表 2. 手術内容

・長軸方向調整手術　19 趾/21 趾(90%)

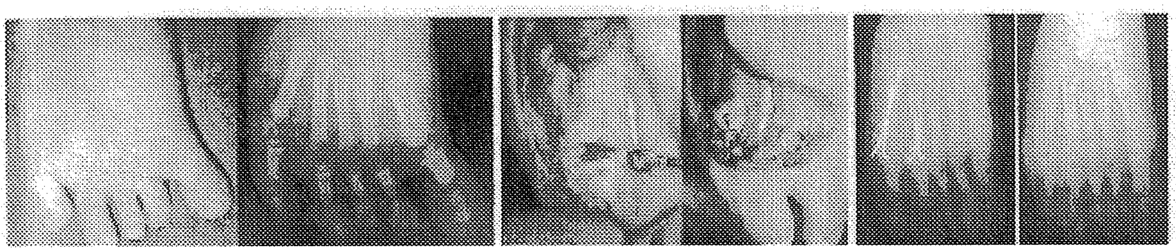
主な術式
・骨端線抑制術
・骨端線閉鎖術
・指節骨切除術

	末節骨	中節骨	基節骨	中足骨	計
骨端線抑制術	2	0	2	3	7
骨端線閉鎖術	2	0	5	4	11
部分切除術	2	2	3	2	9
全切除術	1	6	0	0	7
計	7	8	10	9	

その他の術式
・PIP 関節短縮固定術　3
・創外固定(趾長短縮用)　2
・基節骨末節骨間短縮術　1
・趾列全切除術　1

・骨端線抑制・閉鎖術	10/21 趾(48%)
うち基節骨・中足骨	9/21 趾(43%)
・趾短縮術(趾節骨切除，関節固定 etc)	11/21 趾(52%)
うち中節骨	7/21 趾(33%)

・横軸方向調整手術　12 趾/21 趾(57%)
(軟部形成術)



1 歳 4 か月(初診時)，女児
右Ⅳ・Ⅴ趾巨趾症

手術(5 歳 6 か月)
第 4・5 中足骨骨端線閉鎖
tension band wiring 固定

術直後

術後 8 か月

図 1. 症例 1

これらの症例に対する手術内容について調査し検討した．

結　果

長軸方向調整手術を 19 趾(90%)に施行した．主な術式は，骨端線抑制術，骨端線閉鎖術，指節骨切除術で，表 2 に示すように，症例により末節骨・中節骨・基節骨・中足骨のそれぞれに施行した．骨端線抑制・閉鎖術は 10 趾(48%)に施行し，うち基節骨・中足骨への施行例が 9 趾(43%)であった．指節骨切除術は 11 趾(52%)に施行し，うち中節骨への施行例が 7 趾(33%)であった．

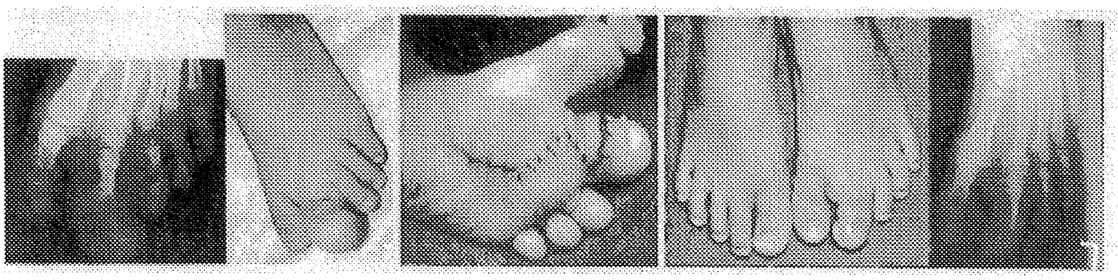
その他，PIP 関節短縮固定術(3 趾)，創外固定器(趾長短縮用)装着術(2 趾)，基節骨末節骨間短縮術(1 趾)，趾列全切除術(1 趾)を施行した症例も存在した．

横軸方向調整手術を施行した症例は長軸方向調整手術と比較すると少なく，12 趾(57%)にとどまり，主に軟部形成術であった．

各趾に対する手術侵襲の回数は 1 回 11 趾，2 回 8 趾，3 回 2 趾であった．

症例呈示

症例 1(図 1)：1 歳 4 か月時に当院初診した女児で，右ⅣⅤ趾巨趾症(static type)であった．2 歳時に前医で外側の軟部組織切除術のみ施行された



2歳9か月(初診時)，男児
左Ⅱ趾巨趾症
前医で中節骨切除術施行
末節骨が外反している

手術(5歳6か月時)
基節骨末節骨間短縮
靭帯形成，軟部形成

術後3年半

図 2. 症例2

5歳11か月，女児

MRI

筋肉の肥大が確認できる

図 3. 中足部での肥大例

が，Ⅳ・Ⅴ趾の肥大が目立ってきたため，当院では5歳6か月時にⅣ・Ⅴ中足骨骨端線閉鎖術を施行した．骨端線を十分切除し，tension band wiringで骨端線を確実に圧迫固定した．現在まだ術後8か月であるが，骨端線は完全に閉鎖されている．

症例2(図2)：2歳9か月時に当院初診した男児で，左Ⅱ趾巨趾症(progressive type)であった．1歳時に前医で中節骨切除術を施行されているが，基節骨と末節骨が離れて長軸方向の制御が十分でなく，また，末節骨が外反変形をきたしていた．5歳6か月時に基節骨末節骨間短縮，靭帯形成，軟部形成術を施行した．現在術後3年半が経過するが，良好な効果が得られている．

考　察

巨指(趾)症の病態は各症例によって様々で，かつ経時的に変化するので，画一的な治療体系はなく，治療に難渋することが多い．

これまでに病態分類はBarsky[1]やTentamy[6]などによりなされているが，今回はTentamyの改良分類[4]を用いて評価した．主に，他の指と比較して不均衡な過成長は見られないstatic typeと成長過程で急激に増大するprogressive typeの2型に分けられる．治療計画を立てる上で，static typeかprogressive typeかの鑑別が重要である．特にprogressive typeの治療が困難であるとされる．

自験例ならびに過去の報告から，手の巨指症と比較して足の巨趾症の特徴は，① 両側例の比率が高い，② 中足部での肥大例(中足骨が扇型に広がっている)がある(図3)，③ 1趾だけが極端に大きい例は少ないなどが挙げられる．

手の巨指症の治療の目標は，より正常指に近い長さ，太さを有し，指尖部の知覚を保持し，有用な関節可動域を保つ手指を形成することである[3]．これに比べ足の巨趾症の治療の目標は，疼痛なく，歩行・活動の障害にならないこと，通常サイズの靴が履けることなどで，手の巨指症に比べ整容的･機能的な要求は少ない．これらにより，

手の巨指症に比べて，長軸方向調整術の必要性が高く，横軸方向調整術の必要性は少ないと考えられる．

これらをふまえて，長軸方向調整術は，骨端線抑制・閉鎖術(特に基節骨・中足骨)と趾節骨切除術(特に中節骨)を組み合わせた治療を主に施行している．骨端線抑制術としては，ステープリングのみでは不確実なことがあり，確実な長軸方向の成長停止にはメスで骨端軟骨に切り込むだけでなく，確実な切除[5]と tension band wiring による強固な固定が有効である．横軸方向調整術には，現在のところ決定的な方法がないが，足趾の横径調整手術の適応は手の巨指症より少ない．長軸・横軸共に大きくなりすぎた場合，爪も含めた趾の片側骨・軟部切除術の適応も考える必要がある[2]．まれに中足骨レベルで開張している症例があり，骨間筋・足底筋の肥大を MRI で確認しているが(図 3)，これらの症例の横径調整には筋切除も必要と考えている．

まとめ

巨趾症の手術例について検討し，治療方針を検討した．巨趾症の病態は症例により様々で，各症例にあわせた治療計画をたてる必要がある．巨趾症の治療に要求される内容は巨指症と若干異なり，長軸方向調整術は多用されるが，有効な横軸方向調整術はない．

文　献

1) Barsky AJ：Macrodactyly. J Bone Joint Surg 49 A：1255-1266, 1967.
2) Bertelli JA, Pigozzi L, Pereima M et al：Hemi-digital resection with collateral ligament transplantation in the treatment of macrodactyly：A case report. J Hand Surg　26 A-4：623-627, 2001.
3) 石田　治，生田義和，木森研治ほか：巨指症の手術的治療に対する検討．日手会誌　14-5：836-838，1998．
4) 大村愉己：巨指(趾)症—長期経過からみた分類と治療．日形会誌　26：371-382，2006．
5) 篠原孝明，中村蓼吾，堀井恵美子ほか：巨指症における成長抑制手術の長期成績．日手会誌　22-5：632-634，2005．
6) Tentamy SA, McKusick VA：The genetics of hand malformations. Birth defects original article series, Vol. X Ⅳ (3), Alan R Liss, Inc., New York, p. 506-519, 1978.

Abstract

Treatment for Macrodactyly

Keisuke Nakagawa, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, National Center of Child Health and Development

We have reviewed our operated cases of macrodactyly of the foot. Since 1984, we have operated on 21 digits of 11 patients (6 males and 5 females). Surgery was planned according to the shape and the size of toe, and the age of the patient.

Epiphysiodesis and resection of the phalanges was performed for 19 toes (90%) for limiting the growth rate. The results of this procedure for limiting growth were generally satisfactory. The procedure of digit reduction was done for 12 toes (57%).

The cosmetic and functional requirements of macrodactyly in the foot are different from those of the hand. The purposes of treatment are to reduce the size in order to wear ordinary shoes. The ranges of motion of the MTP joint and the PIP joint are less important compared with the macrodactyly of the hands.

Epiphysiodesis and resection of the phalanges are useful for limiting growth, but there is not yet any established method for digit reduction.

日小整会誌 (J Jpn Ped Orthop Ass) 18(2) : 347-352, 2009.

牽引後徒手整復を行った先天股脱例の長期成績

国立成育医療センター整形外科
日下部　浩・髙山真一郎・関　敦仁・松本浩明
済生会宇都宮病院整形外科
西脇　徹
都立清瀬小児病院整形外科
下村哲史
独立行政法人国立病院機構箱根病院整形外科
坂巻豊教

要　旨　先天性股関節脱臼(DDH)において，リーメンビューゲル(RB)法で整復不可能であった症例(RB後例)および治療開始時期がRB法の適応月齢を過ぎた症例(歩行開始後例)に対して，水平外転牽引を3週間行い，全身麻酔下の徒手整復，ギプス固定を行っている．今回我々は本法の長期成績を調査したので報告する．

1982～1998年に本法で治療された55例60関節(徒手整復時月齢6か月～22か月)を対象とした．平均経過観察期間は15年6か月(10～25年)であった．X線学的評価法として，Severin分類，大腿骨頭壊死(AVN)の評価法としてKalamchi-MacEwen分類を用いた．

Severin 1aまたは1bとなった関節数は，非補正手術群では15関節(25%)，補正手術例を含む群では53関節(88.3%)であった．AVNはKalamchi-MacEwen group 1，2が9関節(10.3%)ずつであった．

本法はRB後例および歩行開始後例のDDH治療法として，AVN発生率は低く軽度であったが，長期成績は遺残臼蓋形成不全の程度に依存するため，長期成績の向上には，Salter法等補正手術の追加を要する．

はじめに

先天性股関節脱臼(以下，DDH)に対する牽引治療の適応は，一般に二つに大別される．リーメンビューゲル[11](以下，RB)による初期治療において整復不可能であった症例(以下，RB後例)と，もう一つは，治療開始時期がRBによる整復の適応月齢を過ぎている場合，いわゆる歩行年齢(以下，歩行開始後例)である．この治療開始時期とは，6か月，8か月，または1歳以上で区切られることが多く，我々は8か月以上をおおよその適応月齢としている．

また，3歳までを徒手整復の適応としている報告もある一方で，2歳以上では観血整復を勧めている報告も見られるなど見解は一致せず，鈴木らのように，超音波所見によって適応を決める場合もある[15)16)]．牽引治療の取り扱いに関しては，徒手整復または観血整復を行う前段階として行う場合と，牽引治療中に整復を得るものとがある．我々の方法は前者に属する．

今回の研究では，前段階として水平外転牽引を行った徒手整復療法の治療成績と，これまでの推

Key words：developmental dysplasia of the hip(先天性股関節脱臼), closed reduction(徒手整復), traction(牽引), long-term follow up(長期成績)
連絡先：〒157-8535　東京都世田谷区大蔵2-10-1　国立成育医療センター整形外科　日下部　浩　電話(03)3416-0181
受付日：平成21年3月2日

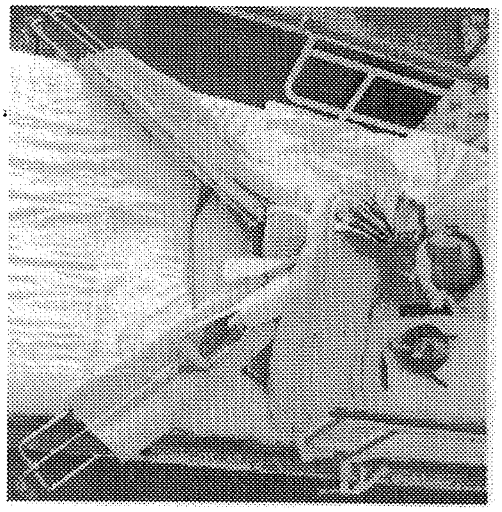


図 1. 当院における牽引

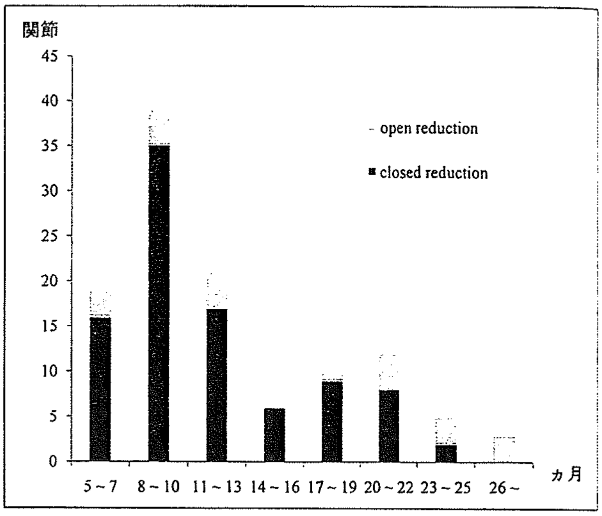


図 2. 整復法と整復時月齢

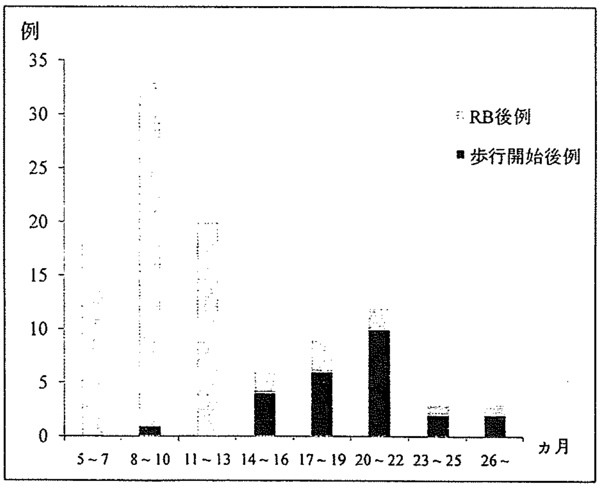


図 3. 整復時月齢の分布

移を明らかにすることを目的とした．

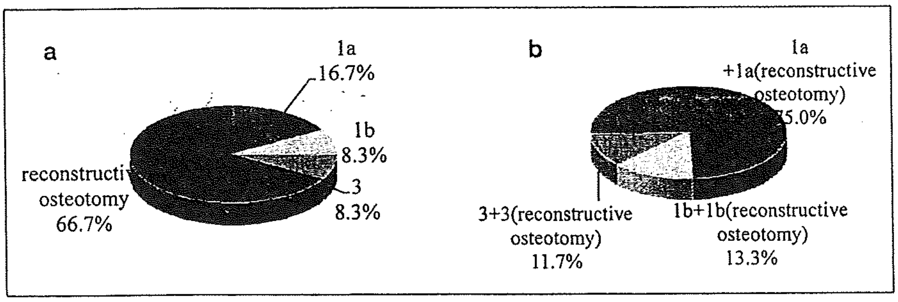
対象・方法

我々の方法は，RB 後例および歩行開始後例に対し，整復の前段階として wingfield frame を用いての牽引を行うものである（図 1）[5][13]．牽引による徒手整復の方法は，45°水平外転牽引，1.0～1.5 kg の錘で 3 週間行い，次いで全身麻酔下に関節造影，徒手整復を行うものである．全身麻酔下での関節造影，徒手整復の時，画像所見によらず整復が得られた関節がその肢位のまま大転子の保持を外しても脱臼しなければ，安定していると見なしてギプス固定を行い，大転子の保持を外すと脱臼する場合は観血整復を適応する．ギプス固定は 100°屈曲，90°外転位で，1 か月間行う．その後装具を使用させる．この装具での肢位は 90°屈曲，80°外転位，期間は 4～5 か月としている．

今回対象とした症例は 1982～1998 年の間に国立小児病院を初診し，本法にて治療された DDH の症例で，104 例，115 関節，男児 9 例，女児 95 例である．徒手整復時の月齢は 5 か月～40 か月，平均 13 か月であった．長期成績は本法にて整復された 84 例 93 関節のうち，10 年以上経過観察しえた 55 例 60 関節で，追跡率は 65.5％である．男児 7 例，女児 48 例，月齢は 6 か月～22 か月，平均 12 か月であり，経過観察期間は 10～25 年，平均 15 年 6 か月であった．

検討項目は，整復率に関して，徒手整復時の月齢間の差異，RB 後例および歩行開始後例間の差異，治療年代毎にみた推移とした．X 線学的評価は，長期成績として補正手術が行われた関節数を考慮した Severin 分類を用いた[14]．なお徒手整復後症例に対する骨盤補正手術の適応としては，主として 5～6 歳時における CE 角 10°未満のものに対して Salter 法を選択している．骨頭壊死の発生率は，整復後 20 か月以上 X 線写真により経過観察し得た 79 例 87 関節を対象に調査を行った．X 線学的評価には Kalamchi-MacEwen の分類を用いた[4]．Kalamchi-MacEwen の分類では，group 1 では X 線上 fragmentation を示す領域が骨頭核に限定しており，長期成績が良好のため骨

図 4.
Severin 分類
a：補正手術群を別にした治療成績
b：補正手術群を含めた治療成績



頭壊死に含めないとする報告も多い．したがって今回の報告では，group 1 となった症例数と group 2 以上となった症例数を併記している．

結　果

115 関節中，93 関節(80.9%)が本法により整復された．男児 11 関節中 11 関節すべて，女児では 104 関節中 82 関節(78.8%)，右のみの罹患例では 34 関節中 24 関節(70.6%)，左のみでは 59 関節中 52 関節(88.1%)，両側例では 22 関節中 17 関節(77.3%)が整復されていた．また，RB 後例では 86 関節中 73 関節(84.9%)，歩行開始後例では 29 関節中 20 関節(69.0%)が整復されていた．

徒手整復時の月齢間の差異では，症例数の分布として 8〜10 か月時と，20〜22 か月時に極大値をもつ二峰性の分布となった．百分率で見ると，20 か月以上から整復率が低下しはじめ，26 か月以上で整復された例はなかった(図 2)．RB 後例と歩行開始後例との比較では，二峰性月齢分布の低月齢部分が RB 後例，高月齢部分が歩行開始後例であった(図 3)．

治療年代ごとの整復時月齢は 1980 年代前半には生後 30 か月以上で治療された症例が存在していた．治療年代による整復率の推移では，1982〜1984 年が 66.7%，1985〜1989 年が 90.3%，1990〜1994 年が 91.3%，1995〜1999 年が 80.0% と 1980 年代前半では整復率 66.7% であったが，その後は 80 から 90% で推移していた．

Severin 分類および骨盤補正手術施行の有無からみた長期成績では，骨盤補正手術群を分けて考えた場合，Severin group 1a が 10 関節，1b が 5 関節，2a および 2b が 0 関節，3 が 5 関節，4 以上が 0 関節，骨盤補正手術群は 40 関節であり，骨盤補正手術を受けずに Severin group 1a または 1b となった関節は 15 関節(25%)であった．補正手術例も含めた Severin 分類のみによる評価では，1a が 45 関節，1b が 8 関節，2a および 2b が 0 関節，3 が 7 関節，4 以上が 0 関節と，1a または 1b となった関節は 53 関節(88.3%)であった(図 4)．

治療年代による Severin 分類および骨盤補正手術施行の有無の推移では，Severin group 1a または 1b を合わせた症例数の比率は 1982〜1984 年が 85.7%，1985〜1989 年が 95.7%，1990〜1994 年が 80.0%，1995〜1999 年が 83.3% と大きな変化は無い一方で，このうち補正手術を受けている関節は 76.2%，78.3%，40.0%，33.3% と 1990 年代以降施行率が低下していた．

骨頭壊死の発生率は，Kalamchi-MacEwen の group 1，2 が 9 関節，10.3% ずつであった．治療年代による group 2 以上の骨頭壊死発生率の推移は，1982〜1984 年が 16.7%，1985〜1989 年が 12.5%，1990〜1994 年が 5.3%，1995〜1999 年が 5.0% と，1980 年代初頭 16.7% であったが，1990 年以降では 5% 台となっていた．

症　例

症例 1：RB にて整復不可能であった左 DDH，女児．11 か月時に徒手整復，骨頭壊死発生無し，最終成績は Severin group 1a となった(図 5)．

症例 2：前医にて RB にて整復されず，さらに牽引治療にて整復不可能であった左 DDH，女児．11 か月時に徒手整復，3 歳 6 か月時に Salter 骨盤骨切り術，11 歳 8 か月時に大腿骨内反骨切り術，22 歳 4 か月時に寛骨臼回転骨切り術施行．経過中骨頭に外反変形出現し，Kalamchi-MacEwen の group 2 の骨頭壊死と判定．臼蓋補正手術によ

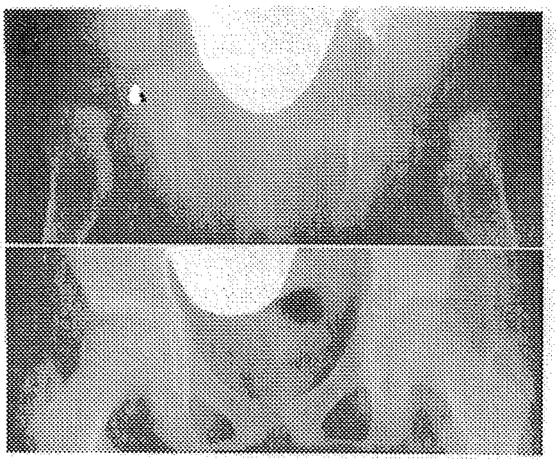


図 5. 症例1　a/b
左DDH，女児　RB後例
徒手整復：11か月
AVNなし
Severin group：右1b，左1a
a：10か月　b：11歳7か月

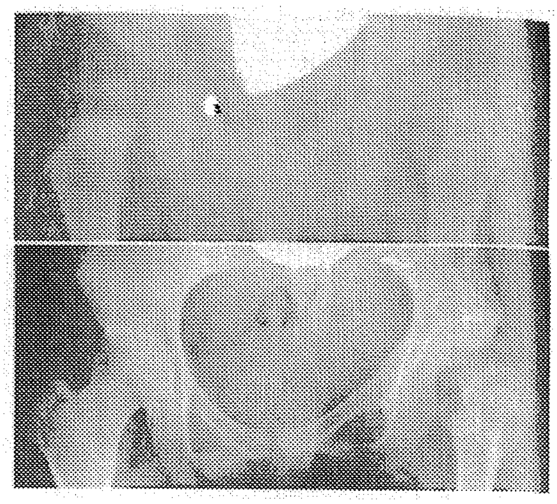


図 6. 症例2　a/b
左DDH，女児　前医にてRBおよび牽引にて整復不可であった症例
徒手整復：11か月
左Salter骨盤骨切り術：3歳6か月
左転子間内反骨切り術：11歳8か月
左臼蓋回転骨切り術：22歳4か月
AVN：Kalamchi-MacEwen group 2
Severin group：右1a，左1a
a：8か月　b：25歳

り，最終成績はSeverin group 1aとなった(図6).

考　察

RB後例と歩行開始後例を比較すると，歩行開始後例では症例数も少なかったが，整復率が低かった．また，二峰性月齢分布の低月齢部分がRB後例，高月齢部分が歩行開始後例であり，歩行開始後例の整復率が低いことは，月齢が高く，整復されない症例の比率が高くなるためであることが考えられた．

治療年代ごとの整復時月齢は1980年代前半に生後30か月以上で治療された症例が存在し，以降は26か月以上では適応されなくなっており，適応の絞り込みが行われているものと思われた．治療年代による整復率の推移で，1980年代初頭前半では整復率66.7%であったものが，その後は80から90%で推移しており，適応月齢の絞り込みの結果，整復率が安定化したものと思われた．

Severin分類および骨盤補正手術施行の有無からみた長期成績では，骨盤補正手術を受けずに，Severin group 1aまたは1bとなった関節数は25%，補正手術例も含めた，Severin分類のみによる評価では1aまたは1bとなった関節数は88.3%であった．また，治療年代によるSeverin分類および骨盤補正手術施行の有無の推移を，1990年以降全体的な症例数の減少を認めるため，各group間の比率に着目すると，Severin group 1aまたは1bの比率は安定しているものの，補正手術施行率が低下していた．これは1991年に村上，片田により，5〜6歳時におけるCE角に基づく骨盤補正手術の適応が報告されており[10]，これ以降，骨盤補正手術の適応の絞り込みが行われていることが考えられた．

牽引療法に関する諸家の報告では，整復率には70%〜80%台のものが多く，本法では整復率は80.9%と多くの報告値とほぼ一致している(表1)[1)〜3)5)〜9)13)16)17)]．骨頭壊死発生率には様々な評価法が用いられており，0〜36%と一定していない(表1)．諸家の報告において，骨頭壊死の判定が一定していないため，Kalamchi-MacEwenのgroup 1を含めての結果と含めないものを併記してみると，本研究ではそれぞれ20.7%，10.3%であり，発生率は比較的低く程度も軽度であった．

1991年の片田の報告では整復率79%，Severin分類Ⅰaが21関節(50%)，Ⅰbが3関節(7%)，AVN発生率は，Salterの基準で16%であった[5)]．

表 1. 各種牽引治療における整復率と AVN 発生率[1)~3)5)~9)13)16)17)]

	整復率	AVN	整復手技, AVN 評価法等
Scott(1953)	87%	8%	Spontaneous reduction, AVN=osteochondritis
Krämer(1990)	97%	3.4%	Spontaneous reduction
片田(1991)	79%	16%	Preliminary traction, AVN：Salter's criteria
喜久生(1991)	86.3%	24.1%	Spontaneous reduction, AVN=femoral head deformity
町井(1991)	100%	21.4%	Preliminary traction, Clinically important AVN：2.4%
猪又(1991)	79%	36%	Preliminary traction, AVN：Tönnis grade Ⅰ, Ⅱ 34%, Ⅲ 2%
Burgos-Flores(1993)	29%	33%	Preliminary traction, reduced with closed method
Daoud(1996)	76%	4%	Preliminary traction, reduced with closed reduction and Salter's osteotomy
山田(2002)	69.4%(RB後)		大腿骨頭変形：優 68%, 良 25%, 可 7%, 不可 0%
	79.5%(幼児例)		大腿骨頭変形：優 64%, 良 29%, 可 7%, 不可 0%
Kitakoji(2005)	100%	5%	Home traction
	95%	5%	Hospital traction
鈴木(2005)	100%	0.6%	Spontaneous reduction
本研究(2008)	80.9%	20.7%	10.3%(Kalamchi-MacEwen Group 1 を除く)

今回の調査結果は整復率 80.9%, Severin 分類 Ⅰa が 10 関節(16.7%), Ⅰb が 5 関節(8.3%), AVN 発生率は, Kalamchi-MacEwen 分類で 20.7%, group 1 を含めない場合では 10.3% であった. 1991 年の片田の報告と比較して整復率, 骨頭壊死発生率には差異は見られなかったが, 骨盤補正手術未施行例の Severin 分類に差異が認められた. これは補正手術施行率が 1991 年では 27%, 今回は 62.1% と増加していたためと思われる.

水平外転牽引後徒手整復療法の長所として, 操作が簡便で再現性が高いこと, 安定性を全身麻酔下に評価できること, 高い整復率, 牽引療法としては短期間であること, 骨頭壊死発生率は低く発生しても軽度であることが挙げられる. 治療期間は牽引療法としては比較的短期間であるが, 母児ともに 1 か月近い入院期間を要している. 治療期間を短縮するため, 最近ではホームトラクションを導入している[7)]. 本法に使用する wingfield frame は, 在宅での通常のベッド上への設置が可能で, ホームトラクションの導入も容易であった. 骨頭壊死発生抑制の向上には, 従来屈曲 100°, 外転 90° であったギプス固定肢位を外転 75° 未満に抑える安全域での固定肢位に変更している[12)15)].

結 論

1) 先天性股関節脱臼治療における牽引後徒手整復療法は, RB 後例および歩行開始後例に対して骨頭壊死発生率が低く, 発生した場合の程度も軽度で, 有用な治療手段と評価できた.

2) 長期成績は遺残臼蓋形成不全に影響され, 本法単独で Severin 分類 1a および 1b となった例は 25% にとどまっており, 長期成績の改善には臼蓋補正手術を適宜追加する必要がある.

文 献

1) Daoud A, Saighi-Bououina A：Congenital Dislocation of the Hip in the Older Child. The Effectiveness of Overhead Traction. J Bone Joint Surg 78-A：30-40, 1996.
2) 猪又義男, 本田 恵, 宍戸 博ほか：われわれが行っている先天股脱に対する術前牽引法の試み 特に徒手整復例に対して. 臨整外 26：619-626, 1991.
3) Burgos-Flores J, Ocete-Guzman G, Gonzalez-Herranz P, et al：Factors responsible for the development of avascular necrosis secondary to the treatment of congenital dislocation of the hip. Int Orthop 17：305-307, 1993.
4) Kalamchi A, MacEwen GD：Avascular necrosis following treatment of congenital dislocation of the hip. J Bone Joint Surg 62-A：876-888, 1980.
5) 片田重彦, 村上宝久：先天股脱に対する水平外転牽引・徒手整復法の治療成績. 臨整外 26：613-617, 1991.
6) 喜久生明男, 松永隆信, 児玉直樹ほか：当科における先天股脱に対する overhead traction 法

の経験. 臨整外 26：627-631, 1991.
7) Kitakoji T, Kitoh H, Katoh M et al：Home traction in the treatment schedule of overhead traction for developmental dysplasia of the hip. J Orthop Sci 10：475-479, 2005.
8) Krämer J, Schleberger R, Steffenn R：Closed reduction by two-phase skin traction and functional splinting in mitigated abduction for treatment of congenital dislocation of the hip. Clin Orthop Relat Res 258：27-32, 1990.
9) 町井義和, 島津 晃, 北野利夫ほか：先天股脱に対する牽引療法の治療成績. 臨整外 26：633-640, 1991.
10) 村上宝久, 片田重彦：先天性股関節脱臼に対する治療法の限界と展望 Riemenbügel 法. 臨整外 26：136-140, 1991.
11) Pavlik A：Die functionelle Behandlungsmethode mittels Riemenbügel als Prinzip der konservativen Therapie bei angeborenen Hüftgelenksverrenkungen der Säuglinge. Z Orthop 89：341-352, 1957.
12) Ramsey PL, Lasser S, MacEwen GD：Congenital Dislocation of the Hip. J Bone Joint Surg 58-A：1000-1004, 1976.
13) Scott JC：Frame reduction in congenital dislocation of the hip. J Bone Joint Surg 35-B：372-374, 1953.
14) Severin E：Contribution to the knowledge of congenital dislocation of the hip joint. Acta Chir Scand 84：1-142, 1941.
15) Suzuki S, Seto Y, Futami T et al：Preliminary traction and the use of under-thigh pillows to prevent avascular necrosis of the femoral head in Pavlik harness treatment of developmental dysplasia of the hip. J Orthop Sci 5：540-545, 2000.
16) 鈴木茂夫：小児整形外科疾患の現状と展望 先天性股関節脱臼治療の現状と今後の展望 開排位持続牽引整復法. 整形外科 56：859-864, 2005.
17) 山田順亮：これだけは知っておきたい先天性股関節脱臼診療のポイント. 金原出版, 東京, 61-63, 2002.

Abstract

Developmental Dysplasia of the Hip treated with Initial Traction Followed by Closed Reduction：Long-Term Clinical Outcomes in 60 Hips

Hiroshi Kusakabe, M. D., et al.

Division of Orthopedics, Department of Surgical Subspecialties, National Children's Medical Center, National Center for Child Health and Development

We report the treatment of developmental dysplasia of the hip (DDH) in 60 hips after failure of conservative treatment using the Pavlik Harness or after reaching walking age, between 1982 and 1998. In all cases, we performed initial traction, followed by closed reduction under general anesthesia, and then applied spica cast.

The 60 hips involved 55 patients with an average age at surgery ranging from 6 to 22 months. The average follow-up was 15.5 years (ranging from 10 to 25 years). For radiographic evaluation we used Severin's Classification, and for evaluation of any avascular necrosis in the femoral head (AVN) we used the Kalamchi-MacEwen classification.

At the most recent follow-up, 53 hips (88.3%) were in Severin's class 1a or 1b, including 15 hips (25% overall) that received no added acetabular reconstructive surgery. At the most recent follow-up, there were 9 hips (10.3%) with AVN in Kalamchi-MacEwen group 1, and another 9 hips in group 2.

These findings confirm that traction followed by closed reduction was effective for treating DDH, after failure of the Pavlik Harness or after reaching walking age. The postoperative incidence of AVN was low, and the severity only slight. Overall, good long-term outcomes depend on any remaining acetabular dysplasia. In cases with poor outcome, Salter's innominate osteotomy may be indicated for treating remaining dysplasia.

原著

道化師様魚鱗癬の兄弟例

中野さち子　白山　純実　牧之段恵里　萬木　聡
桑原　理充　福本　隆也　新関　寛徳　浅田　秀夫
宮川　幸子　秋山　真志　清水　宏　吉田　昭三
小林　浩　釜本　智之　安原　肇　高橋　幸博

臨床皮膚科
第63巻　第6号 別刷
2009年5月1日　発行

医学書院

原著

道化師様魚鱗癬の兄弟例*

中野さち子*1・白山　純実*1・牧之段恵里*1・萬木　聡*1
桑原　理充*1・福本　隆也*1・新関　寛徳*1・浅田　秀夫*1
宮川　幸子*1・秋山　真志*2・清水　宏*2・吉田　昭三*3
小林　浩*3・釜本　智之*4・安原　肇*4・高橋　幸博*4

要約　症例1：兄は在胎33週3日，出生体重1,876g，症例2：弟は在胎週数33週1日，出生体重1,902g．血族結婚はない．両児とも出生時から全身が板状の角質物質で覆われ，鎧状を呈し，下床の皮膚は著明に発赤し，上眼瞼外反，口唇突出，耳介変形がみられた．出生後数日中から胃管でミルクを開始し，エトレチナート1mg/kg内服も開始した．病理組織像で，著明な角質肥厚と毛孔内の角栓形成を認めた．皮膚電顕像では，角層および顆粒層の細胞内に脂肪滴がみられた．エトレチナート開始後，厚い角質は漸次消失した．兄は日齢96日，弟は日齢72日でそれぞれ退院した．現在，兄は3歳，弟は1歳で，全身に半透明の鱗屑を有するものの，鎧状の角質や眼瞼外反はない．
キーワード　道化師様魚鱗癬，兄弟，エトレチナート

中野さち子，他：臨皮63：356-361，2009

はじめに

道化師様魚鱗癬は，従来から先天性魚鱗癬のうちで最も重篤で，致死性であるとされてきた．道化師様魚鱗癬では，皮膚の発達障害は胎生期に起こり，出生時には全身が厚い角質物質に覆われ固くなることに伴い，眼瞼外反，口唇突出，耳介の低形成などの特徴的な顔貌を呈する[1]．これが道化師様と呼ばれるゆえんである．出生後，皮膚の乾燥により皮膚表面に亀裂が起こり，二次的な感染，脱水，低栄養などのため，患児は生後早期に死亡する例が多かった．

しかし近年では，生後早期からのエトレチナートの内服により，長期生存例も報告されている．また，本症がABCA(ATP-binding cassette A)12蛋白の高度の機能障害によって発症することも明らかになってきた[2]．

* A case of two siblings with harlequin ichthyosis

*1 Sachiko NAKANO, Yoshimi SHIROYAMA, Eri MAKINODAN, Satoshi YURUGI, Masamitsu KUWAHARA, Takaya FUKUMOTO, Hironori NIIZEKI, Hideo ASADA and Sachiko MIYAGAWA：奈良県立医科大学皮膚科学教室(主任：浅田　秀夫教授) Department of Dermatology, Nara Medical University, Kashihara, Japan (Director：Prof H ASADA)
*2 Masashi AKIYAMA and Hiroshi SHIMIZU：北海道大学大学院医学研究科皮膚科学分野(主任：清水　宏教授) Department of Dermatology, Hokkaido University Graduate School of Medicine, Sapporo, Japan (Director：Prof H SHIMIZU)
*3 Shozo YOSHIDA and Hiroshi KOBAYASHI：奈良県立医科大学産婦人科学教室(小林　浩教授) Department of Obstetrics and Gynecology, Nara Medical University, Kashihara, Japan (Director：Prof H KOBAYASHI)
*4 Tomoyuki KAMAMOTO, Hajime YASUHARA and Yukihiro TAKAHASHI：奈良県立医科大学周産期医療センター(主任：高橋　幸博教授) Neonatal Intensive Care Units, Nara Medical University, Kashihara, Japan (Director：Prof Y TAKAHASHI)
〔連絡先〕中野さち子：奈良県立医科大学皮膚科学教室(〒634-8522 奈良県橿原市四条町840)

図1　症例1臨床像
a：出生時，顔．眼瞼外反，口唇突出，耳介低形成を認めた．
b：出生時，手．屈曲し，運動制限があった．
c：出生時，軀幹．鎧状の角質物質で覆われていた．
d：2歳時．全身に薄い鱗屑を有するものの，出生時みられた鎧状の角質や眼瞼外反はみられない．

今回われわれは，エトレチナートが著効を示し，生存退院した兄弟例を経験したので，報告する．

症　例

【症例1】

患　者：日齢0，男児(文献3にて詳細を報告済み)

家族歴：血族結婚なし．両親に同症なし．患児は第1子

現病歴：妊娠経過に異常なし．経腟分娩．在胎週数33週3日，出生体重1,876 g．Apgar score (5分値)9点．母親が切迫早産，羊水過多にて入院中，経腟分娩で出生した．早産，低出生体重児として出生後直ちにNICUに入室と同時に皮膚科を受診した．

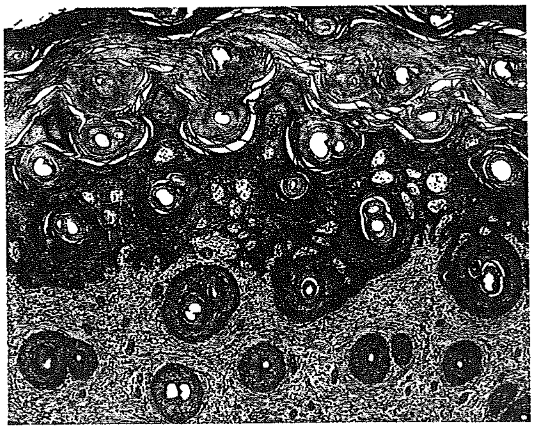


図2　症例1病理組織像
角質の著明な肥厚，毛孔内角栓を認めた(HE染色)．

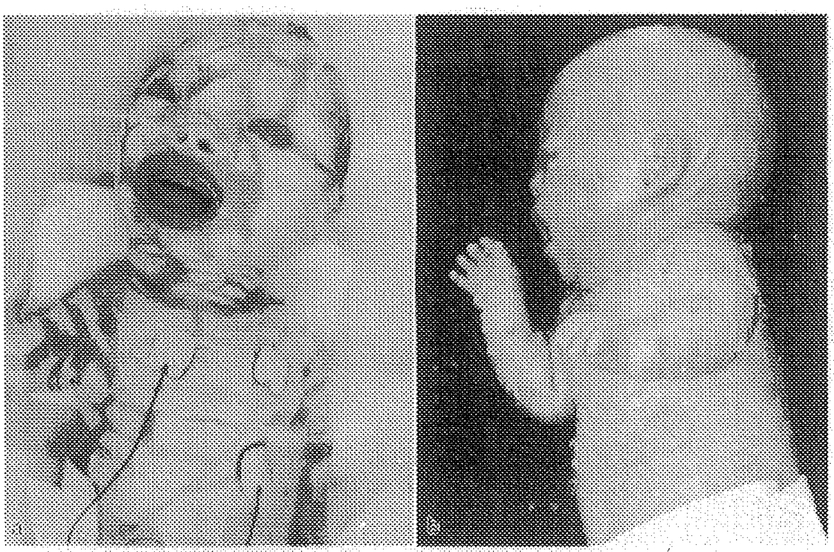


図3　症例2臨床像
a：出生時．ほぼ全身が鎧状の角質物質で覆われ，眼瞼外反，口唇突出，耳介低形成を認めた．
b：生後3か月時．全身に薄い鱗屑を有し，軽度眼瞼外反を認める．

初診時現症：上眼瞼は外反し，口唇突出，耳介の低形成がみられた．ほぼ全身が非常に厚い角質物質で覆われ鎧状を呈し，四肢は屈曲し，運動制限があった(図1a〜c)．

臨床検査所見：血液生化学所見，頭部CT，心エコーともに異常はなかった．

病理組織学的所見：日齢17に，厚い角質の残っていた大腿部より皮膚生検を行った．角質が著明に肥厚し，毛孔内の角栓形成も認めた(図2)．

電顕所見：顆粒層のケラチノサイトの細胞内に正常な層板顆粒はみられなかった．角層および顆粒層の細胞内に多数の脂肪滴がみられた．

経　過：出生時から呼吸障害がみられ，人工呼吸管理を要し，抗菌薬の予防的投与を始めた．日齢3から胃管でミルクを開始，日齢4からエトレチナート(チガソン®)2 mg/日(約1.1 mg/kg)の内服を開始した．また，両手足の血行の悪い部に減張切開を施行した．日齢5に滅菌水での清拭を開始し，日齢8からはグルコン酸クロルヘキシジン(ステリクロン®)の希釈液に変更し，清拭を続けた．厚い角質は徐々に消失し，また可能な限り用手的に剝離した．日齢25に，MRSA敗血症を合併したが，全身管理により改善した．日齢51に沐浴を開始し，日齢52に経口で哺乳を開始した．日齢71にすべての抗菌薬を中止し，保育器を出た．日齢85には外反していた両上下眼瞼の減張切開を行い，啼泣時には閉眼するようになった．エトレチナートは2 mg/日で内服を続け，日齢96で退院した．退院時の体重あたりのエトレチナート内服量は0.75 mg/kg/日であった．3歳に至る現在は，エトレチナート0.1 mg/kg/日を内服中である．体格はやや小柄だが，大きな成長障害や血液検査の異常はない．全身に薄い鱗屑を有する紅皮症を示すものの，出生時見られた鎧状の角質や眼瞼外反はない．全身の皮膚乾燥があり，痒みが強いため，抗アレルギー薬の内服と，ワセリン，ヒルドイドソフト® などの外用を併用している．

【症例2：症例1の弟】

患　者：日齢0，男児

現病歴：妊娠28週の胎児エコーで，口唇の外反，足の変形を指摘された．在胎週数33週1日で経腟分娩となった．出生体重1,902 g．Apgar score(5分値)9点．早産，低出生体重児のため，出生後直ちにNICUに入室した．

初診時現症：兄と同様に，ほぼ全身が非常に厚

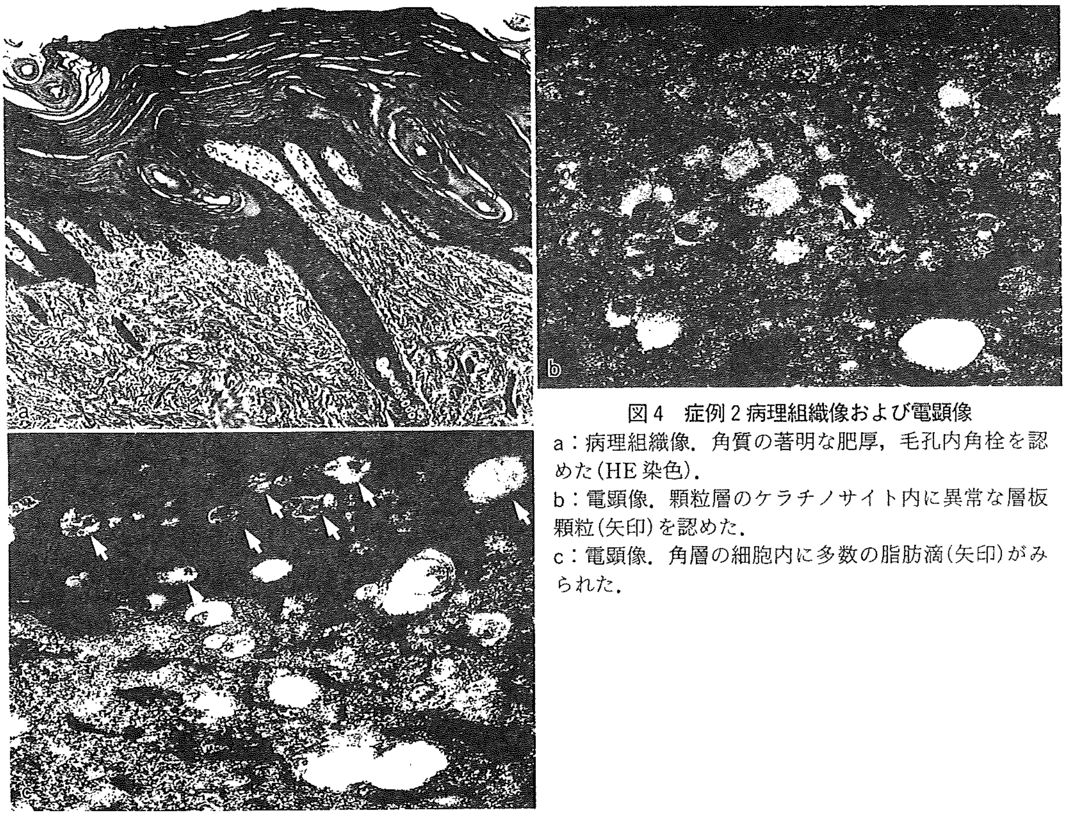


図4　症例2病理組織像および電顕像
a：病理組織像．角質の著明な肥厚，毛孔内角栓を認めた(HE染色)．
b：電顕像．顆粒層のケラチノサイト内に異常な層板顆粒(矢印)を認めた．
c：電顕像．角層の細胞内に多数の脂肪滴(矢印)がみられた．

い角質物質で覆われ，鎧状を呈していた．各所に多数の亀裂があり，下床の皮膚は発赤しており，浮腫が著明だった．上眼瞼は外反し，口唇突出，耳介の低形成がみられた．四肢は屈曲し，運動制限があった(図3a)．

臨床検査所見：血液生化学所見では，異常を認めなかった．

病理組織学的所見：日齢3に，厚い角質の残っていた大腿部より皮膚生検を行った．角質が著明に肥厚し，毛孔内の角栓形成も認めた(図4a)．

電顕所見：顆粒層のケラチノサイト内に異常な層板顆粒を認めた(図4b)．角層および顆粒層の細胞内に多数の脂肪滴がみられた(図4c)．

経　過：出生時から自発呼吸が良好であった．日齢0に，足の血行の悪い部に減張切開を行い，抗菌薬の予防的投与を始めた．また，清拭後にワセリンの外用を開始した．日齢1から胃管でミルクを開始，日齢3からエトレチナート(チガソン®) 2 mg/日(約1.0 mg/kg)の内服を開始した．また，日齢3に手の血行の悪い部に減張切開を施行した．厚い角質は徐々に消失し，また可能な限り用手的に剝離した．日齢16に蒸留水での沐浴を開始し，全身状態が良いため，日齢19に抗菌薬をいったん中止した．その後は，必要時のみ抗菌薬を点滴した．日齢21に経口で哺乳を開始した．日齢43に保育器を出て，水道水を使用しての沐浴に変更した．兄と同様に，エトレチナートは2 mg/日で内服を続け，日齢72で退院した．退院時の体重あたりのエトレチナート内服量は0.6 mg/kgであった．1歳に至る現在は，エトレチナート0.4 mg/kg/日を内服しており，発育もほぼ正常である．ワセリン，ヒルドイドソフト®を外用し，保湿を心がけている．

考　按

道化師様魚鱗癬は遺伝性魚鱗癬のなかで最重症例と考えられてきた．皮膚の発育障害は胎生期から起こり，多くは体温調節異常や重症感染症など

表　道化師様魚鱗癬へのエトレチナート投与例

報告年	性別	初回投与量 (mg/kg/日)	維持投与量 (mg/kg/日)	投与開始日(週)齢	投与終了年(月)齢	観察期間 および転帰	文献番号
1985*	女	1	記載なし	2日	14か月	2年半	7, 8
1988*	男	1	記載なし	5日	継続中	8年	17, 18
1989	男	1	1歳で0.5	6週	継続中	2年	19
1989	女	1.2	10か月で0.5	3日	1年	1年9か月	9
1990	女	1	—	3日	16日	死亡(16日)	20
1992*	女	1	0.2	36日	7歳でAcitretinへ	11年	5, 21, 22
1994	女	1.2	—	2日	継続中	95日	23
1994*	男	1.2	記載なし	3日	1年	死亡(1年10か月)	24, 25
1994*	男	1.2	—	3日	44日	死亡(44日)	24, 25
1996	女	約0.7	—	1か月	3か月	1年半	10
1998	女	1	—	17日	7か月	死亡(1年3か月)	26
1998	女	0.5～1	1	7日	継続中	3年	27
2003	男	1	—	記載なし	12日	死亡(12日)	28
2003	女	1	—	3日	18日	死亡(18日)	29
2003	女	1	—	0日	継続中	5か月	29
2005	男	1	記載なし	8日	継続中	7か月	30
2006	女	記載なし	記載なし	記載なし	終了(齢記載なし)	8年	6
2006	男	1.1	0.1	4日	継続中	3年	3, 症例1
2009	男	1	0.4	3日	継続中	1年	症例2

*：同一と考えられる症例につき複数の文献がある場合は，最も早い報告年を示した．—：観察期間が半年以内の報告

により生後数週間で死に至るとされてきた．高度の角化により，出生時に眼瞼外反，口唇突出，耳介の変形などの特徴的な顔貌を呈するため，容易に診断される[1]．

近年は，出生後早期からエトレチナート内服にて治療されるようになった．われわれが検索しえた道化師様魚鱗癬に対するエトレチナート投与例を示す(**表**)．エトレチナート内服により，長期生存例が増えてきている．投与開始量はほとんどの例で，1 mg/kg/日であり，この量が，胸郭の呼吸運動障害の原因となる皮膚の角化を軽減しうると考えられる[4]．投与終了時期は，報告では数か月～2年以上とさまざまである．骨端線閉鎖前の患児へのエトレチナートの長期投与を続けることにより，成長障害などの副作用が懸念される．そのため，数か月で0.5 mg/kg/日の維持量にすることが多く，中止する例もある．3か月以上生存した16例のうち9例が，報告時エトレチナート内服を継続しており，そのいずれもが生存中で，最長は11年である(ただし最長例は7歳でAcitretinに変更されている)[5]．投与中止例は6例で，うち4例[6~10]は，期間の幅はあるものの報告時生存中であり，いずれも投与中止後も皮膚症状の著明な増悪はない．一次的な救命をし得たのちにエトレチナートを中止できる可能性を示している．自験例でも，今後はエトレチナートをさらに減量していく予定である．

原因遺伝子は長年不明であったが，最近，表皮細胞の脂質輸送に働く膜蛋白をコードするABCA 12遺伝子であることが明らかになった[2]．

自験例においても，症例1でABCA 12遺伝子の変異が見出された(詳細は文献3にて報告済み)．

ABCA 12蛋白の機能障害により，層板顆粒を介した脂質輸送が障害され，角層細胞間脂質層の形成が妨げられる．これらが本症における皮膚のバリア機能の低下や，高度に肥厚した角層と関連していると考えられる[2]．

これまで報告されているABCA 12遺伝子の変異は，ABCA 12蛋白のATP binding cassetteなどの欠失変異や切断変異のホモ接合体が大半だが，compound heterozygoteも報告されている[2,11]．

ABCA 12遺伝子変異は道化師様魚鱗癬のほか，葉状魚鱗癬や非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症

(nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma：NBCIE)においても報告されている[12,13]．NBCIEを含む先天性魚鱗癬の患者で皮膚悪性腫瘍を比較的高率に合併することが知られている[13~16]．その理由として，NBCIEでは角化細胞の分裂能が亢進しており，それに伴い紫外線への感受性が高いためと考えられる．また，慢性の炎症により徐々に形成される瘢痕化がその母地となっている可能性がある[13]．ABCA 12遺伝子と悪性腫瘍の直接の関係は証明されていないが，ABCA 12遺伝子の異常が確認された比較的若いNBCIEの患者に皮膚悪性腫瘍を併発した報告もある[13]．道化師様魚鱗癬もABCA 12遺伝子に異常を認める先天性魚鱗癬の一型であり，同様の機序による発癌は起こりうると考える．そのため，今後，悪性腫瘍の発症に注意する必要があると考えられる．

なお，症例1は第105回日本皮膚科学会総会(2006年6月，京都)および文献3にて発表した．

文献

1) 秋山真志：日皮会誌 116：1, 2006
2) Akiyama M, et al：J Clin Invest 115：1777, 2005
3) Akiyama M, et al：J Invest Dermatol 126：1518, 2006
4) 村松重典, 他：日小皮会誌 20：153, 2001
5) Chan YC, et al：Pediatr Dermatol 20：421, 2003
6) Akiyama M, et al：Br J Dermatol 155：1064, 2006
7) Lawlor F, Peiris S：Br J Dermatol 112：585, 1985
8) Lawlor F：Pediatrics 82：870, 1988
9) Ward PS, Jones RD：Arch Dis Child 64：1309, 1989
10) 野村久美子, 他：第11回角化症研究会記録集, p 76, 1996
11) Kelsell DP, et al：Am J Hum Genet 76：794, 2005
12) Lefevre C, et al：Hum Mol Genet 12：2369, 2003
13) Natsuga K, et al：J Invest Dermatol 127：2669, 2007
14) Arita K, et al：Br J Dermatol 148：363, 2003
15) Elbum DJ, et al：J Am Acad Dermatol 33：884, 1995
16) Krasagakis K, et al：Dermatology 207：182, 2003
17) Cambazard F, et al：Ann Dermatol Venereol 115：1128, 1988
18) Haftek M, et al：Br J Dermatol 135：448, 1996
19) Rogers M, Scarf C：Pediatr Dermatol 6：216, 1989
20) Bonomi A, et al：Panminerva Med 32：96, 1990
21) Nayar M, Chin GY：Pediatr Dermatol 9：311, 1992
22) Giam YC：J Shingapore Paediatr Soc 34：217, 1992
23) 沼部博直, 他：小児診療 57：2361, 1994
24) Prasad RS, et al：Br J Dermatol 130：650, 1994
25) Pejaver RK, et al：Indian J Pediatr 65：320, 1998
26) 山崎　修, 他：皮膚臨床 52：21, 1998
27) Singalavanija S, et al：J Med Assoc Thai 81：365, 1998
28) Berg C, et al：Arch Gynecol Obstet 268：48, 2003
29) 大神　文, 他：日小会誌 107：1113, 2003
30) 江川貞恵, 他：臨皮 59：1049, 2005

MEDICAL BOOK INFORMATION —— 医学書院

医学書院 医学大辞典 第2版

総編集 伊藤正男・井村裕夫・高久史麿

●A5 頁3560 2009年
定価18,900円(本体18,000円+税5%)
[ISBN978-4-260-00582-1]

総見出し語数10万余・解説項目数5万2,000の圧倒的な情報量、高い信頼性を誇る本邦随一の医学大辞典、6年ぶりの改訂。豊富な図版、全ページカラー刷りのビジュアリティ、厳密な語義解釈による類義語の峻別が特長。全解説項目を最新知見に照らしてアップデートし、見出し語を1万余り拡充するとともに、読み仮名を併記。さらに、コンパクトな判型に変え、使い勝手を大幅に向上させた。

症例報告

Duhring疱疹状皮膚炎(fibrillar IgA type)の1例

森戸　啓統　　泉　　敦子　　井本　恭子　　福本　隆也
小林　信彦　　新関　寛徳　　浅田　秀夫　　宮川　幸子

臨 床 皮 膚 科
第63巻　第8号 別刷
2009年7月1日　発行

医学書院

症例報告

Duhring 疱疹状皮膚炎(fibrillar IgA type)の1例*

森戸　啓統*1・泉　敦子*1・井本　恭子*1・福本　隆也*1
小林　信彦*1・新関　寛徳*1・浅田　秀夫*1・宮川　幸子*1

要約 35歳，男性．1か月来の軀幹，上肢の激痒を伴う多発性紅斑にて来院した．前胸部では紅色丘疹が多発融合し，紅色局面を呈した，腰背部では紅斑が左右対称性に分布し紅斑の辺縁に多数の丘疹，小水疱を認め，ヘルペス様外観を呈した．組織学的に基底膜部直下に裂隙形成がみられ，真皮乳頭部では好中球や好酸球の浸潤を認めた．蛍光抗体直接法では真皮乳頭部にIgAの細線維状沈着がみられた．HLA-DRB1 *080201(DR8)，*140101(DR14)，HLA-DQB1 *0402(DQ4)，*050301(DQ5)であった．以上より，fibrillar typeのDuhring疱疹状皮膚炎と診断した．プレドニゾロン5mg/日，抗アレルギー薬を内服し，ステロイド軟膏を外用したが改善しなかったので，DDS 75mg/日を10日間内服したところ，皮疹は次第に改善した．

(キーワード) Duhring疱疹状皮膚炎，fibrillar type，HLA

森戸啓統，他：臨皮 63：545-548，2009

はじめに

Duhring疱疹状皮膚炎(以下，DH)は慢性に経過し激痒がみられる疾患であり，小水疱を伴い，丘疹や浮腫性紅斑を呈する．組織学的に真皮乳頭層へのIgAの沈着様式によって細線維状沈着(fibrillar type)と顆粒状沈着(granular type)の2つに分類される．欧米では頻度の高い疾患で，90%以上がgranular typeである．本邦では稀であり，fibrillar typeとgranular typeはほぼ同数報告されている．今回われわれは，fibrillar typeの典型例を経験したので，邦人例でのHLA分析を考察に加え報告する．

症例

患者：35歳，男性

初診：2006年10月19日

主訴：軀幹，上肢の激痒を伴う多発性紅斑

家族歴：特記すべきことはない．

既往歴：特記すべきことはない．

現病歴：2006年9月頃より頭部に痒みを伴う皮疹が出現し，項部，胸部，背部へと拡大した．同年10月初旬に近医を受診し，単純疱疹と診断され，アシクロビルの点滴を受けたが改善しないため，当科を受診した．自家感作性皮膚炎の疑いでプレドニゾロン5mg/日，抗アレルギー薬内服，ステロイドを外用したが改善しないため，入

---

* A case of dermatitis herpetiformis Duhring (fibrillar IgA type)

*1 Hironori MORITO, Atsuko IZUMI, Kyouko IMOTO, Takaya FUKUMOTO, Nobuhiko KOBAYASHI, Hironori NIIZEKI, Hideo ASADA and Sachiko MIYAGAWA：奈良県立医科大学皮膚科形成外科学教室(前主任：宮川 幸子教授，現主任：浅田 秀夫教授) Department of Dermatology, Nara Medical University, Kashihara, Japan (Former Director：Prof S MIYAGAWA, Director：Prof H ASADA)

〔論文責任者〕森戸 啓統：奈良県立医科大学皮膚科形成外科学教室(〒634-8521 奈良県橿原市四条町840)

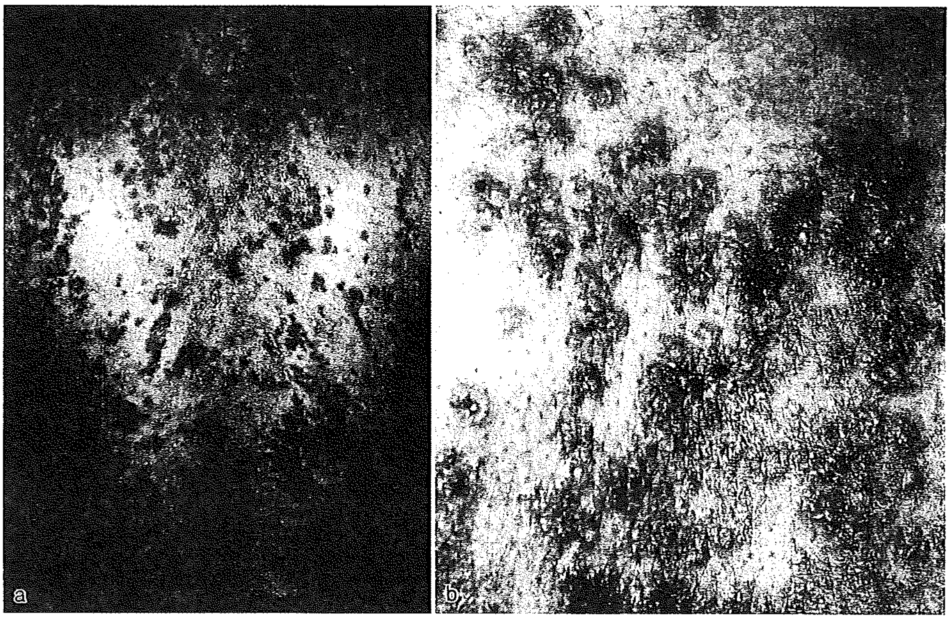


図1　臨床像
a：腰背部に紅斑が左右対称性に多発している．
b：個疹の拡大像．紅斑上の辺縁に丘疹，小水疱を認める．

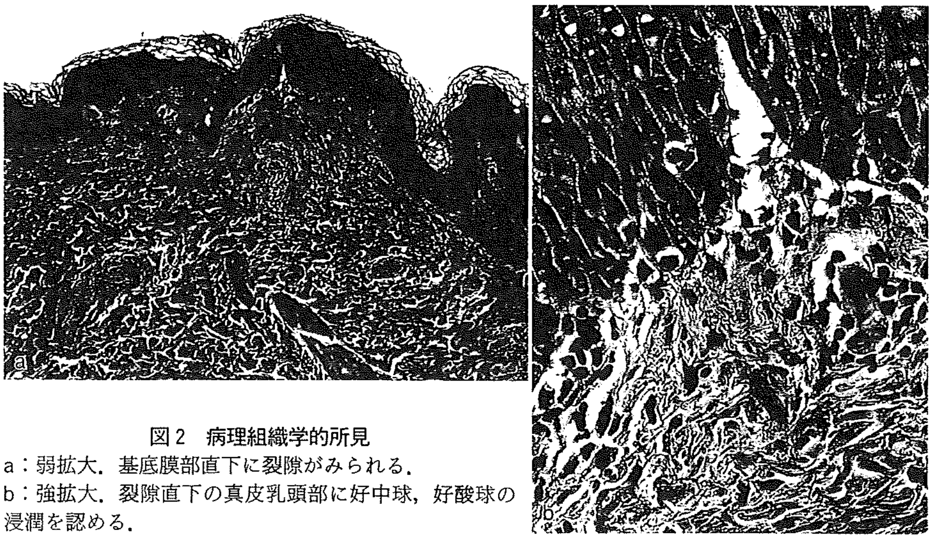


図2　病理組織学的所見
a：弱拡大．基底膜部直下に裂隙がみられる．
b：強拡大．裂隙直下の真皮乳頭部に好中球，好酸球の浸潤を認める．

院した．腹痛，下痢などの消化器症状はなかった．

現　症：皮疹は主に項部，胸背部，臀部，大腿にみられ，強い瘙痒を伴っていた．前胸部では紅色丘疹が多発融合し，米粒大から母指頭大までの紅色局面を形成していた．腰背部では紅斑が左右対称性に分布し，紅斑の辺縁には丘疹が列序性に多発，小水疱を伴っておりヘルペス様外観を呈していた(図1)．掌蹠や粘膜に皮疹を認めなかった．瘢痕形成も伴っていない．

臨床検査成績：WBC 8,400/μl，RBC 529×10^4/μl，Hb 15.9 g/dl，Plt 24.3×10^4/μl，CRP 0.1 mg/dl，TP 6.9 g/dl，Alb 4.3 g/dl，GOT 24 IU/l，GPT 56 IU/l(5～36)，LDH 233 IU/l，ALP 175 IU/l，γ-GTP 69 IU/l，BUN 11 mg/

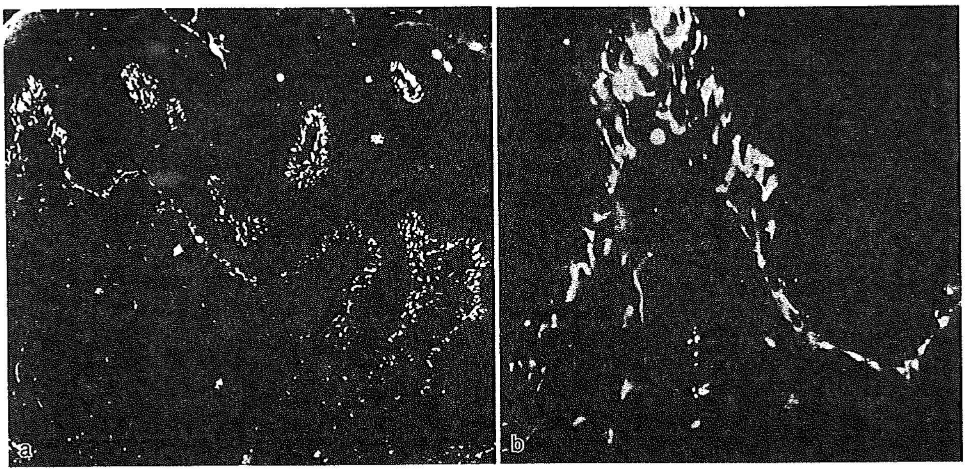


図3 蛍光抗体直接法

a：弱拡大

b：強拡大．真皮乳頭部に IgA の細線維状沈着を認める．

dl，Cr 0.5 mg/dl，Na 142 mEq/l，K 4.1 mEq/l，Cl 105 mEq/l，IgE(ECLIA 法)333.9 mg/dl (100 未満)，皮膚生検組織から HSV-DNA，VZV-DNA ともに陰性．HLA-DRB 1 *080201(DR 8)，*140101(DR 14)，HLA-DQB 1 *0402(DQ 4)，*050301(DQ 5)，ANA 陰性．そのほか，末梢血，生化学，免疫血清学検査では異常はなかった．腹部超音波検査で脂肪肝を認めた．

病理組織学的所見：(大腿部の紅斑)真皮乳頭層は浮腫性であった．一部の基底膜部直下に裂隙形成があり，裂隙直下の真皮乳頭層に好中球と好酸球の炎症細胞浸潤がみられた(図2)．裂隙のない部分にも真皮乳頭層を中心に好中球が浸潤していた．

免疫組織学的所見：蛍光抗体直接法では表皮直下の真皮乳頭層に IgA が細線維状に沈着していた(図3)．IgG，IgM，C3 は沈着していなかった．蛍光抗体間接法は陰性であった．

治療および経過：臨床症状，検査所見より，DH と診断した．入院時より開始していたセレスタミン® 6 錠/日に DDS 50 mg/日を追加した．しかし，皮疹が新生したため，DDS 75 mg/日に増量し，10 日間で皮疹は漸次改善，瘙痒も軽快した．また，腹痛，下痢などの消化器症状はなかったため，小腸生検は実施しなかった．

考 按

DH は 1884 年，Louis Duhring によって提唱された疾患である．その特徴は，① 青壮年に発症し，激痒のある浮腫の強い紅斑とその辺縁の小水疱の多発，② 組織学的に表皮下水疱を認め，好中球を主体とした炎症細胞浸潤，③ 真皮乳頭層に IgA の顆粒状，あるいは細線維状沈着を認める，④ DDS が著効する，などである[1]．

自験例では IgA の沈着パターンは細線維状沈着(fibrillar type)であった．元来，細線維状沈着と顆粒状沈着は切片標本作成時の切り方で生じる違いであり，本質的に同一のものであると考えられていた[2]．しかし，川名らは共焦点レーザー走査顕微鏡により，顆粒状沈着(granular type)では IgA 沈着物が真皮乳頭部に細顆粒状沈着物として観察されるのに対し，細線維状沈着(fibrillar type)では表皮真皮接合部から真皮側にかけて網目状にみられることから，両者は異なるものであることを証明した[3]．

本邦と欧米での症例ではいくつかの異なる点があるとされる．欧米では 10 万人当たり 10〜39 人と報告されている[4]が，本邦では頻度が低く，われわれが調べえた限りで自験例を含め 47 例(granular type が 22 例，fibrillar type が 21 例，両方の所見を合わせもつ症例が 4 例[5])であった．