光凝固後12か月以内に眼発作を生じていたが、網膜剥離の危険性を考慮すると光凝固治療を施行する方がよいと考えられた。

E. 結論

1. 白内障手術の適応は、最終眼発

作から7か月以上で、術前1年間の眼発作が2回以下の症例が望ましいと考えられた。

2. 網膜静脈分枝閉塞症は、新生血管のみられるもの以外は網膜光凝固術を施行せず、慎重に経過をみていくべきと考えられた。

3. 網膜円孔および裂孔は、網膜光凝固術の適応となると考えられた。

表1 手術前後の眼発作の出現期間

術後(カ月)	～1	2～3	4～6	7～12	13～	発作小計	発作なし	計
術前(カ月)								
～3	3*	2	0	0	1	6	0	6
4～6	1	1	1	1	0	4	1	5
7～12	6	1	0	2	1	10	3	13
13～24	2	1	1	1	0	5	3	8
25～36	1	0	0	0	0	1	2	3
37～48	2	0	1	0	0	3	2	5
49～	0	0	0	0	0	0	16	16
計	15	5	3	4	2	29	27	56

**

*眼数, **p<0.005

表 2 術前 1 年間と術後 1 年間の眼発作回数

術後発作回数	0	1	2	3	4 以上	計
術前発作回数						
0	23 *	2	2	1	3	31
1	5	6	2	2	1	16
2	1	0	3	1	1	6
3	0	0	0	0	3	3
計	29	8	7	4	8	56

*眼数

表 3 術前眼発作回数と術後眼合併症

	術前眼発作回数			
	0	1	2	3
眼圧上昇	5*	4	2	1
線維素の析出	1	1	1	0
前房出血	1	5	0	0

*眼数

表4 ぶどう膜炎発症と光凝固が必要であった疾患の発症までの期間

	BRVO	円孔 or 裂孔
ぶどう膜炎発症前	2眼	1眼
発症後3か月以内	3	2
4～6か月	0	1
7～12か月	0	0
13か月以上	0	6
計	5眼	10眼

表 5 光凝固前後 1 年間の眼発作回数 (BRVO)

治療後		なし	1回	2回	3回	計
治療前	なし	0*	0	2	0	2
	1回	1	0	1	1	3
	2回	0	0	0	0	0
計		1	0	3	1	5

*眼数

表 6 光凝固前後から眼発作までの期間（BRVO）

		光凝固から発作までの期間					
		1か月以内	2～6か月	7～12か月	13か月以上	発作なし	計
最終眼発作から							
光凝固までの期間							
1か月以内	1*	0	0	0	0	0	1
2～6か月	0	1	0	0	0	0	1
7～12か月	0	0	0	0	1	1	1
13か月以上	0	0	0	0	0	0	0
発作なし	0	1	1	0	0	0	2
計	1	2	1	0	1	1	5

*眼数

表7 光凝固前後1年間の眼発作回数（円孔・裂孔）

	治療後	1回	2回	3回	4回	なし
治療前	なし	3*	1	0	0	4
	1回	4	0	1	0	5
	2回	0	0	1	0	1
	計	7	1	2	0	10

*眼数

表 8 光凝固前後から眼発作までの期間（円孔・裂孔）

	光凝固から発作までの期間					計
	1か月以内	2～6か月	7～12か月	13か月以上	発作なし	
最終眼発作から						
光凝固までの期間						
1か月以内	0*	1	1	0	1	3
2～6か月	0	0	0	0	1	1
7～12か月	0	0	0	0	1	1
13か月以上	1	0	0	0	3	4
発作なし	0	0	0	1	0	1
計	1	1	1	1	6	10

*眼数

皮膚科からみたベーチェット病とその類症

分担協力者 金子史男
共同研究者 尾山徳孝、佐藤正隆、山口亜紀、大塚幹夫
所属機関名 福島医大皮膚科

研究要旨

我が国のベーチェット病は、厚生省ベーチェット病診断基準（1987年改定）によって全診療科の医師により診断され、登録が行われてきた。その患者の主症状は皮膚・粘膜症状と眼症状であり、その臨床症状から診断されて登録された患者数は急速に上昇している。その登録を受けた患者が時にわれわれの外来を受診し、あるいは学内外より紹介を受けることが多い。それらの患者の臨床症状および皮膚・粘膜の症状を皮膚科の面から検討し、各病変部の生検病理組織からも検討すると、かなりの誤診例がある。

これらのことは、急速に増加する患者登録数をもとに本症の病因・病態、疫学の研究を進める上に大きな支障をきたしうる。そこで、改めて皮膚科学的立場から本症の診断とその類症について考察したところ、その診断基準を見直しする時期にきていると思われた。

A. 緒言

我が国におけるベーチェット病（BD）の実態は、1987年に本研究班により改訂された診断基準によって多くの患者が診断され、登録が行われている。ちなみに、1989年から1998年の10年間について全国登録数をみると新患者数は年々急速に増加し（平成元年新規登録数11,890人→平成10年16,640人）、福島県においても増加し全国登録数の平均2.76%を占めている。その診断基準の主なものは皮膚・粘膜の症状と眼症状である。これらの臨床症状による診断基準の項目は単純化されており、症状から全診療科の医師によってその基準に合致する症状をもつ患者が本症とされ登録されてきた。しかし、この中

には類似症状を呈する多くの疾患があり、かなりの誤診例も含まれていると思われる。ここで、改めてわれわれは本症の典型例、異常例および誤診例を考察しながらその皮膚・粘膜症状と鑑別を要する類似疾患について検討するとともに、病変部の皮膚・粘膜病理組織についても検討を試みた。

B. 病理組織所見

本症における最も頻度の高い症状は口腔内再発性アフタである。その特徴は有痛性の点状潰瘍から急速に拡大し、小指頭大までの、いわゆる punched-out ulcer で特徴的である。そのアフタの組織学的特徴は粘膜上皮細

胞間に多数の単核球と好中球の浸潤により、粘膜上皮細胞が1枚1枚剥がれて潰瘍化してゆく所見を呈し、免疫組織学的所見ではHLA-DR、ICAM-1陽性で、その表皮細胞のスメアを観察すると、口腔粘膜細胞を単核細胞が取り囲んでいる、いわゆる rosette 現象を形成している(図1)。われわれは既に、アフタの出現が微小外傷部から侵入した口腔内常在連鎖球菌に対する生体側の過敏反応による可能性を主張し、免疫組織学的に粘膜細胞に連鎖球菌性抗原も存在することを示してきた1)。一方、問診ではしばしば患者は口内炎と訴える、herpes simplex virus (HSV) 感染による病変の臨床像とその組織像とBDのアフタのそれとは明らかに異なる。外陰部潰瘍では臨床的および組織学的に口腔内アフタと同様である。しかし、時に巨大な潰瘍形成を示すことがあり、臨床および組織学的所見では壊疽性膿皮症(pyoderma gangrenosum; PG)と類似所見を示している。

結節性紅斑(EN)様皮疹は四肢伸側に好発するが、一般に本来のEN皮疹に比べて小型で、pseudofolliculitisと表現される様な例もある。また、血栓性静脈炎もしばしばみられる。このたび検討した本症典型例の7例のEN様皮疹の組織像の検討では真皮上、中層では血管周囲性に好中球を混ざるが、主として単核細胞が浸潤し、主たる変化はseptal panniculitisである(図2)。その血管周囲の細胞浸潤をみると壊死性血管炎(necrotizing vasculitis)ではなく、Jorrizoら2)の述べるinflammatory vascular reactionの像であるが、時に二次的なpustular vasculitisをみることはある。このようなEN様症状を示す疾患は類似

例は多数あり、本症としばしば誤診されている(表1)3,4)。

C. BDと誤診された例について。

①47才、女性。

発熱、口腔内アフタと顔面と四肢の疼痛性皮疹を訴えて来院した。左下眼瞼、両下肢のEN様皮疹がある(図3)。検査では、白血球増多、血小板増加、CRP高値、HSV-1、2抗体上昇、Epstein-Barr virus抗体価軽度上昇、HLA type A2、A11、B54、B67、CW1、DR4のhaplotypeを有する。EN様皮疹の組織では、真皮上-中層の血管周囲性に単核細胞と好中球浸潤を示すが、皮下のseptal panniculitisである。全体の臨床像と組織所見からSweet病と診断した。

②42才、女性。

口唇・口腔内アフタと外陰部びらんおよび潰瘍で内科を受診して、BDを指摘され、書類が提出されていた。病歴ではこれ迄に本症のほか、リウマチ、PSSなどとして、加療を受けていた。臨床検査上では、特別な異常なし。当科初診で、粘膜疹の状態から天疱瘡を疑い、生検した。

口腔粘膜および外陰部粘膜の病理組織では棘融解の所見を示し、表皮細胞増殖と多数の多核白血球と好酸球浸潤を伴っている(図4)。免疫組織学的には直接法で細胞間抗体の存在を示し、増殖性天疱瘡と診断した。

③31才、女性。

四肢伸側の有痛性皮下硬結と関節痛を訴えて来院したが、口内炎もあったと答えたため某医にてBDとされていた。検査上、白血球増多、CRP上昇、血沈亢進、ASO値高値。

EN様病変部からの生検像、真皮上-中層の血管周囲性単核球と軽度の多核球浸潤をみ

た。皮下脂肪織では septal panniculitis を伴っている。本症は、いわゆる結節性紅斑 (EN) である。

④46 才、男性。

下肢の潰瘍と下痢、腹痛を主訴として来院した。24 歳の時にぶどう膜炎、28 歳頃から口腔内アフタ、EN 様皮疹が出現し、BD として加療されていた、そして 43 歳頃から腹痛・下痢を繰り返すようになった。しかし、本症は骨髓形成異常症候群症状を伴い、腸管症状とその生検組織から Crohn 病と診断された。一方、下肢の潰瘍は Crohn 病に伴った PG として臨床症状と皮膚病理像からも矛盾しない (図 5)。

D. まとめと考察

我が国における BD の診断基準は明解ではあるが、皮膚・粘膜症状と眼症状の記載と、その補遺としての鑑別疾患にかなりの不足があるため、全診療科の医師による診断では誤診患者が多く登録されている可能性がある。このことから、臨床症状の詳細な記載の追加ならびに病理組織所見に対する検討などを加えてより正確な診断を得るために、診断基準の見直しが必要な時期にきていることを痛感する。最近、O'Duffy ら⁵⁾は、米国 Mayo Clinic において国際診断基準 (1990)⁶⁾で診断した、108 例について検討を行って、その症状の主たるものはやはり皮膚・粘膜症状であることを述べている。本論文で、vascular lesion として記載された患者の組織学的所見では、大部分は non-specific neutrophilic and lymphoid cell infiltration で primary leukocytoclastic vasculitis はなく、多くは PG 様潰瘍を伴った例において二次的な neutrophilic

pustular vasculitis の像であったと述べ、患者の診断に皮膚粘膜病変の生検組織所見の必要性を指摘している。

したがって、以上のことから本邦においても、より正しく診断するために BD の診断基準の見直しが必要であると思われる。

文献

- 1) Kaneko F, Oyama N, Nishibu A : Streptococcal infection in the pathogenesis of Behcet's disease and clinical effects of minocycline on the disease symptoms. *Yonsei Med J* 1997; 38:444-454
- 2) Jorizzo JL, Abernethy JL, White WL, Mangelsdorf HC, Zouboulis CC, Sarica R, Gaffney K, Mat C, Yazici H, Jalaan AA, Assad-Khalil SH, Kaneko F, Frederick-Jorizzo EA : Mucocutaneous criteria for the diagnosis of Behcet's disease : An analysis of clinicopathologic data from multiple international centers. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32:968-976
- 3) 金子史男 : リウマチ性疾患に併発する結節性紅斑、リウマチ教育研修会テキスト (第 4 版)、財団法人日本リウマチ財団教育研修委員会、東京、1999; 315-318
- 4) McNutt NS, Moreno A, Contreras F : Inflammatory diseases of the subcutaneous fat. *Lever's Histopathology of the skin* (Ed. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C et al.), 8th ed. pp429-455, Lippincott-Raven, Philadelphia, New York, 1997
- 5) Balabanova M, Calamia KT, Perniciaro C, O'Duffy JD : A study of the cutaneous manifestations of Behcet's disease in

patients from the United States. J Am
Acad Dermatol 1999; 41:540-545

6) International study of Behcet's
disease : Criteria for diagnosis of
Behcet's disease. Lancet 1990;
335:1078-1080

図の説明

図 1. 口腔内アフタ性潰瘍の生検組織と免疫組織像

中央：粘膜上皮細胞層と潰瘍 (HE, X100)

中央右下：粘膜上皮層の潰瘍接点部の拡大 (HE, X400)。粘膜上皮細胞周囲へ炎症細胞が浸潤している。

中央左下：アフタ性潰瘍部からのスメア (ギムザ染色, X1000)。粘膜上皮細胞周囲に吸着したリンパ球

右側：粘膜上皮細胞層と潰瘍接点部の HLA-DR 陽性像 (ペルオキシダーゼ反応, X400)

図 2. EN 様皮疹部の生検像

左 1：真皮上層部血管周囲性の炎症性細胞浸潤 (HE, X100)

左 2：真皮下層と皮下脂肪層の septal panniculitis (HE, X100)

右 2：血管周囲性の細胞浸潤 (HE, X400)。neutrophil and lymphocytic vascular reaction を呈している。

右 1：secondary neutrophilic vasculitis (PAS 反応, X200)

図 3. 47 才、女性。両下肢の臨床像 (EN 様皮疹) と組織像 (HE, X100)。好中球と単核細胞浸潤による septal panniculitis

図 4. 42 才、女性。口腔粘膜と外陰部の潰瘍とびらん。両病変部からの生検像。いずれも棘融解像である。

図 5. 46 才、男性。同下肢の壊死性膿皮症の臨床像。

図 1. 口腔内アフタ性潰瘍の生検組織と免疫組織像

中央：粘膜上皮細胞層と潰瘍 (HE, X100)

中央右下：粘膜上皮層の潰瘍接点部の拡大 (HE, X400)。粘膜上皮細胞周囲へ炎症細胞が浸潤している。

中央左下：アフタ性潰瘍部からのスメア (ギムザ染色, X1000)。粘膜上皮細胞周囲に吸着したリンパ球

右側：粘膜上皮細胞層と潰瘍接点部の HLA-DR 陽性像 (ペルオキシダーゼ反応, X400)

図 2. EN 様皮疹部の生検像

左 1：真皮上層部血管周囲性の炎症性細胞浸潤 (HE, X100)

左 2：真皮下層と皮下脂肪層の septal panniculitis (HE, X100)

右 2：血管周囲性の細胞浸潤 (HE, X400)。neutrophil and lymphocytic vascular reaction を呈している。

右 1：secondary neutrophilic vasculitis (PAS 反応, X200)

図 3. 47 才、女性。両下肢の臨床像 (EN 様皮疹) と組織像 (HE, X100)。好中球と単核細胞浸潤による septal panniculitis

図 4. 42 才、女性。口腔粘膜と外陰部の潰瘍とびらん。両病変部からの生検像。いずれも棘融解像である。

図 5. 46 才、男性。同下肢の壊死性膿皮症の臨床像。

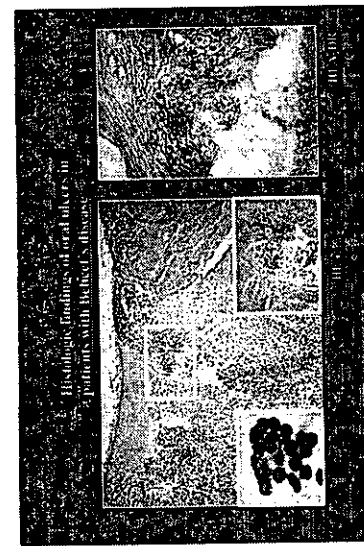


図1. 口腔内アフタ性潰瘍の生検組織と免疫組織像

中央：粘膜上皮細胞層と潰瘍 (HE, X100)

中央右下：粘膜上皮層の潰瘍接点部の拡大 (HE, X400)。粘膜上皮細胞周囲へ炎症細胞が浸潤している。

中央左下：アフタ性潰瘍部からのスミア (ギムザ染色, X1000)。粘膜上皮細胞周囲に吸着したリンパ球

右側：粘膜上皮細胞層と潰瘍接点部の HLA-DR 陽性像

(ペルオキシダーゼ反応, X400)

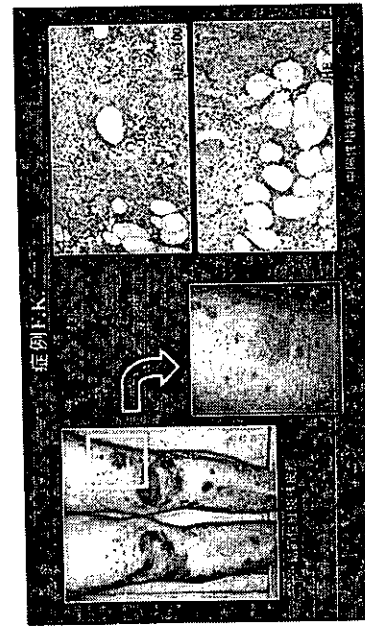


図3. 47才、女性。両下肢の臨床像 (EN様皮疹) と組織像 (HE, X100)。好中球と単核細胞浸潤による septal panniculitis

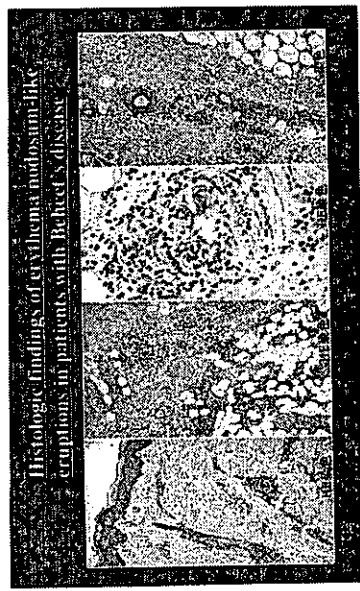


図2. EN様皮疹部の生検像

左1：真皮上層部血管周囲性の炎症性細胞浸潤 (HE, X100)

左2：真皮下層と皮下脂肪層の septal panniculitis (HE, X100)

右2：血管周囲性の細胞浸潤 (HE, X400)。neutrophil and lymphocytic vascular reaction を呈している。

右1：secondary neutrophilic vasculitis (PAS 反応, X200)

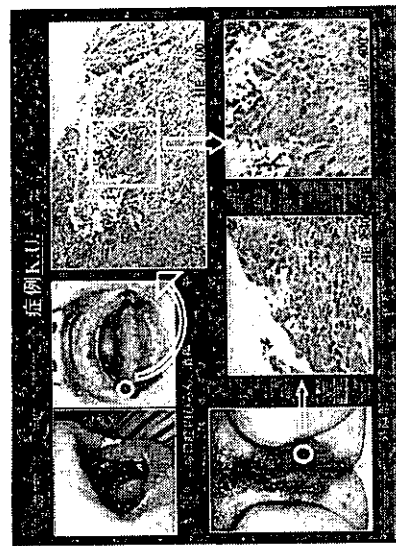


図4. 42才、女性。口腔粘膜と外陰部の潰瘍とびらん。両病変部からの生検像。いずれも融解像である。

表 1

皮下脂肪織炎を起こす疾患(その1)	
I 血管炎を伴うもの	B リンパ球性および肉芽腫性血管炎
A 好中球性浸潤による変化	1. 結節性血管炎
1. アレルギー性血管炎	2. ウェルナー肉芽腫症
2. 結節性多発動脈炎	3. (Churg-Strauss) 症候群
3. 血栓性静脈炎	
II 血管炎を伴わないもの	B 小葉性脂肪織炎
A 葉間性脂肪織炎	1. 好中球性
1. リンパ球性	a. スイート病
a. 結節性紅斑	b. リウマチ性好中球浸潤性皮膚炎
b. シェーグレン症候群	c. 膿性脂肪壊死
2. 肉芽腫性	2. リンパ球性
a. リポイド性類壊死症	a. ルーアス脂肪織炎
b. リウマチ性結節	b. ステロイド性脂肪織炎
c. 環状肉芽腫	c. 悪性リンパ腫
3. サルイコイドーシス	3. マクロファージ性
4. 強皮症	a. 組織球性貪食性脂肪織炎
a. モルフェア	
b. 好酸球性筋膜炎	4. 肉芽腫性
	a. ハザン種結核性紅斑
	b. クローン病
	5. 混合性
	a. アトランチトリフシン欠損症
	b. ウェルナー・クリスチャン病
	c. ロスマン・マカイ病
	6. 好酸球性
	a. ウェル症候群
	b. 粟疹
III 混合型	
ヘーチエット病	

(Nishimuraの表の改変)

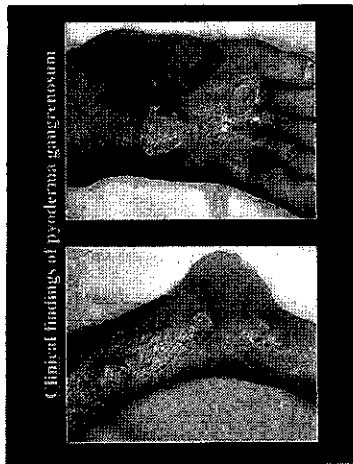


図 5. 46才、男性。同下肢の壊死性膿皮症の臨床像。