

エキスパートから学ぶ

# 皮膚病診療 パワーアップ

編集 秀 道広 広島大学  
青山裕美 川崎医科大学  
加藤則人 京都府立医科大学



# 序

---

皮膚病を診療するには、当然のことながら皮膚科学の素養が必要である。国内外では、多くの優れた教科書が出版されており、各疾患に関する充実した知識を与えてくれる。しかし、臨床医学のビギナーにとって、定量化されにくい1枚の皮疹の写真から必要な情報を読み取ることは容易ではない。また、多くの成書や図譜が豊富な臨床写真を掲載しているが、いずれかの1冊がすべての疾患の典型的な臨床写真を集めることは至難の業と言ってよい。そのため、皮膚病診療を専門とする者は、それらの書籍を参考にしつつ、日々の診療の中で夥しい数の皮疹を見、自らの内に各疾患のイメージを形成して診断の力を磨くことが求められる。

さらに、皮膚に現れた症状の診断から治療までをカバーする皮膚科学のノウハウは広く、深い。これについても、既に多くの書籍が出版されているが、皮疹を読み取るための知識のうえに、治療に必要な技能と経験もまた膨大である。それゆえ、皮膚科専門医となるためには比較的長い研修期間が必要とされる。

さて、本書も皮膚科学を解説する1冊ではあるが、そのねらいは各皮膚病に関する知識より、むしろ「皮膚病を診る力」、そしてそこから「最善の解を導き出すための力量を高めること」にある。臨床の現場においては、個々の患者がどのような治療、そして具体的恩恵を得られたかということが問われるのであって、求められるのは正確に情報を読み取り、問題解決にむけて行動する力である。本書は、実臨床で比較的遭遇することの多い皮膚疾患を取り上げ、典型的な写真を多く掲載して各疾患のコアとなるイメージを形成することを目指した。そして、各疾患の解説ではその本質を描出し、かつ実行動を意識して「やるべきこと」と「やってはいけないこと」を記述した。特に「やってはいけないこと」は簡潔な文章とするため「～すること」等の体言止めで統一し、意図した内容と逆の意味に取られないことがないように、アンダーラインを引いて注意喚起を行った。

最終的に集まった原稿は、珠玉のごとき臨床写真の数々と、各執筆担当者の渾身の行動指針集となった。やるべきこと、漏らしてはならないことはもちろん不可欠の基本事項であるが、実臨床では「やってはいけない」ことを「やらない」こともまた重要な診療技能である。本書を手にした人が、自らの技能を高め、個々の状況に応じて幅広く皮膚病へ対処できるようになるための一助となれば幸甚である。

2018年7月

編者を代表して 秀 道広

## CONTENTS

### 総論 臨床診断のプロセス

顔面の色素性病変	浅井 純	3
乳児の顔の紅斑	峠岡理沙	9
大人の顔の紅斑	矢上晶子	15
紫斑	川上民裕	21
下腿潰瘍	伊藤孝明	27
下腿の発赤, 疼痛	河合幹雄	33
掻き傷が多数あるが, 湿疹がない	中原剛士	39
全身に多発する水疱	青山裕美	45
顔の色素斑	船坂陽子	51

### 各論 疾患の理解と的確な診断・治療方針

#### I 発赤, 落屑, 丘疹を主症状とする皮膚疾患

接触皮膚炎	伊藤明子	58
手湿疹	高山かおる	63
アトピー性皮膚炎 (成人)	加藤則人	68
アトピー性皮膚炎 (小児)	馬場直子	73
脂漏性皮膚炎	常深祐一郎	78
貨幣状湿疹	菊地克子	82
自家感作性皮膚炎	海老原 全	85
うっ滞性皮膚炎	玉木 毅	89
皮脂欠乏性皮膚炎	中村晃一郎	93
痒疹	佐藤貴浩	97

#### II 皮膚感染症

癬・癬腫症・癰・慢性膿皮症	山崎 修	101
水疱性膿痂疹・SSSS	山崎 修	105
丹毒・蜂窩織炎	宮城拓也・高橋健造	109
壊死性筋膜炎	中村哲史・出光俊郎	113

皮膚真菌症（爪白癬）	望月 隆	117
皮膚真菌症（爪以外の浅在性皮膚真菌症）	望月 隆	121
尋常性疣贅・尖圭コンジローマ・伝染性軟属腫	今福信一	125
水痘・帯状疱疹	浅田秀夫	130
単純疱疹（口唇 / 陰部）・Kaposi 水痘性発疹症	渡辺大輔	136
麻疹・風疹・伝染性紅斑	馬場直子	140
疥癬	和田康夫	145
梅毒	斎藤万寿吉	149

### Ⅲ その他の外因を主たる病因とする皮膚疾患

褥瘡	尹 浩信	153
熱傷	河合幹雄	158
亜鉛欠乏症候群	片山治子	163

### Ⅳ その他の免疫・アレルギーの異常に起因する皮膚疾患

蕁麻疹・血管性浮腫	秀 道広	167
尋常性白斑	岡村 賢・鈴木民夫	173
扁平苔癬	水川良子・塩原哲夫	178
サルコイドーシス	岡本祐之	182
結節性紅斑	田中麻衣子	186
多形紅斑	土田裕子・阿部理一郎	190
Stevens-Johnson 症候群・中毒性表皮壊死症	渡辺秀晃	194
薬剤性過敏症症候群 (DIHS)	藤山幹子	198
固定薬疹	水川良子・塩原哲夫	202
乾癬・乾癬性関節炎	多田弥生	207
尋常性天疱瘡・落葉状天疱瘡	青山裕美	212
類天疱瘡群	氏家英之	216
掌蹠膿疱症	葉山惟大・照井 正	221

# CONTENTS

## V 母斑・皮膚腫瘍

色素細胞母斑	宇原 久	225
毛細血管奇形(単純性血管腫)・乳児血管腫(莓状血管腫)	岸 晶子	230
脂漏性角化症	名嘉眞武国・矢野有紗	234
粉瘤	門野岳史	238
汗孔角化症	山元 修	242
脂肪腫	牧野英一	247
肥満細胞腫	神戸直智	251
メラノーマ	宇原 久	254
有棘細胞癌	梅林芳弘	259
基底細胞癌(BCC)	田中 勝	263
乳房外 Paget 病	竹中秀也	267
日光角化症	内 博史	271
菌状息肉症	天野正宏	275

## VI 皮膚付属器の疾患

尋常性痤瘡	仙田夏織子・林 伸和	280
酒皸・酒皸様皮膚炎	山崎研志	284
円形脱毛症	大山 学	288
男性型脱毛症	植木理恵	293
多汗症	藤本智子	297
特発性後天性全身性無汗症(AIGA)	横関博雄	301

## VII 遺伝性皮膚疾患

(遺伝性・非症候性) 掌蹠角化症	乃村俊史	305
尋常性魚鱗癬・X連鎖性劣性魚鱗癬	秋山真志	310
Darier 病	高木 敦・池田志孝	313
神経線維腫症 1 型(NF1)	太田有史	317

## Ⅷ 他の臓器の異常と関連する皮膚疾患

糖尿病性潰瘍・壊疽	中西健史	322
下腿潰瘍・下肢静脈瘤	伊藤孝明	326
深部静脈血栓症・血栓症後症候群（深部静脈機能不全）	沢田泰之・加藤恒平	330
IgA 血管炎	川上民裕	335
関節リウマチ・Sjögren 症候群	浅野善英	339
全身性強皮症	吉崎 歩・佐藤伸一	344
全身性エリテマトーデス (SLE)	山本俊幸	350
皮膚筋炎	藤本 学	354
索引		358

# 顔面の色素性病変

浅井 純

総論

この皮疹の疾患名は？

Case 1 ● 31歳, 女性



Case 2 ● 40歳, 男性



Case 3 ● 74歳, 女性



Case 4 ● 81歳, 女性



臨床診断のプロセス

	Case 1 31 歳, 女性	Case 2 40 歳, 男性	Case 3 74 歳, 女性	Case 4 81 歳, 女性
				
①色調	黒褐色 均一な色調	黒色～褐色 全体的に均一な色調	黒色 光沢を有する均一な色調	黒色～褐色 色むらがあり多彩な色調
②数	単発	多発	単発	単発
③形状	直径 5.5 mm, ドーム状に隆起	直径 25 mm, 乳頭腫状に隆起	直径 6 mm, 辺縁が堤防状に隆起する局面	50 mm×50 mm の不整な色素斑の中に隆起性病変を伴う
④境界	明瞭	明瞭	明瞭	不明瞭
⑤潰瘍の有無	無	無	有	有
⑥皮疹の経過	幼少期より存在. 年齢とともに徐々に隆起してきた	30 歳頃より褐色斑(シミ)として出現, 徐々に盛り上がってきた. 周囲に同様の褐色局面が徐々に増加	5 年ほど前より黒色斑, 黒色小結節として出現. 徐々に拡大, 隆起してきた	5 年ほど前から黒褐色斑(シミ)として出現. 不整形に拡大し, 色むらが生じてきた. 最近 1 年で一部が隆起してきた
⑦ダーモスコピー	① typical pseudonetwork ② dots/globules	① comedo-like opening ② milia-like cysts ③ brain-like appearance	① dots/globules ② large blue gray ovoid nest ③ arborizing vessels ④ ulceration	① rhomboid structures ② atypical pseudonetwork ③ asymmetric pigmented follicular openings ④ ulceration
	↓	↓	↓	↓
臨床診断	色素細胞母斑	脂漏性角化症	基底細胞癌	悪性黒色腫 (悪性黒子型)

## 診断に至るプロセスとピットフォール

### ● 病歴聴取

#### 診断に至るプロセス

- 病変の出現時期と経過を尋ねる。経過が短く急速に変化するものほど悪性の可能性が高くなる。
- Case 1, 2 では10年以上の緩徐な経過であるのに対し、Case 3 では5年ほどで増大、Case 4 では色素斑の発生からは5年であるが、一部分がこの1年ほどで隆起する急速な経過をとっているため、悪性腫瘍を疑う。

#### ピットフォール

- 皮膚悪性腫瘍には、*de novo*に発生するものと、良性腫瘍の一部が癌化するものがある。後者の場合、たとえ経過が長くとも、急速に隆起や増大しだした場合は悪性を考慮しなくてはならない。

### ● 肉眼的所見

#### 診断に至るプロセス

- 色調、数、大きさ、形、境界、潰瘍の有無について詳細に観察する。
- 色調では、不均一で色むらがあるものは悪性の可能性がある (Case 4)。基底細胞癌 (Case 3) では、独特な光沢を有する黒色調を示す。数については、Case 2 のように多発する腫瘍は良性であることが多く、悪性腫瘍は通常単発に生じる。大きさは、色素細胞母斑か悪性黒色腫かどうかの鑑別には役立ち、一般に直径6mmを超えると悪性黒色腫の可能性を考慮する必要がある。形、境界については、悪性黒色腫では不整で境界不明瞭なことが多い (Case 4) が、悪性腫瘍でも基底細胞癌では類円形で境界明瞭なことが多い (Case 3)、悪性黒色腫か基底細胞癌かの鑑別に参考となる所見である。潰瘍化は、通常良性腫瘍では認められず、悪性を強く疑う所見となる。

#### ピットフォール

- 悪性腫瘍でもまれに多発する場合があります。たとえば、色素性乾皮症や基底細胞母斑症候群といった疾患では、基底細胞癌が多発する。悪性黒色腫では、衛星病巣を伴うと多発しているように見える。また、転移性皮膚癌も多発して生じることがある。

### ● ダーモスコピー所見

#### 診断に至るプロセス

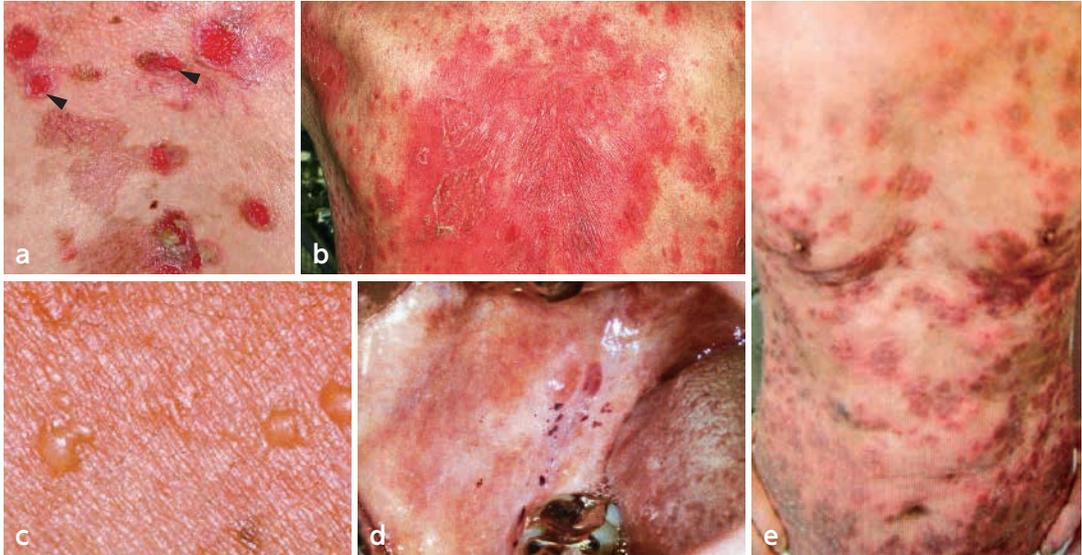
- ダーモスコピーは色素性腫瘍の鑑別に用いられる検査法である。
- 色素細胞母斑 (Case 1)、脂漏性角化症 (Case 2)、基底細胞癌 (Case 3)、悪性黒色腫 (Case 4) それぞれに特徴的な所見があり、経験を積めば極めて有効なツールとなる。

#### ピットフォール

- 典型的な所見が得られれば、診断は容易であるが、外的刺激や軟膏塗布などさまざまな要因により典型的な所見が得られないことも多い。診断に迷った際は必ず生検を行い、悪性腫瘍を見逃さないことを心がける。

# 尋常性天疱瘡・落葉状天疱瘡

青山裕美



**a**：尋常性天疱瘡 (PV)。弛緩性の水疱は破れやすくびらんを形成する。びらん周囲の表皮が白くふやけたようになっている所見が水疱が破れたことを示唆する (▲)。 **b**：落葉状天疱瘡 (PF)。紅斑に薄い鱗屑を付す。表面がしっとりとして湿っており、浅いびらんを示唆する。 **c**：PV。新鮮な表皮内水疱は緊満性にみえることもある。 **d**：PV。口腔内の水疱は容易に破れる。血疱を生じること多い。 **e**：PF。全身に多発するびらんと水疱。

## 疾患概要

尋常性天疱瘡 (pemphigus vulgaris ; PV) と落葉状天疱瘡 (pemphigus foliaceus ; PF) は、デスマソームの構成分子に対する自己抗体が表皮細胞接着を低下させるため生じる自己免疫性水疱症である。

皮膚や粘膜に表皮内水疱を生じる特徴がある。水疱は弛緩性水疱で破れやすくびらんを生じる。

尋常性天疱瘡 (粘膜型) では、口腔内粘膜、食道、陰部肛門にびらんを生じる。尋常性天疱瘡 (皮膚粘膜型) では、粘膜に加え皮膚に水疱を生じる。

落葉状天疱瘡は、頭皮、前胸部や背部に紅斑を伴う浅いびらんと鱗屑を生じる。免疫学的に表皮細胞間抗体が皮膚に沈着し、血清中に抗デスマグレイン抗体が検出される。

40～50歳代に性差なく発症する。重症例には難治性再発性症例が含まれる。中等症以上は指定難病に含まれる。

## 確定診断を導くための考え方

### ■ 天疱瘡の皮疹の特徴

尋常性天疱瘡は、基底細胞直上で棘融解を生じて水疱を形成するのが典型的であるが、水疱蓋表皮細胞の細胞間接着も障害されるため、水疱蓋の強度はもろくなる。したがって破れやすい弛緩性水疱を形成することが多い。

一方、水疱性類天疱瘡は表皮細胞と基底膜の間で接着が低下し、表皮細胞間は強固に接着しているため水疱蓋は破れにくく緊満性の水疱になることが多い。

落葉状天疱瘡は、顆粒層で棘融解を生じる。顆粒層はすぐに角化して角層を形成することが

できるため、上皮化が早い。

### ■ 皮疹のとらえ方 (1)

個疹をみて、新鮮なものを探し判断する。

**水疱** 水疱がある場合は常に自己免疫性水疱症を疑う。発疹は周囲に拡大する傾向がある。びらん周囲での表皮の剥離や、表皮が白く浮いている状態 (a, ▲) をみたら、典型的な水疱がなくても本症を疑う。弛緩性は表皮内水疱、緊満性は表皮下水疱と言われるが、時期により変化することもあり、確実には生検しないとわからない。

**浅いびらん** 背部中央や頭皮に紅斑局面と鱗屑があり、しっとりとした湿潤している場合は落葉状天疱瘡と伝染性膿痂疹を疑う (b)。紅斑の表面に痂皮が局面で付着している場合も落葉状天疱瘡と伝染性膿痂疹を疑う。伝染性膿痂疹は間擦部位にみられることが多いが、b, e のように汎発している場合は落葉状天疱瘡を疑う。表皮は真皮から水分が供給されているが、水分を豊富に含むのは顆粒層までで、角層は乾燥している。落葉状天疱瘡は、顆粒層での水疱形成の結果極薄の角層が剥離し、浅いびらん局面を呈する疾患で、角層のバリアが消失しているため体内から漿液が漏出する。

**口腔内の水疱** 口腔内の水疱病変はつぶれやすいため、d のような完全な水疱でみられる例は

稀である。多くの場合、血疱や、臼歯周囲の歯肉に生じる白いしわのような粘膜の変化、アフタ周囲の白い粘膜の変化がみられる。このような場合に、天疱瘡の水疱を疑い生検する。

### やるべきこと

**問診のポイント** 少し擦れただけで皮膚がびらんになる (Nikolsky 現象)、水疱ができてはすぐにつぶれる、口の中が痛い、口内炎が治らない、すっぱいものがしみる、という訴えに本症を疑う。

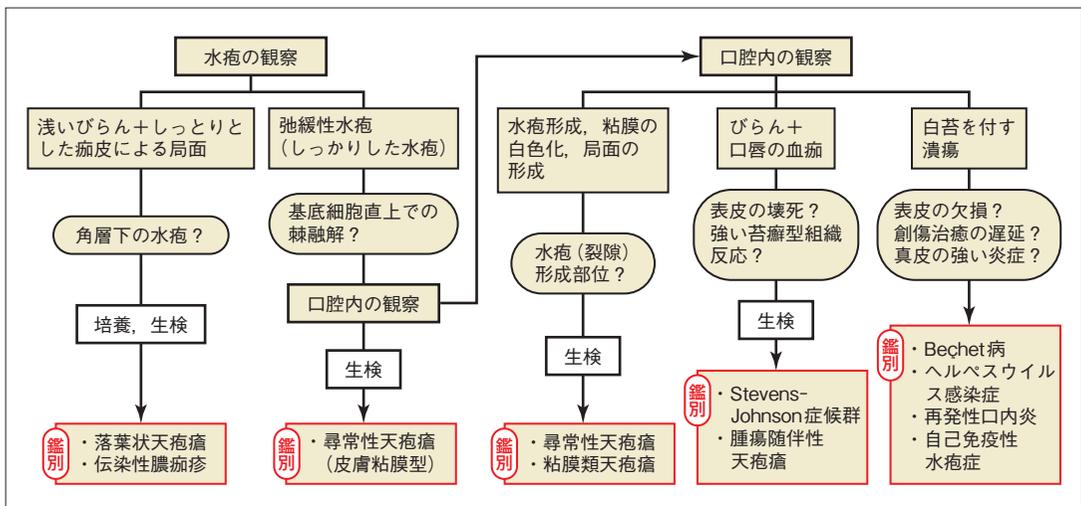
**感染症の除外** PF の鑑別に真菌感染症と黄色ブドウ球菌による伝染性膿痂疹がある。苛性カリ (KOH) 標本で真菌検査を行ったり一般細菌培養を行ったりして除外する。天疱瘡に二次感染している場合もあり、抗菌薬を投与して皮疹が軽快するか、3~7 日後に観察する。

**生検のポイント** 水疱を一部含めた正常部位を生検する。古い水疱を生検すると上皮化が進んでいるため、典型的な所見が得られない。必ず新しい皮疹を選び、凍結標本を作製して蛍光抗体直接法で確認する。口腔内にしか水疱がない場合でも、臆することなく生検する。

**検査のポイント** 同時に血清の抗デスマogleイン 1 および 3 の抗体価を測定する。血清を保存し、抗体価が陰性の際は蛍光抗体間接法を行う。

### やってはいけないこと

● 水疱症を疑っているのに、蛍光抗体法のため



1 鑑別のためのアルゴリズム

の凍結標本をとらないこと。

- 古い皮疹を生検すること。
- 生検の過程で、表皮と真皮に摩擦を加えること。水疱蓋が真皮から外れる事態を引き起こしてしまう。
- パンチ生検、②に示した理由で推奨しない。

## 治療の進め方

### やるべきこと

pemphigus disease area index (PDAI) を測定し、重症度を判定する。治療効果の判定基準は、PDAI と抗体価である。発症時期から何日経過しているか確認する。

初期治療は充分量のステロイドを投与する。効果が不十分な場合は併用療法を開始する。

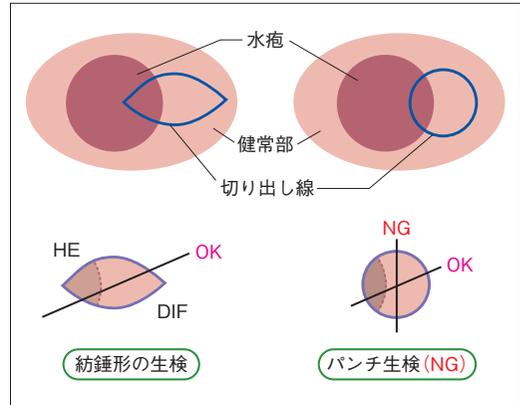
感染症の有無、耐糖能、高血圧、脳血管障害、骨密度、肝機能、腎機能、眼圧を含む眼病変をチェックする。ステロイド治療と併用療法（ステロイドパルス療法、大量γグロブリン療法、血漿交換、免疫抑制剤）の投与によって深刻な副作用のリスクを検討し、重症度に応じて治療選択を行い、事前に副作用について説明する。

ステロイド性骨粗鬆症に対してビスホスホネート製剤を使用することになるが、歯科治療により顎骨壊死が生じるリスクがあることも説明する。短期間に症状が進行している場合は、早めに治療を開始する。毎週1回治療効果をモニタリングし、副作用の出現をチェックする。

**治療のためのアルゴリズム** ③を参照。

### やってはいけないこと

- 中等症以上の尋常性天疱瘡に低用量 (0.5 mg/kg/日未満) のステロイドで治療を開始すること。副作用のリスクの高い症例は例外だが、初期治療に使用するステロイド量が少ないとステロイド耐性を誘導し、効果不十分なときに増量効果が減弱するため注意が必要である。
- 感覚的に治療効果判定を行い、治療効果判定指標 (PDAI と抗体価) を測定しないこと。
- 副作用を説明せずに治療を始めること。患者の不安の大半はステロイドの副作用である。



### ② 水疱部の生検 (紡錘形の生検とパンチ生検)

水疱と健常部をかけた紡錘形に切り出すのが鉄則である。切り出した検体は、表皮を下にしてガーゼ上に置き、真皮側からメスで一気に割を入れる (図の線)。長軸に対し鋭角のラインで割を入れれば、できあがった標本では必ず健常部から水疱部にかけての組織の移行が観察できる。一方、パンチ生検では目印がないため、割を入れる方向がわからなくなり、一番みたい部分が標本上にないことも起こりうる。

HE: ヘマトキシリン・エオジン, DIF: 蛍光抗体直接法。

## エキスパートのための奥義

### ■ 皮膚科専門医に渡すタイミング

尋常性天疱瘡 (粘膜型) は、皮膚に水疱が生じないため、皮膚科を受診せず診断が遅れることが多い。歯科口腔外科や耳鼻咽喉科で、一般的な口内炎の治療で治らず、原因不明の口内炎として放置される例を散見する。2か月以上治らない口内炎をみたら、本症を鑑別に入れるべきである。皮膚に水疱が生じている症例も含め、天疱瘡を疑った時点で、生検や治療をせずに皮膚科専門医に紹介することが望ましい。

### ■ 難治例・完治しない症例への対処

重症例では、治療開始後1~2週間は軽快しないなど、治療が効き始めるのに時間を要する場合があるため、待つことも必要である。治療効果を実感する最初の徴候は、新生水疱の数が減ってくる、水疱が乾き始める、である。抗体価が下がるのは、臨床症状が軽快してからのことが多い。

治療を強めれば、副作用の出現もやむを得ない。血糖値の上昇に対しては糖尿病内科に依頼