

色素失調症の2例

昭和36年2月15日受付

信州大学医学部皮膚泌尿器科教室

(主任: 谷奥喜平教授)

横 溝 圭 治

Two Cases of Incontinentia Pigmenti

Keiji Yokomizo

From the Department of Dermatology and Urology, Faculty of
Medicine, University Shinshu

(Director: Prof. Kihei Tanioku)

色素失調症 (Incontinentia Pigmenti) は新生児の四肢、軀幹の殆んど全身にみられる紫灰褐色乃至青灰褐色の色素沈着で飛沫状、細網状をなしている。この色素沈着は対外凹彎性を持つていることが特徴であり、神経細胞様、蜘蛛状のものが点で相連なり合つて、時に流線状、波線状、渦紋状、飛沫状、漆喰ばね様状等の形容があてはまる。これには先天的異常ともなうことが多く、視器、知能、毛髪、歯牙等の外胚葉性のものにみられることがある。この色素沈着は大概学令期に消褪することが多いとされ、女子に多く認められている。この疾患を最初に認めたのは Bloch^{①②③}で、1925年7月に Zürich の学会で1年6ヶ月の幼女を供覧し Incontinentia Pigmenti と命名している。これをその教室の Sulzberger^{①②③}が原著として発表している。次いで1926年 Naegeli^{①②③}④は父とその子供である9才と12才の女兒に家族的に発生した例を Chromatophorenaevus と呼び、Siemens^{①②③}④は生后11ヶ月の女兒にみられたものを1929年に Melanosis corii degenerativa とした。その後1951年に Carney^{②③}が36例について蒐集報告を行つている。1954年 Franceschetti 及び Jada-sohn^{⑥⑦}は2つの別々の症候群として分類している。最初の症候群は Blochsulzberger の症例の原型であり、第2の症候群は Naegeli の症例やその他のものを含み、dermatose pigmentaire reticulée として提唱している。我国では昭和13年北村一詹^⑧が生后93日の女兒に認めたのが第1例である。その後横山^⑨が本症に色素失調症なる名称を与え、伊藤^⑩は本症のネガ像とも云うべき Incontinentia pigmenti achromians を記載している。近時北村は21例に就いてまとめているが、その後川村^⑪が35例につき全書に発表している。

われわれは最近2例を経験したので報告する。

症例 1.

M. K. : 昭和32年1月2日生れ、昭和35年2月10日初診で3才の女兒。

主 訴: 右側胸部、腹部、上腿の色素沈着。

家族歴: 母親が生后2週頃に軀幹に湿疹様変化があつて後、色素沈着を認めている。学令期に消褪し、祖母の言では患者と同様のものであつたという。

既往歴: 出生時特別のことはなかつた。

現病歴: 生后約1週間頃、右の上腿、腹部、胸部に湿疹様発疹を生じ、その治癒後、同所に色素沈着を残している。

現 症: 一見して右側につよくみられる。右胸部乳房よりやや右側を中心に、渦紋状に上肢へ移行している灰褐色の色素斑がある。これは上胸部で波状乃至細網状をなしており、上肢には流線状排列をなして移行している。次に右上腹部にみられるものは紫灰褐色を示し、網状、漆喰ばね状をなして体割線に沿つて側腹部に走つて、列序性を思わせている。濃く集簇した部分もある。第3のものは下腹部から鼠径部にかけて灰褐色の色調を有する一団の色素斑であり、漆喰ばね状、乃至網状をなして濃さも著しい。殊に鼠径部では漆喰ばね状を呈し巾が広い。これらの色素斑が上腿に同様の排列で移行し、濃い網状をなし下腿の内側にまでうすくひろがつている。これら皮疹はいづれも対外凹彎性を示し、皮膚面より幾分陥凹している。全身状態では發育良好であり、視器、毛髪等に異常はない。

組織像: 軽度の表皮角質肥厚がみとめられ、表皮細胞内浮腫が著明である。基底細胞層の液状変性が目立ち、核は萎縮している。メラニン担細胞の真皮増生がみられる。真皮特に乳頭下層の血管周囲に円形細胞浸潤がみとめられる。

症例 2.

M.M.: 3ヶ月女児。昭和35年2月18日生れ。

初診: 昭和35年6月16日。

主訴: 全身の色素沈着。

既往歴: (1) 臀位出産。(2) 生下時、后頭部から頭頂にかけて毛髪欠損があつたが、他に發育異常はない。

家族歴: 血族結婚の事実なく、父方、母方にこのような色素沈着はなく、亦畸形もない。

現病歴: 生后4乃至5日後、左前腕に発疹のできたのに気付いている。その後略全身に拡がり、四肢は屈側に主としてみられた。生后1ヶ月頃には一部に水泡がみられたという。

発疹が消褪すると色素沈着を残した。また一部では発疹のできる前に色素沈着があつたとも訴えている。生后2ヶ月頃には頭部顔部にも湿疹様皮疹が発生し、生后1ヶ月頃より左の足趾と手掌に疣状角質増生がみられている。

現症: 体重5.620kg(生下時2.700kg)、身長60cm(生下時54cm) 栄養中等度、發育正常、頭髪が后頭部から頭頂部にかけて薄く、疎になつている。血液検査でHb 75%, 赤血球 480×10^4 、白血球10200(杆核23, 分核9, 淋巴球55, 単核球4, 好酸球9%)。

略全身に青灰褐色乃至黒灰褐色の色素沈着を認め、大部分網状をなしている。一見健康皮膚面は拭きとつた様な感があり、いづれも対外凹性色素斑をなしている。

口唇から右下顎部にかけて、青灰褐色の網状乃至流線状の色素沈着が放射状をなして拡がっている。左胸部では乳房から側胸部に流れるやゝ広い巾をもち、一様にみえる青褐色の皮斑があり、他と異つてみられる。右胸部でも乳房を中心に網状色素沈着をみる。腹部は流線状、灰褐色の色素斑があり、精細にみると腹部中央で網状蜘蛛状を呈している。上肢では右上腕にあるものが網状で密であり、正常皮膚面は点的的にみられる。他の部では処々に灰褐色の色素沈着が島岐状をなす。左手掌から拇指にかけて、小豆大位の疣状角質増生がみられ、黄褐色の色調を呈している。下腹部から下肢にかけては、上記と大体同様の色素斑が対側性にみられ、巾の広い網状をなしている。左下肢屈側にやゝ強い感じがする。左下腿部屈側では正常皮膚面は点在しているような形を呈している。左足趾側面に瀰漫性紅斑があり、その上に小豆大乃至大豆大の疣状角質増生が3個みられる。

組織像

(1) 軽度の表皮角質増生がみられ、基底細胞層の液状変性がある。真皮メラニン沈着は処々にみられ真皮表層に浮腫が著明であるが、細胞浸潤はあまりない。たゞ血管拡張がみられる。この組織像はあまり典型的とは云えないが明らかに *Incontinentia pigmenti histologica* の像である。

(2) 疣状角質増殖の処では、高度の角質増生、不全角化、表皮肥厚、*Papillomatosis* がみられ、有棘層の細胞は浮腫性に腫脹し、一部では内に空胞を有しているが、基底層には *Incontinentia pigmenti histologica* の像は判然としない。

考 按

われわれの症例は臨床的にも、組織学的にも疑問の余地のない色素失調症である。川村のまとめた以後の症例は西尾、中尾の2例、東大の2例、池田等^⑧の1例等10余例があり、決して稀な疾患ではない。われわれの2例は共に女児であり、従来の川村^⑥又はCarney^②の蒐集したものに女児が圧倒的に多いのに同調している。第1例では湿疹様発疹が初発しており、第2例では紅斑水泡等がみられ、いづれも炎症症状が先駆している。これはBloch-Sulzbergerが夙に指摘しており、Naegeli等の報告例を除き毎常記載されている。我国でも記載のないものは数える程しかない。

2例とも大体はつきりした対外凹性の皮疹を示し、第1例では乳房より上外方に弧線を描き、上膊を縦走するVoigtの境界線に大体一致していると思われる皮疹がある。これは伊藤^①の皮膚神経説を裏付けるものである^⑦。

第1例で特記すべきことは母親がやはり、同様の経過で色素沈着のあつたことを認めていることで、これは我国では山崎一清寺の報告に次ぐものと思う。しかし、大体同様の皮疹と思うという祖母の言にたよる他、臨床的に痕跡がないのでこれを第2例にできるかどうかは確信がない。

又第1例は右側に、第2例は対側性に皮疹をみとめた。Bardach, Bloch-Sulzberger, 北村, 横山等の症例及びそれ以後のものに右側に多いことが認められるが、これはどういう意味をもつかは判然としていない^⑦。

外胚葉性先天性器官異常は第2例の頭髪にしかみられなかつた。頭髪に萎縮性脱毛がみられた第2例で、飛沫様の色素斑が著明でないのは興味がある^{⑤⑧⑩}。

組織像ではCarneyに依れば、第1例は終期、第2例は第Ⅱ期から終期への移行形と云えるかも知れない^{②③}。

まとめ

(1) われわれの経験した色素失調症の2例を報告した。

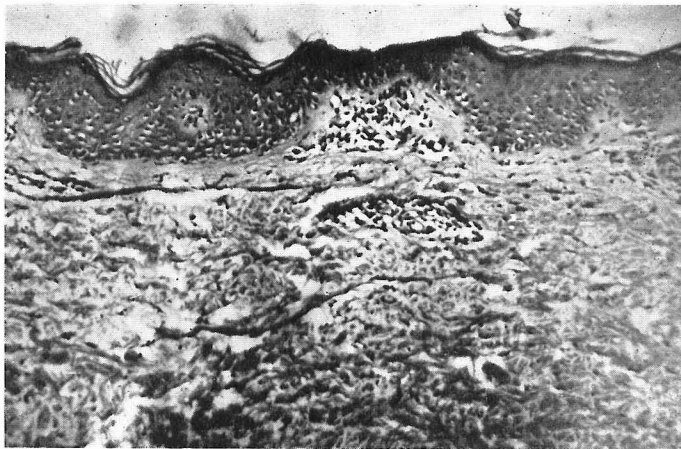
(2) 第1例は母子に発生したと思われる症例であった。また第1例では、皮疹が Voigt の境界線に一致していた。

(3) 先天的異常は第2例の毛髪欠損以外に観察されてない。

文献

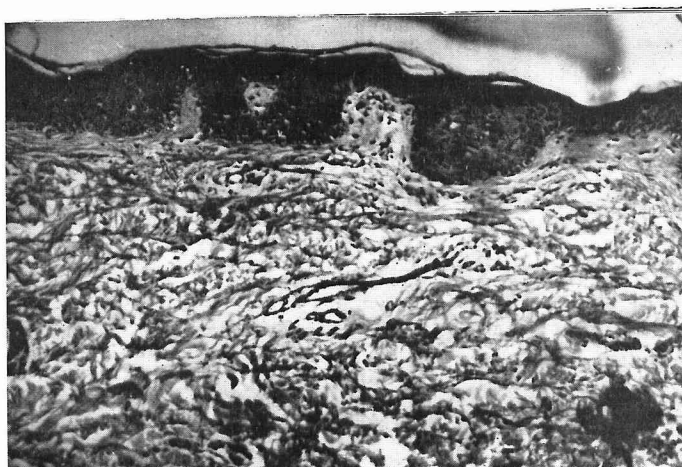
①伊藤：皮膚科全書 Ⅳ/1, 47頁 ②Carney R. G.: A. M. A. Arch. Dermat. 64, 126 (1951) ③G. H. Findlay: Brit. J. Dermat. 64, 4 (1952)
 ④H. Haber: Brit. J. Dermat. 64, 129 (1952)

⑤K. D. Lahiri: Brit. J. Dermat. 67, 310 (1955)
 ⑥J. A. Philpott. et. al.: A. M. A. Arch. Dermat. 71, 214 (1955) ⑦平子：内科の領域 1, 256 (昭28) ⑧川村：皮膚科全書 Ⅳ/2, 155頁 ⑨北村一麿：皮と泌 6, 632 (昭13) ⑩皆見：皮と泌 12, 206 (昭25) ⑪樋口・等：皮と泌 14, 108 (昭27) ⑫北村：医学の進歩 5, 293 (昭24) ⑬渡辺：皮性誌63, 127 (昭28) ⑭川村：皮性誌 63, 127 (昭28) ⑮桜根：皮性誌 63, 187 (昭28) ⑯加納・等：皮性誌 63, 528 (昭28) ⑰北村：小児科臨床 4, 4号 17 (昭26) ⑱池田・等：皮膚科の臨床 1, 636 (昭34) ⑲横山・片山：臨皮泌境 8, 509 (昭18) ⑳W. F. Lever: Histopathology of the skin 59頁



第 I 例

100×

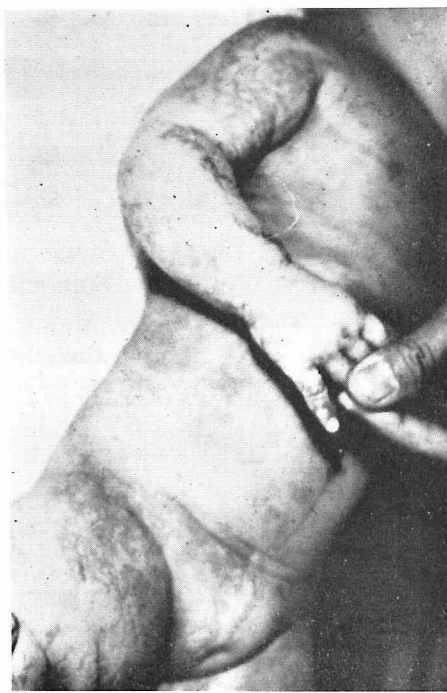


第 II 例

100×



第 I 例



第 II 例



第一例



第二例