

## 落葉性天疱瘡の1例

岡山大学医学部皮膚科泌尿器科教室（主任：大村順一教授）

専攻生 田中 広 蔵

国立 福 山 病 院（院長：中村敏之博士）

皮膚泌尿器科 岸 本 明

外 科 北 出 俊 一

〔昭和34年7月11日受稿〕

天疱瘡，特に落葉性天疱瘡は甚だ稀な疾患であるが，我々は最近尋常性天疱瘡より変じて落葉性天疱瘡に移行した1例についてその経過を仔細に観察し得たので報告する。

患者 猪〇ト〇エ 女性 50才 農業

初診 昭和31年6月23日

主訴 水疱及び小水疱形成

家族歴 父が67才にて腸閉塞の為死亡，6人兄弟中次兄が27才にて肺結核の為死亡せる外特記すべきものはない，特に皮膚疾患に罹患した者を見ない。

既往歴 初潮17才，閉経49才，3男の母である，44才の時子宮内膜炎および腹膜炎に罹患。

現病歴 昭和31年3月パーマメントをかける際右耳上部に軽い火傷をうけ，その後該部に時々落屑があり漸次周辺にひろがり結痂を見るようになった，31年4月頃より有髪頭部，顔面左半部にも結痂を来たし，軽度の癢痒を伴った，同年4月下旬突然背部に著明な紅斑及び水疱を生じ，灼熱感を覚えた，同様な発疹が間もなく胸部及び顔面に広がり当科を訪れた，軽い頭痛を訴える。

現症 体格大，栄養良，顔面やや苦悶状，体温37.5°C，脈搏やや頻数，眼結膜，瞳孔の対光反射及び形はいづれも正常，薄黄色の舌苔を見る外口腔粘膜，扁桃腺に異常を認めない，胸腹部内景に著変をみない，下肢の浮腫，リンパ腺腫脹及び腱反射の異常をもみない，食欲良好なるも睡眠は軽度障害され便通1日1回で正常便。

局所所見 額髪際部より左前額，右上眼瞼，両頬，左頰，胸部特に乳房部及び左前胸部の皮膚に境界明瞭な地図状の著明な紅斑を認め，その上に小指頭大より拇指頭大の水疱8個が散在し著明な灼熱感を訴える，ニコルスキー氏現象陰性，

検査成績 尿所見淡黄色透明，酸性，赤血球（-），白血球（+）2～3個，上皮細胞（+）5～6個，細菌（-），塩類結晶（-），蛋白（-），糖（-），ウロビリノゲン（-），ウロビリノーゲン（-），塩素定量（柏戸氏法）424 mg/dl，血中残余窒素 30 mg/dl，赤血球沈降速度1時間5，2時間15，24時間18 mm，マンロー（-），Wa. R（-），緒方氏凝集反応（-），高田氏反応（-），グロス氏反応（-），血色素84%（Sahli），赤血球数372万，白血球数5,600，血小板26万，好中球1核8%，2核17%，3核25%，4核4%，好酸球2%，大リンパ球3%，小リンパ球35%，単球6%，水疱内容は透明，淡黄色，中性多核白血球16%，内分葉9%，桿状7%，リンパ球26%，好酸球42%，フェノールズルフォンフタレイン試験1時間30%，2時間20%，30%ヨード加里ワセリン貼布試験（-）。

経過及び療法 コーチゾン1日量75 mg及びインテレニン1.0 ccを5日連続注射，局所には10%テラジアパスタ及び亜鉛華油の塗擦により経過観察中，6月27日38.9°Cの発熱を来たし，水疱形成は背，胸，顔右半に，更に4日後には両下肢に拡大した，この間頭痛，悪心，耳鳴，不眠を訴えた，7月に入りコーチゾン75 mg3日連日注射を行い1時解熱したので以後インテレニン1 cc 12日間の注射を行い，水疱周辺部にハイドロコーチゾン10倍稀釈液の皮内注射を行つたが効果なく，この間水疱及び小水疱形成は全身に及び，皮膚の剥脱著しく，糜爛面には火傷様疼痛を訴え，結痂形成により悪臭を放つに至つた，ニコルスキー氏現象は高度に陽性となり，眼結膜の充血，流涙，眼脂を訴え，眼科医の診察を受けたが睫毛内瞼による症状の外異常を認めず，7月中旬両上膊及び腰部に瘡3個を生じ，切開並び

にペニシリン30万注射を5回行い、同時に ACTH 0.5 cc 5回、グロンサン 500 mg 加20%葡萄糖 20 cc 11回、メイロン 20 cc 5回の注射を行つた。7月中旬における検査成績は別表に示したが、7月下旬より8月初旬にわたり両下肢の表皮剥脱著しく手掌大の表皮剥脱著しく手掌大の表皮剥離、下肢の大半に糜爛を生じた。8月中旬より漸次表皮剥脱は減少し、一般に結痂部が増加し、水泡及び小水泡は散在性少数となつた。しかしニコルスキー氏現象は尚高度陽性。上記治療にもかかわらず毎日午後には 38.5°C 前後の発熱を繰り返し全身の衰弱を来し、コーチゾン 50 mg 7回、ペニシリン 5回各30万注を行うも好転せず。しかるにゲルマニン 0.5 cc の注射を行

つたところ翌日より解熱して気分爽快となり同量10回の注射を継続して一応著しい病勢の緩解をみた。しかしながらこの間臨床検査成績は別表の如く必ずしも好転しておらず、僅かに赤、白血球数、血色素量の改善を指摘し得るのみである。9月に入り表皮剥脱は著しく減退し黄褐色の結痂、落屑が増加し、発熱も 37°C 前後に著ち着き、大水疱形成は認められず、両手背及び足背に散在性に小水泡を認めるのみとなり、この頃より皮疹は著葉性天疱瘡への移行を思わしめる所見を呈して来た。発病以来約4ヶ月である。9月中の治療はコーチゾン 25 mg 4回、ACTH 0.5 cc 22回、ペニシリン30万 8回、インテレニン28回注。9月における諸検査成績は別表の如

第 1 表 臨 床 検 査 成 績 の 経 過

| 検<br>査<br>月<br>日    | 尿 所 見 |    |          |      | 血 液 像     |          |          |          |               |      |      |      |       |           |           |      | 赤 沈    |        |         | 血 中<br>塩 素<br>mg/dl<br>(柏 法) | 血 中<br>残 余<br>窒 素<br>mg/dl | 肝 機 能 |       | ソ ー ン ・ テ ス ト ー % |    |
|---------------------|-------|----|----------|------|-----------|----------|----------|----------|---------------|------|------|------|-------|-----------|-----------|------|--------|--------|---------|------------------------------|----------------------------|-------|-------|-------------------|----|
|                     | 赤血球   | 蛋白 | ウロビリノーゲン | 尿量   | 血 色 素 (%) | 赤血球数 (万) | 白血球数 (万) | 血小板数 (万) | 白 血 球 分 類 (%) |      |      |      |       |           |           |      | 1時 間 値 | 2時 間 値 | 24時 間 値 |                              |                            | 高 田   | グ ロ ス |                   |    |
|                     |       |    |          |      |           |          |          |          | 好 中 球         |      |      |      | 好 酸 球 | 大 リ ン パ 球 | 小 リ ン パ 球 | 単 球  |        |        |         |                              |                            |       |       |                   |    |
|                     |       |    |          |      |           |          |          |          | 1 核           | 2 核  | 3 核  | 4 核  |       |           |           |      |        |        |         |                              |                            |       |       |                   |    |
|                     |       |    |          |      |           |          |          |          |               |      |      |      |       |           |           |      |        |        |         |                              |                            |       |       |                   |    |
| 33年<br>入院時<br>23/VI | -     | -  | -        | 1800 | 84        | 372      | 5600     | 26       | 8             | 17   | 25   | 4    | 2     | 3         | 35        | 6    | 5      | 15     | 18      | 424                          | 30                         | -     | -     | 42                |    |
| 20/VII              | -     | -  | +        | +    | 1900      | 60       | 326      | 19200    | 20            | 20   | 31   | 29   | 1     | 1         | 4         | 10   | 4      | 26     | 49      | 66                           | 585                        | 39    | -     | -                 | 32 |
| 20/VIII             | +     | +  | +        | +    | 1600      | 90       | 475      | 7400     | 21            | 16   | 22   | 11   | 0     | 25        | 1         | 21   | 4      | 25     | 60      | 82                           | 388                        | 29    | +     | +                 | 40 |
| 20/IX               | +     | ±  | +        | +    | 2010      | 75       | 415      | 5400     | 20            | 12.5 | 22.5 | 12.5 | 0.5   | 1         | 0.5       | 49.5 | 1      | 30     | 62      | 95                           | 374.4                      | 50    | +     | +                 | 34 |
| 20/X                | +     | +  | +        | +    | 1100      | 96       | 475      | 6600     | 18            | 11   | 27   | 25   | 1     | 5         | 0         | 30   | 0      | 28     | 56      | 78                           | 234                        | 56    | +     | +                 | 32 |
| 20/XI               | +     | +  | +        | +    | 750       | 95       | 410      | 5600     | 18            | 10   | 19   | 4    | 0     | 27        | 2         | 38   | 0      | 25     | 52      | 69                           | 444.6                      | 62    | +     | +                 | 29 |
| 20/XII              | +     | +  | +        | +    | 800       | 75       | 396      | 6200     | 17            | 17   | 19   | 12   | 0     | 13        | 1         | 34   | 4      | 29     | 57      | 67                           | 304.2                      | 150   | +     | +                 | 28 |

く8月のものに比し著差をみない。10月に入ると落屑及び結痂は更に増加して殆んど全身を蔽い、頭部は乾燥黄灰白色痂皮にて、顔面は黄褐色臘様の痂皮にて、又軀幹及び四肢は褐色葉状の枯葉を敷いた如き痂皮にて蔽われ、多数の不規則な亀裂を伴い、いづれの部位の皮膚も易剥離性、その下には暗赤色の湿潤面を認めた。(第1～5図参照)ただ仙骨部の皮膚のみは結痂なく暗褐色の糜爛面を呈し湿潤している。舌左側縁に糜爛面を認め食事の際に疼痛を訴えた。10月中の治療はインテレニン9回、コーチゾン 50 mg 6回、ペニシリン30万 4回、ゲルマニン 0.5 cc 11回。検査成績は別表の通り。11月に入ると糞便潜血反応陽性、悪心、頭痛、耳鳴、眩暈、食欲不振、舌左側の潰瘍、上眼瞼の浮腫、両下腿の浮腫、頭髮及び眉毛の脱落、尿量減少等を認めるようになった。11月中の治療はインテレニン30回、ネオフィ

リン加20%、葡萄糖 20 cc 21回、ゲルマニン 0.3 cc 4回、同 0.5 cc 5回。12月初旬1日の尿量 300 cc～800 cc と減少し、下痢、悪心、嘔吐を来し、右下腹部疼痛、顔面浮腫、食欲不振を訴え、大腿部及び臀部には著しい緊張感を訴え、硬く肥厚し、圧迫により陥凹を認めず、あたかも増殖性天疱瘡を思わせる所見を呈した。12月中の治療はインテレニン28回、ネオフィリン13回。昭和32年1月に入り自覚症は幾分軽減したが大腿部、臀部及び陰唇の増殖性天疱瘡様変化が増強し、緊張感、腰痛、倦怠感及び尿量の減少を来した。やや危険をおして水銀利尿剤エデマトリンを隔日注射したところ皮膚緊張感の減少、増殖性天疱瘡様皮膚腫脹は著しく減退、下痢、頭痛も止り、頭重感及び耳鳴以外の自覚症状は殆んど消退した。尚歯槽膿漏、慢性歯齦炎があり上下計6根の抜歯を受けた。以上の経過を経て現在頭部は

黄褐色臘様の厚い結痂で全体が蔽われ、顔面の結痂は軀幹のものより湿潤の傾向が強く、特に耳翼よりの分泌物の爲外聴道には常に綿栓を必要としている。眼結膜の充血強く、羞明、流涙及び眼脂を認め、耳翼は肥厚し厚い痂皮に蔽われている。其の他の部位の皮膚所見は前述した所と変らない。口腔粘膜、舌、扁桃腺、咽頭には著変はない。患者は自覚症の軽快により退院を希望し、その後の経過は明かでない。

#### かんがえとまとめ

本症に関する報告は本邦においても川村<sup>1)</sup>、吉峯<sup>2)</sup>、谷村<sup>3)</sup>、高橋<sup>4)</sup>、岡部<sup>5)</sup>、須賀<sup>6)</sup>等既に数十例を挙げ得るが、尚甚だ稀な疾患と云つて過言ではない。カポジ以来本症は尋常性天疱瘡より移行することが多いと云われているが、われわれの症例もこれに合致するものである。然し谷村の例の如く初めより本症の型をとるものも少なくないといわれる。本症の原因として最も強く主張されているのは代謝障害による中毒症説であるが、一方内分泌障害説、又感染説乃至ウィルス説も有力である。木根淵<sup>7)</sup>、二宮<sup>8)</sup>、堀<sup>9)</sup>等は剖検所見より脳下垂体、副腎、脾臓、甲状腺、胸腺及び生殖腺等内分泌障害説をとり、谷村、原田<sup>10)</sup>、帷子<sup>11)</sup>等も臨床所見よりこれに同意している。われわれの症例においても初期コーチゾン注射により1時病勢が好転し、且つその際血液像の変動が軽度であつたこと、ソーレン・テストによる副腎皮質能低下の立証等によつて上記の内分泌説を一応肯定出来るけれども、その後の病状の悪化に対してこれらステロイドが無効となり、却つてゲルマニンが卓効を示した事実はむしろ Urbach 谷口等のウィルス説乃至はいわゆる感染説を取る方が説明し易く、又小堀の説くごとくゲルマニンが副腎皮質ホルモンを介して本症に有効に作用するとの考えにも納得し難い。ただ谷村、速水<sup>12)</sup>等のごとく内分泌異常、代謝異常等を一種の準備状態とし、之にウィルス感染が加わつて本症を発症するとの考えは一応

傾聴に値する。本症例の全経過を通じて特異と思われる所見又は重要な検査成績を取り上げてみると次のようである。先づ発疹が健康皮膚面に突如として水泡を生じたのではなく、明かに著明な紅斑の上に水泡を生じたこと。次に尿所見としては発病初期には異常を認めなかつたが病勢の進むに従つて蛋白が陽性となり尿中ウロビリネ体は陽性となつた。尿量は皮膚所見及び全身症状と平衡関係が認められ、殊に尿量 300 cc~400 cc に減少した場合は悪心、嘔吐、耳鳴、頭痛、不眠、食欲不振、大便中潜血反応陽性、眼結膜の充血、浮腫等と共に水泡形成、ニコルスキー現象の著明な発現等を認めた。又尋常性天疱瘡より本症に移行するに従つて爪萎縮、脱毛等の所見が加わつた。血液所見としては1時白血球の増加を認めたが之は同時に皮下膿瘍や癰を合併した二次的のものではないかと考えられ、その他好酸球の増加をみたこと以外著しい変化は認めなかつた。尚水泡内容にも好酸球の著しい増加を認めた。塩素定量は尿量の減少と平衡して増加の傾向が認められ、残余窒素の増加も全身所見の悪化と共に認められたが本症特有の所見と考えるよりも二次的変化と考えられる。肝機能検査でも症状の増悪にしたがつて障害が現われた。

#### むすび

著明な紅斑を先づ生じ、この上に定型的尋常性天疱瘡を発症し、慢性の経過と共に落葉性天疱瘡に移行し、種々なる治療を加うるも遂に治癒せしめ得なかつた1例を報告した。

本論文の要旨は昭和32年1月20日、第93回日本皮膚科学会岡山地方会において演説発表した。御校閲頂いた大村教授に感謝致します。

#### 参 考 文 献

- 1) 川村：臨床医学，31，12，昭18.
- 2) 吉峯：皮と泌，16，3，昭27.
- 3) 谷村：皮と泌，19，1，昭32.
- 4) 高橋：皮性誌，65，11，昭30.
- 5) 岡部：皮性誌，63，4，昭28.
- 6) 須賀：岡山医誌，62，5，昭25.

- 7) 木根淵：病理学誌，1，102，昭17.
- 8) 二宮：皮紀要，26，111，昭10.
- 9) 堀：皮紀要，49，227，昭28.
- 10) 原田：体性，26，828，昭14.
- 11) 帷子，平間：臨皮泌，7，526，昭28.
- 12) 速水：治療，35，7，昭28.

## A Case of Pemphigus Foliaceus

By

Kozo Tanaka

Akira Kishimoto

Shunichi Kitade

From the Department of Dermatology, Okayama University medical school, Okayama  
(Director : Prof. J. Omura M. D.)

Recently, a case of pemphigus foliaceus of 50 year-old woman which varied, gradually, from vulgaris-type to foliaceus-type with long periods observations was reported. The results of the clinico-pathological examinations were also reported and the pathogenesis of this disease was discussed.

---

田中・岸本・北出論文附図

第 1 図



第 2 図



第 3 図



第 4 図



田 中・岸 本・北 出 論 文 附 図

第 5 図

