

診断

鑑別診断で想起すべき疾患 感染性肉芽腫，皮膚リンパ腫，Langerhans 組織球症，若年性黄色肉芽腫などが鑑別となる場合がある。

臨床症状からの診断 臨床的には，臀部，外陰部，鼠径部などのおむつ接触部位に，境界明瞭な紅色から紅褐色の硬めの扁平隆起結節が多発する。個疹の大きさは0.5～3 cm程度で，表面にびらん・潰瘍を伴うこともある。特徴的な分布を呈し，臨床症状から診断できる場合もある。

問診で聞くべきこと おむつの交換頻度や尿失禁，便失禁による汚染の度合い，おむつ皮膚炎の先行の有無，スキンケアなどについて聴取する必要がある。

病理組織学的検査 時に隆起が強い場合，結節の数が少数に限られている場合など，前述のように，腫瘍性疾患や感染性肉芽腫が鑑別となる症例もあり，その場合は，病理組織学検査が必要となる。組織学的には，角層，表皮の肥厚，真皮上層から中層の好中球，リンパ球，好酸球，形質細胞などの多彩な炎症細胞浸潤がみられる。感染性肉芽腫を疑った際には，組織培養検査の提出が望ましい。

治療

基本的には，糞便，尿などの皮膚への慢性刺激を避けるようにケアすることで，治癒する疾患であり，家族に適切なスキンケアを指導することが重要である。スキンケアのみで改善しない場合に

は，糞便，尿の直接接触を妨げるために亜鉛華軟膏などの保護薬を用いる。

R 処方例

サトウザルベ軟膏(20%) 1日1回 単純塗布

生活指導のポイント 尿失禁，便失禁をした際には，こまめにおむつを交換し，その際には汚染部位を，ぬるま湯や水できれいに洗浄することを勧める。

Weber-Christian 症候群

Weber-Christian syndrome

金澤 伸雄 兵庫医科大学主任教授

病態

全身の発熱を伴って非化膿性脂肪織炎による有痛性皮下結節が多発し出沒を繰り返す原因不明の疾患と定義され，再発性熱性結節性非化膿性脂肪織炎(relapsing febrile nodular non-suppurative panniculitis)ともよばれる。1892年に初めて記載され，1925年のWeber，1928年のChristianの報告によって確立した歴史ある疾患であるが，1998年にWhiteらによりそのほとんどが異なる疾患であったと報告されてより，疾患の独立性に疑問がもたれ，むしろ安易にこの病名を使用すべきでないとされている。一方，近年また本疾患名の報告が増えてきており，全身性自己炎症性疾患としての側面からも興味もたれている。

頻度 PubMedにて“Weber-Christian”で検索すると，著者名での一致を除いて1999年に10件あった論文数

が2009年に1件まで減少したが, 2016年は5件あった。厚生労働省難治性疾患政策研究事業にて2014~2015年に行われた全国調査でも, 過去5年間に本疾患と診断された症例が20例近くあったことから, 鑑別をしっかりとしたうえでそれでも残る稀少疾患として, Weber-Christian 症候群との呼称が提唱されている。

病因・発症機序 不明である。

臨床症状 皮疹は四肢, 特に下肢に多く, 治癒後に陥凹を残す。発熱以外の全身症状として, 全身倦怠感, 頭痛, 関節痛, 筋肉痛などを伴うことが多いが, 内臓の脂肪織炎をきたすと腹痛や胸痛を伴い肝臓や肺, 心臓などの臓器障害のほか, 播種性血管内凝固, 脳出血やマクロファージ活性化症候群, 敗血症などの重症合併症を伴い予後不良となることもある。中高年の女性に多いが, 若年者の報告も少なくない。

診断

診断基準 疾患の定義から, 反復性の全身性発熱, 反復性の圧痛・熱感・発赤を伴う皮下硬結という臨床所見と, 脂肪小葉内に種々の炎症細胞浸潤と脂肪細胞の融解変性を認める病理組織所見(小葉性脂肪織炎)の3項目を必須とする診断基準が提唱されているが, それでは初発時に診断できないことになる。Orphanetでは「再発性」は除かれており, 全国調査でも初発時に診断された症例や診断後に再発のない症例もあった。

鑑別診断で想起すべき疾患 結節性

紅斑, 硬結性紅斑, 皮下型 Sweet 病, α_1 -アンチトリプシン欠損症, 腭炎性脂肪織炎, 外傷性脂肪織炎, ステロイド後脂肪織炎, 組織球性貪食性脂肪織炎, 皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫などの悪性リンパ腫, 深在性エリテマトーデスなどの膠原病, 結節性多発動脈炎などの血管炎症候群, さらに TNF 受容体関連周期性症候群 (TRAPS) や中條-西村症候群などの遺伝性自己炎症性症候群など多数挙げられており, 経過を追ってこれらの疾患を慎重に除外する必要がある。

必要な検査とその所見 CRP や赤沈などの炎症マーカーの上昇を認めるほかに特異的な血液検査所見はない。白血球数は増多も減少もある。臓器障害に応じて各種逸脱酵素が上昇する。他疾患の多くは病理組織所見にて鑑別可能であるが, 血中アミラーゼやリパーゼなどの膵酵素, α_1 -アンチトリプシン活性, 抗核抗体や抗 dsDNA 抗体・ANCA などの特異抗体の測定, 病理検体の免疫組織学的検討や T 細胞受容体遺伝子再構成の検討, 末梢血での *TNFRSF1* や *PSMB8* 遺伝子などの変異解析, CT や MRI による画像検索が必要になる場合もある。

治療

エビデンスのある治療法はない。対症的に安静指示と非ステロイド系抗炎症薬の内服を行うが, 通常, 中等~高用量のステロイド内服が必要であり, 重症例ではステロイドパルスが行われる。ステロイド減量のためにシクロスポリン(ネオーラル), シクロホスファミド, メトト

レキサート、タクロリムス、アザチオプリンなどの免疫抑制薬が併用されることもある。インフリキシマブ、アダリムマブなどの抗TNF- α 抗体製剤の有用性も報告されている。

R 処方例 下記の1)を用いる。重症例には2)を用いる。3)は、1)に併用する。

- 1) プレドニン錠 1日40mgを2~3回に分服(不均等分割) 食後+ガスターD錠 1回10mg 1日2回 朝・夕食後
- 2) ソル・メドロール注 1,000mg+ガスター注 20mg+生理食塩液 100mL 1日1回 点滴 3日間1クール
- 3) ネオーラルカプセル 1回100mg 1日2回 朝・夕食前 **保外**

患者説明のポイント 確定診断のためには経過をみていく必要があり時間がかかることを説明する。

ステロイド後脂肪織炎

Poststeroid panniculitis

宮垣 朝光 聖マリアンナ医科大学准教授

病態

長期または大量のステロイド投与を急速に減量あるいは中止したあと、数日から1か月で出現する多発性の脂肪織炎。ほとんどが小児に生じるが、成人例の報告も少数ながらある。原疾患は、リウマチ熱、ネフローゼ症候群、白血病、神経膠腫など多岐にわたる。

診断

鑑別診断で想起すべき疾患 結節性紅斑、ループス脂肪織炎、寒冷脂肪織炎、新生児皮下脂肪壊死症などが鑑別となる。

臨床症状からの診断 臨床的には、左右対称性に多発する表面正常色から淡紅色の皮下硬結を呈する。個疹の直径は0.5~6cmと大小さまざまで、急速に出現し、圧痛や痒みを伴うことがある。典型的には、両頬部に分布するが、四肢、体幹に出現することもある。比較的特徴的な臨床症状を呈するが、そのみで診断をつけることは不可能である。

問診で聞くべきこと 臨床症状からステロイド後脂肪織炎の可能性を考えたなら、原疾患とステロイド治療歴について、聴取する必要がある。

病理組織学的検査 臨床症状、問診から診断することも可能だが、他疾患との鑑別のためには、病理組織学的検査を行うことが望ましい。組織学的には、小葉性脂肪織炎の像を呈し、脂肪小葉組織を中心に、リンパ球、好中球、泡沫状マクロファージ、異物型巨細胞などの混在した炎症細胞が浸潤し、脂肪壊死がみられる。血管炎の像はみられない。変性した脂肪細胞や巨細胞内に針状結晶様裂隙がみられ、本疾患以外には、新生児皮下脂肪壊死症および新生児皮膚硬化症のみでみられる所見であり、鑑別に有用である。

17

非感染性肉芽腫症、脂肪織炎