

## 症例報告

## 手指関節の急速な破壊を伴う多関節炎を合併した毛孔性紅色秕糠疹の一例

大橋広和<sup>\*1</sup>, 高橋裕樹<sup>\*1</sup>, 小原美琴子<sup>\*1</sup>, 鈴木知佐子<sup>\*1</sup>  
山本元久<sup>\*1</sup>, 山本博幸<sup>\*1</sup>, 牧口祐介<sup>\*1</sup>, 玉川光春<sup>\*2</sup>  
嵯峨賢次<sup>\*3</sup>, 村上理絵子<sup>\*4</sup>, 今井浩三<sup>\*1</sup>

## A case of pityriasis rubra pilaris associated with rapidly progressive finger joint destruction

Hirokazu OHASHI<sup>\*1</sup>, Hiroki TAKAHASHI<sup>\*1</sup>, Mikiko OBARA<sup>\*1</sup>, Chisako SUZUKI<sup>\*1</sup>,  
Motohisa YAMAMOTO<sup>\*1</sup>, Hiroyuki YAMAMOTO<sup>\*1</sup>, Yusuke MAKIGUCHI<sup>\*1</sup>, Mitsuharu TAMAGAWA<sup>\*2</sup>,  
Kenji SAGA<sup>\*3</sup>, Eriko MURAKAMI<sup>\*4</sup> and Kohzoh IMAI<sup>\*1</sup>

<sup>\*1</sup>First Department of Internal Medicine, School of Medicine, Sapporo Medical University

<sup>\*2</sup>Department of Radiology

<sup>\*3</sup>Department of Dermatology

<sup>\*4</sup>Department of Rheumatology, Otaru Kyokai Hospital

(Received June 30, 2004)

## summary

A 40-year-old female noticed edema of the lower limbs in March 1995. Nephrotic syndrome due to membranous nephropathy was diagnosed and administration of high-dose corticosteroids resulted in incomplete remission. Progressively enlarging, red scaling skin lesions developed concomitantly from the scalp to the extremities. Pityriasis rubra pilaris (PRP) was diagnosed in 1996 in the Department of Dermatology at Sapporo Medical University hospital. Various treatments proved ineffective. Arthritis of the finger joints developed in July 1999, and proteinuria recurred in April 2000. She was admitted to our department in August 2000. Physical examination on admission revealed marked swelling of both distal interphalangeal (DIP) joints and the right fourth proximal interphalangeal (PIP) joint. Results of testing for antinuclear antibody, rheumatoid factor, and HLA-B27 were all negative. Radiography of the hands revealed destruction of the DIP and PIP joints where MRI indicated the presence of synovitis. Bone scintigraphy demonstrated accumulation in bilateral metatarso-phalangeal joints and the left sacroiliac joint. Arthritis associated with PRP was diagnosed, as both PRP and psoriasis represent keratinizing disorders of the skin and clinical features in the present case resembled those of psoriatic arthritis. Despite administration of high-dose corticosteroids, destruction of finger joints progressed rapidly. Administration of cyclosporine in April 2002 improved arthritic symptoms. Cases of PRP accompanied by arthritis need to be accumulated to allow analysis of the pathogenesis and clinical picture of this association.

**Key words**—pityriasis rubra pilaris; psoriatic arthritis; distal interphalangeal joint; joint destruction; membranous nephropathy

## 抄 録

症例は40歳、女性。1995年5月頃より下腿浮腫が出現し膜性腎症によるネフローゼ症候群と診断、ステロイド大量投与により不全寛解を得た。また、同時期に頭部から四肢に拡大する角化性紅斑を認めた。1996年当院皮膚科にて毛孔性紅色秕糠疹（以下PRP）と診断されたが、治療抵抗性であった。1999年7月手指関節炎が出現、2000年4月に再び蛋白尿が出現し、同年8月当科入院となった。入院時、両手指遠位指節間（以下DIP）関節と右第4指近位指節間（以下PIP）関節に著明な腫脹を認めた。抗核抗体、リウマトイド因子、HLA-B27は陰性。関節X線上DIP・PIP関節の破壊を認め、関節MRIにて滑膜炎が確認された。加えて骨シンチグラフィーでは両中足趾節関節と左仙腸関節に集積をみた。関節症の特徴が乾癬性関節炎に類似しており、乾癬と同様皮膚の異常角化を主徴とするPRPに伴う関節炎と診断した。膜性腎症に対してステロイド大量投与を施行後、いったん関節症状は改善したが、手指関節の破壊は急速に進行した。2002年4月よりシクロスポリンAを併用し、関節炎の消退傾向を認めている。PRPに合併する関節症の報告例は少なく、その病態解析には今後の症例の蓄積が必要である。

<sup>\*1</sup>札幌医科大学医学部第一内科, <sup>\*2</sup>同放射線科, <sup>\*3</sup>同皮膚科, <sup>\*4</sup>小樽協会病院リウマチ科

## I. はじめに

毛孔性紅色秕糠疹 (Pityriasis rubra pilaris, 以下 PRP) とは表皮における角化異常をきたす稀な炎症性疾患で, 毛孔一致性の角化性丘疹とその融合紅斑角化局面, 頭部秕糠性鱗屑, 掌蹠角化などを臨床的特徴とする<sup>1,2)</sup>. 尋常性乾癬とは異常角化を主態とする点において類似するが, 2~5%に関節炎を合併する乾癬と異なり, PRP での関節炎の報告は極めて少ない<sup>3~8)</sup>. しかしながら, 今回我々は PRP に合併し, 手指関節の急速な破壊を呈した多関節炎の一例を経験した. 本例の関節炎は, 遠位指節間関節 (以下 DIP 関節) に変化が著しいことや仙腸関節炎を合併していることなどで乾癬性関節炎 (以下 PsA) に類似していた<sup>9)</sup>. 一方, 爪甲の病変はみられず, また付着部炎の存在も明らかではないなど PsA と異なる臨床像も呈した. 慢性炎症性角化症と関節炎との関連を考える上で, 非常に示唆に富む症例と考えられたので, 文献的な考察とあわせて報告する.

## II. 症 例

患者: 40 歳, 女性, 会社員

主 訴: 手指関節痛, 全身掻痒感

既往歴: 31 歳時 尋常性白斑, 35 歳時 慢性甲状腺炎

家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 1995 年 5 月頃より全身倦怠感, 下肢浮腫が出現し, 近医にてネフローゼ症候群を指摘された. 同年 7 月当科第一回目の入院となり, 腎生検にて膜性腎症 (光顕上基底膜の肥厚のみ, 蛍光抗体法にて IgG・IgM の沈着による granular pattern を認める) と診断された. 関節痛や発熱などの膠原病を疑わせる症状は認めず, 自己抗体の検索でも抗核抗体 (以下 ANA) 弱陽性, 抗マイクロゾーム抗体陽性 (1600 倍) のみであり, 特発性の膜性腎症と診断した. メチルプレドニゾロンのセミパルス療法を含むステロイド大量投与を受け, 尿蛋白量の減少と血清アルブミン値の正常化を認め (不完全寛解 I 型), 同年 12 月当科退院となった. また, ネフローゼ症候群発症とほぼ同時期から被髪頭部・顔面から軀幹・四肢へ拡大する皮疹を認め, 当初近医皮膚科にて慢性湿疹として治療を受けていたが, 1996 年に当院皮膚科での皮膚生検により, PRP との診断を受けた (図 1). 同科入院の上, 合成レチノイド,

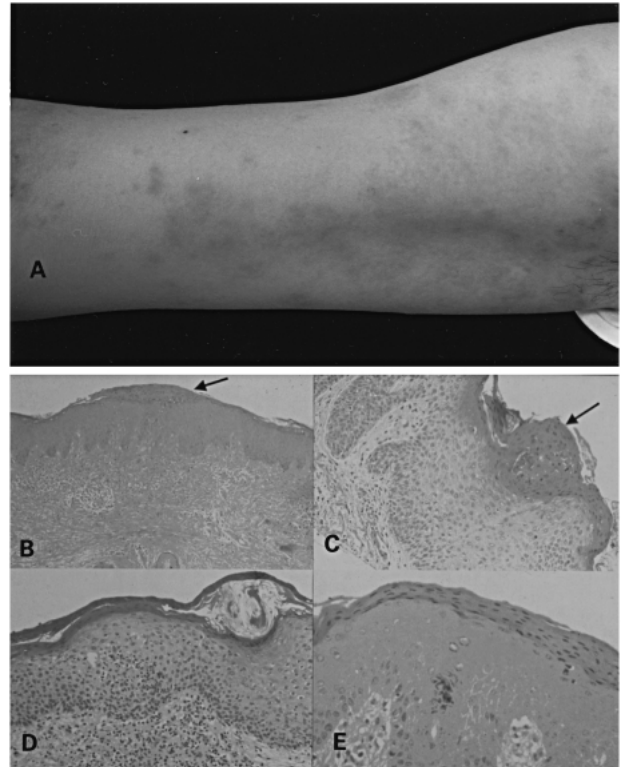


図 1 PRP 診断時 (1996 年) の皮膚所見, および皮膚生検の病理組織像 (HE 染色)

- A: 右上腕. 一部に落屑を伴う浸潤性の紅斑が散在し, 融合傾向をみる.  
 B: 異常角化は尋常性乾癬と異なり, 不均一に存在している (矢印). また表皮突起の菲薄化や棍棒状変化もみられない (40 倍).  
 C: 毛孔一致性の角栓 (矢印) を認める (100 倍).  
 D: 真皮から表皮にわたるリンパ球主体の炎症細胞浸潤を認める (100 倍).  
 E: 異常角化部分の拡大像. Munro 微小膿瘍などの好中球浸潤はない (200 倍).

psoralen-ultraviolet A (PUVA) 療法による治療を受けたが寛解に至らず, 1997 年以降は皮膚科受診も中断していた. 膜性腎症に対してベタメタゾン 0.5 mg/日を内服していたが, 1999 年 5 月頃から両 DIP 関節を中心とする手指の疼痛・腫脹が出現した. CRP 1.96 mg/dl と炎症反応の上昇をみたが, リウマトイド因子 (以下 RF) は陰性であった. 同年 7 月には四肢主体に皮疹も悪化し, ベタメタゾンを 1 mg/日へ増量したが, 手指のこわばり・疼痛のため書字が困難であるなど, 事務仕事に支障をきたすようになった. 2000 年 4 月には再び尿蛋白の増加により低蛋白血症が進行し, ベタメタゾンを 2 mg/日へ増量の上, 関節炎の精査, およびネフローゼ症候群の治療のため同年 8 月当科入院となった.

入院時現症: 身長 160 cm, 体重 52.7 kg, 血圧 150/88, 脈拍 78/分, 整, 体温 36.5°C. 意識清明, 眼球結膜に黄疸を認めず, 眼瞼結膜は貧血様. 胸部

聴診上異常なし。腹部軟、圧痛を認めず、肝脾腫を認めず。甲状腺は軽度腫大、下腿には圧痕を残す浮腫を認めた。右頸部、前頭部、両殿部に白斑を認め、また顔面、四肢伸側に一部落屑を伴う紅斑を認めたが、爪甲や手掌足底に病変は認めなかった。両DIP関節、右第4指近位指節間関節（以下PIP関節）は、圧痛を伴う弾性硬の腫脹を呈した（図2）。仙腸関節を含め、その他の関節には腫脹・疼痛を認めなかった。

入院時検査成績（表1）：赤沈71 mm/時、CRPは陰性であった。血中総蛋白4.0 g/dl、アルブミン2.0 g/dl、尿蛋白7.3 g/日、血中総コレステロール519 mg/dlとネフローゼ症候群を呈していた。末梢



図2 両手の肉眼所見（1999年8月）  
両手DIP関節および右第4指PIP関節の著明な腫脹を認める。

血検査では軽度の貧血を認めた。検尿では蛋白尿、顕微鏡的血尿に加え、ろう様円柱を認めた。FT3は軽度低下していたが、TSHの上昇はなかった。また自己抗体はRF陰性、ANAは20倍（speckled型）、血清補体価は35 U/mlと正常であった。その



図3 両手X線写真（上：1999年8月、下：2001年1月）  
上：両手DIP関節の軟部組織の腫脹と、右第3～5指DIP関節、右4指PIP関節、左第2～5指DIP関節の関節裂隙狭小化をみる。局所の骨萎縮は目立たないが、右第4・5指と左第2・3指DIP関節に骨吸収像を認める。  
下：右第3～5指DIP関節の骨破壊像と関節裂隙の開大を認める。右第4指PIP関節に嚢胞状の骨破壊をみる。左第2～5指DIP関節の破壊も進行している。

表1 当科入院時の検査成績

Hematological study		Biochemical test		Serological test	
RBC	409×10 <sup>4</sup> /μl	TP	4.0 g/dl	CRP	<0.3 mg/dl
Hb	10.7 g/dl	Alb	2.0 g/dl	IgG	624 mg/dl
Ht	32.3%	T. bil	0.3 mg/dl	IgA	222 mg/dl
WBC	6600/μl	AST	12 IU/L	IgM	197 mg/dl
Neu	74%	ALT	8 IU/L	C3	108 mg/dl
Lym	11%	LDH	506 IU/L	C4	16 mg/dl
Mono	8%	ALP	165 IU/L	CH50	35 U/ml
Eos	5%	ChE	342 IU/L	ANF	×20 (speckled)
PLT	32.7×10 <sup>4</sup> /μl	UA	5.5 mg/dl	RF	<10 IU/ml
ESR	71 mm/hr	BUN	18 mg/dl	aDNA Ab	<2.0 IU/ml
Urinalysis		Cr	0.5 mg/dl	aSS-A Ab	(-)
protein	860.4 mg/dl	Na	138 mEq/L	aTPO Ab	1.90 U/ml
	7313 mg/day	K	3.7 mEq/L	ACE	9.4 IU/l
sugar	(-)	Cl	104 mEq/L	HBs Ag	(-)
occult blood	(3+)	TC	519 mg/dl	HBs Ab	(+)
sediments		TG	336 mg/dl	HCV Ab	(-)
RBC	8-9/hpf	FBS	88 mg/dl	Endocrine test	
WBC	9-10/hpf	CCr	99.9 ml/min	TSH	1.42 μU/ml
granular cast	(+/-)	HLA class I		FT3	1.56 pg/ml
waxy cast	(1+)	A (2, -)	B (51, 61)	FT4	1.90 ng/dl
		Cw (-, -)			

他の自己抗体に関しても、検索した範囲内では抗 thyroid peroxidase 抗体のみが陽性であった。免疫電気泳動上、M 蛋白は認められなかった。血清 ACE (angiotensin converting enzyme) は 9.4 IU/l と基準値内であり、また胸部 X 線・CT にて肺門リンパ節腫脹・肺野病変はみられなかった。HLA-B27 は陰性であった。

関節画像所見 (図 3-5) : 両手 X 線写真において、両 DIP 関節に一致した軟部組織の腫脹と骨破壊を認め、特に右第 4・5 指, 左第 2・3 指に変化が強かった。右第 4 指 PIP 関節にも軟部組織腫脹と関節裂隙の狭小化をみた (図 3 上)。骨萎縮は目立たず、また軟骨下骨硬化像や骨膜変化はみられなかった。右手指関節造影 MRI において、右第 3・4 指 DIP 関節と右第 4 指 PIP 関節に増強効果が認められ、滑膜炎と考えられたが、付着部を含む軟部組

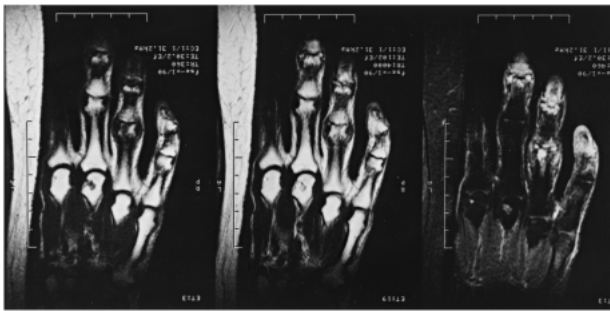


図 4 手 MRI 冠状断像

左 : T1 強調像, 中 : T2 強調像, および右 : ガドリニウム (Gd) T1 強調像。右第 3・4 指 DIP 関節と第 4 指 PIP 関節に Gd 投与後増強効果を認める。

織の変化はみられなかった (図 4)。足趾関節 X 線にて第 1 中足趾節関節 (以下 MTP 関節) に骨破壊をみた。骨シンチグラフィにおいて左仙腸関節に集積を認めた (図 5)。

入院後経過 (図 6) : 自覚的な関節痛は CRP の上昇に一致して出現していた。膜性腎症の治療として第 7 病日にステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾロン 1g, 3 日間) を施行後、プレドニゾロン (以下 PSL) 50 mg/日から漸減した。CRP の陰性化とともに関節痛は軽快、また蛋白尿も減少し、10

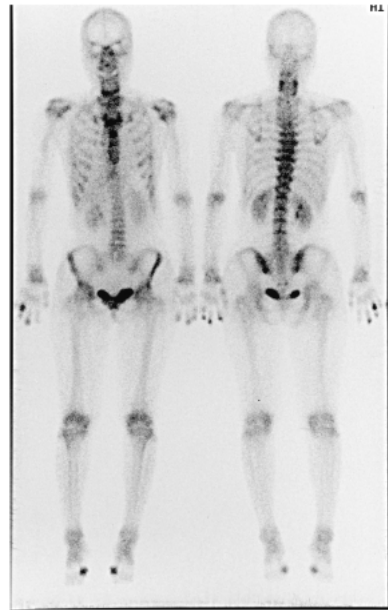


図 5 骨シンチグラフィ (1999 年 8 月) 両手指 DIP 関節, 右第 4 指 PIP 関節, 両足 MTP 関節, および左仙腸関節に集積を認める。

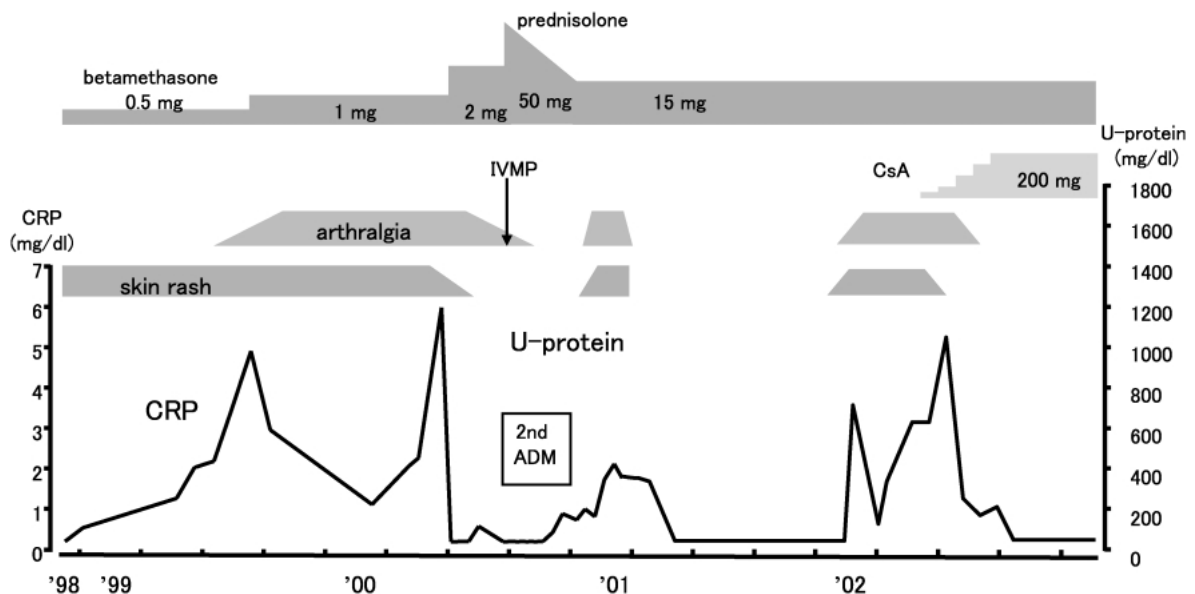


図 6 臨床経過

IVMP : intravenous methylprednisolone pulse therapy, CsA : ciclosporine A, U-protein : urinary protein, ADM : admission

月中旬当科退院時には再び不完全寛解 I 型となった。外来通院中も PSL の減量を進めたが、2001 年 1 月 PSL 15 mg/日の時点で手指関節炎の再燃と CRP 上昇、皮疹の悪化を認めた。X 線上、手指関節の破壊が進行していること（図 3 下）、および PSL の減量が困難なため、2002 年 4 月よりシクロスポリン A（以下 CsA）を併用した。CsA 200 mg/日まで増量後、関節炎・皮疹の改善傾向を認めたが、MMP-3 は 402 ng/ml（基準値 59.7 以下）と高値を呈していた。なお、外来にて施行された下部消化管内視鏡検査では異常所見はなく、生検上アミロイドーシスの沈着もなかった。

### III. 考 察

PRP とは、原因不明の特殊な慢性炎症性角化症の一病型である。毛孔一致性に粟粒大の角化性丘疹を生じ、それらが融合すると橙～紅色の境界明瞭な角化・潮紅局面をつくる。多くは自然軽快、ないしは慢性の経過をとり、治療はビタミン A 誘導体のレチノイドの内服が有効とされているが、難治例も稀ではない<sup>1,2)</sup>。臨床的には PRP と同じく異常角化を主病変とする尋常性乾癬との鑑別が問題となるが、乾癬は銀白色の角化局面を有するが PRP では橙～紅色であること、乾癬では爪変形を生ずることが多いが PRP では稀であること、PRP では手掌足蹠に黄色の角質増殖を多く認めること、PRP は病理学的に毛包一致性の角栓を特徴とすることなどが鑑別点として挙げられる<sup>10)</sup>。本例では皮膚生検上、毛包一致性の角栓形成などの病理組織学的所見に加え、爪変形はみられず、乾癬を否定し PRP と診断した。成人発症で毛孔性角化性丘疹を有することから PRP の Type I に相当すると考えられた<sup>11)</sup>が、経過を通して手掌足蹠に病変を認めなかった点は非典型的であった。また、関節炎の合併は PRP では稀である。本例では、両側 DIP 関節を主体に急速に手指関節の腫脹、疼痛が出現し、その後手指 X 線にて同部位の骨破壊と変形が確認された。また骨シンチグラフィにて両足第 1MTP 関節、左仙腸関節にも集積が確認された。手指 MRI の所見や炎症マーカー、特に CRP が関節症状と相関して変動していること、MMP-3 高値などから、関節腫脹の本態は滑膜炎と考えられた。血清学的には、RF が経過を通じ陰性、ANA が陰性ないし弱陽性であり、抗甲状腺抗体以外は血清学的に自己免疫異常の存在を裏付ける所見に乏しかった。

以上の関節炎の特徴、特に DIP 関節主体に急速な骨破壊を生じうる多発性関節炎であることから、鑑別診断としては関節リウマチ（以下 RA）のほかに、骨びらん性変形性関節症（以下 EOA）、強直性脊椎炎、サルコイドーシス、多中心性網状組織球症（以下 MRH）、PsA などが考えられた。本例は関節炎出現後、既に 4 年以上が経過しているが、アメリカリウマチ学会（1987 年）の RA 分類基準に照合すると、手領域、X 線上骨変化の 2 項目しか充足しない。病態は多発性の滑膜炎と考えられるが、DIP や仙腸関節などの罹患関節分布や、X 線上関節周囲の骨粗鬆症が目立たない点も RA の臨床像とは明らかに異なっていた。EOA は変形性関節症（以下 OA）の中でも、特に骨破壊を伴い、しばしば RA や PsA との異同が問題になる<sup>12)</sup>。EOA は関節軟骨の消失による関節裂隙狭小化と軟骨下骨硬化像を呈し、また指節間関節近位側では中心性の、遠位側では辺縁性の骨破壊を生じ、典型例では gull wing appearance と呼称される骨破壊を呈する。本例では指節間関節両端に軟骨下骨嚢胞状の骨破壊を認め、また右第 3～5 指 DIP 関節ではむしろ関節裂隙開大を呈しており、EOA は否定した。強直性脊椎炎に関しては、ヨーロッパ脊椎炎研究グループの分類基準<sup>13)</sup>に合致せず、HLA-B27 も陰性、椎体の方形化もみられず否定的であった。サルコイドーシスでも DIP 関節主体の関節炎が報告されるが、通常急性の経過をとることが多く、また骨破壊や関節変形を来さない<sup>14)</sup>。X 線上嚢胞状の骨変化を呈するのはむしろ骨内に肉芽腫性病変が生じる骨サルコイドーシスであるが、多臓器障害を伴うことが多い。本例では肺門リンパ節腫脹や血清 ACE の上昇などサルコイドーシスを疑わせる所見を認めなかった。また本例では手指関節周囲の軟部組織腫脹が顕著であり、この点からは痛風、アミロイドーシスや多中心性網状組織球症（以下 MRH）も鑑別にあげられた<sup>15)</sup>。患者の同意が得られず、関節炎部位の生検は施行出来なかったが、経過中高尿酸血症は認めず、痛風結節様の皮下結節もみられないこと、また免疫電気泳動上 M 蛋白はなく、腎生検・消化管生検にてアミロイドの沈着が認められないことから、痛風・アミロイドーシスが関節破壊の原因とは考えにくかった。一方、MRH は関節炎が皮疹に先行（平均 3 年）することが少なくないが、本例では既に 4 年以上経過しているにもかかわらず、MRH に特徴的とされる爪郭周囲の“coral beads appear-

ance”は認められない<sup>16)</sup>。仙腸関節炎はMRHでは認められないことから、否定的と判断した。

本例の皮膚病変は病理組織学的に尋常性乾癬と異なることが確認されているが、慢性異常角化を呈する皮疹とDIP関節主体の高度な関節炎、仙腸関節炎の存在から、病態はPsAに類似していると考えられた。また本邦のPsAとの関連性が指摘されているHLA-A2が本例では陽性であった<sup>17)</sup>。PsAは非対称性少数関節炎型、対称性多関節炎型、DIP関節炎型、脊椎炎型、ムチランス型に分類され、最近の報告では多関節炎型の頻度が最も高い<sup>18)</sup>。DIP関節のみが罹患するDIP関節炎型はPsA全体の5%以下と稀であるが、罹患関節毎でみると、本邦例では膝関節(50%)について手指DIP関節(45%)が多く、RAと異なり、DIP関節炎はPsAの特徴のひとつと言える<sup>19)</sup>。また近年ではPsA含む血清反応陰性脊椎関節症でみられる関節炎をRAの滑膜炎と対比させ、付着部炎による関節症としてとらえる考え方も提示されている<sup>9,20)</sup>。従って付着部炎を認めた場合、PsAなどの脊椎関節症を積極的に疑う根拠となる。PRPが乾癬と同様の炎症性角化症であることを考慮すると、本例でのDIPを主体とした関節炎とPRPの間には何らかの関連性が強く示唆される。ただし、手指MRIでは明らかな付着部炎の存在を確認するには至らなかった。

また前述したようにPRPでは関節炎の合併は稀とされ、文献検索上、本例以外に6例が報告されているにすぎない(表2)<sup>3~8)</sup>。PRPには男女差はないとされているが、関節炎合併例は男5例、女1例

と男性に多く、関節炎の出現は1例を除き、全て皮膚病変に後発、またはほぼ同時に認められた。罹患部位に一定の傾向は認められないが、本例と同様、仙腸関節、DIP関節罹患を認めた症例が各1例ずつみられた。画像診断にてほぼ全例で何らかの変化が確認されており、特にConaghanは付着部炎がみられたことから、PsAとの病態の類似性を強調しているが、PRPに伴う関節症を血清陰性脊椎関節症の範疇に包含することが適切かどうかに関しては、症例の蓄積が必要と考えられた。HLA-B27陽性例は検索された4例中1例でのみ陽性であった。RF(1例/6例)、ANA(2例/6例)の陽性率は低く、また疾患特異的な自己抗体は報告されていない。PRPに合併した関節炎に対しての治療も確立したものはない。Fialloはステロイド剤は無効であり、皮疹に対して使用されたエトレチナートが関節症状にも有効であったとしている<sup>3)</sup>。ステロイド剤、メトトレキサート、CsAが有効な症例も散見されるが、Conaghanの症例は多剤抵抗性であり、可溶性TNF $\alpha$ 受容体(p55)が奏功しており、PRPに伴う関節炎の病態にTNF $\alpha$ が関与していることを示唆している<sup>6)</sup>。本例でもPSLとCsA併用にも関わらずMMP-3高値を呈し関節炎が持続しており、今後TNF $\alpha$ 阻害療法も治療の選択肢のひとつと考えられた。

なお、本例では関節炎出現に先行し、PRP発症と同時期に膜性腎症が認められている。腎症発症時、ANA弱陽性、抗マイクロゾーム抗体・抗サイログロブリン抗体とも強陽性であったが、膠原病を示唆

表2 関節炎を合併した毛孔性紅色乾癬の文献報告例

報告者(年)	性別	皮疹発症年齢	関節炎発症年齢	罹患関節	関節の画像診断	関節炎の治療	RF/ANA	HLA B27
Aguilar (1973)	男	62歳	63歳	MTP	亜脱臼	抗マラリア剤・少量CS剤有効	記載なし	記載なし
Fiallo (1996)	男	19歳	16歳	手、膝、足、MTP 仙腸関節	びらん、関節裂隙狭小化	エトレチナート有効 CS剤無効	-/-	陽性
Lister (1997)	女	21歳	21歳	首、MP、PIP、膝、足	なし	MTX有効	-/160倍	記載なし
Conaghan (1999)	男	17歳	25歳	肩、膝→全身	付着部炎	CS剤・MTX・CsA一時有効、 sTNF $\alpha$ -R有効	-/-	陰性
Nakafusa (2002)	男	52歳	52歳	首、肩、肘	関節裂隙狭小化	BCL無効 少量CS剤有効	+/-	陰性
Behr (2002)	男	1歳	1歳	手、DIP、PIP、MCP	骨融解・強直、acroosteolysis	MTX・acitretin有効		記載なし
本例 (2004)	女	35歳	39歳	DIP、PIP、MTP、 仙腸関節	びらん・骨融解	CS剤・CsA有効	-/20倍	陰性

\* DIP:遠位指節間関節, PIP:近位指節間関節, MCP:中手指節間関節, MTP:中足趾節間関節, CS剤:副腎皮質ステロイド剤, MTX:メトトレキサート, CsA:シクロスポリンA, sTNF $\alpha$ -R:可溶性TNF $\alpha$ 受容体, BCL:プシラミン, RF:リウマトイド因子, ANA:抗核抗体

する症候を認めず、また悪性腫瘍の存在も否定されたため特発性と診断した。PRPは本例にもみられる尋常性白斑<sup>21)</sup>・慢性甲状腺炎を含め、様々な自己免疫異常の関与が疑われる疾患との合併が報告されている<sup>8,22)</sup>が、特発性膜性腎症と関節炎、特発性膜性腎症とPRPの合併に関する報告は文献検索した範囲内では認められなかった。しかし、本例では免疫異常が関与すると考えられる各種病態（慢性甲状腺炎、尋常性白斑、特発性糸球体疾患）が共存しており、関節病変を含めて何らかの共通した自己免疫異常が存在する可能性も想定された。尋常性乾癬においてもIgA腎症をはじめとする腎病変の合併が指摘されており、また本邦からは膜性腎症合併例の報告が目立つ点<sup>23)</sup>もPRPと膜性腎症との関連性を示唆するものと考えられた。

#### おわりに

今回我々は、膜性腎症とPRPが先行し、急速かつ特異な関節症状を認め診断に苦慮した多関節炎の一例を提示した。各種関節症を慎重に鑑別した結果、稀ではあるがPRPに合併した関節炎が最も考えられた。しかしながら詳細な機序、病因はいまだ不明であり、今後症例の蓄積による解明が期待される。

#### 文 献

- 1) Albert, M. R., Mackool, B. T. : Pityriasis rubra pilaris. *Int. J. Dermatol.* **38** : 1-11, 1999.
- 2) 近藤慈夫 : 毛孔性紅色靴糠疹. *皮膚臨床* **36** : 1245-1250, 1994.
- 3) Aguilar, A. R., et al. : Pityriasis rubra pilaris with muscle and joint involvement. *Dermatologica* **146** : 361-366, 1973.
- 4) Fiallo, P., et al. : Arthropathic pityriasis rubra pilaris. *Br. J. Dermatol.* **134** : 1154-1155, 1996.
- 5) Lister, R. K., et al. : Pityriasis rubra pilaris and a seronegative polyarthritis. *Br. J. Dermatol.* **137** : 318-319, 1997.
- 6) Conaghan, P. G., et al. : The relationship between pityriasis rubra pilaris and inflammatory arthritis. *Arthritis Rheum.* **42** : 1998-2001, 1999.
- 7) Nakafusa, J., et al. : Pityriasis rubra pilaris in association with polyarthritis. *Dermatology* **205** : 298-300, 2002.
- 8) Behr, F. D., et al. : Atypical pityriasis rubra pilaris associated with arthropathy and osteoporosis : a case report with 15-year follow-up. *Pediatr. Dermatol.* **19** : 46-51, 2002.
- 9) McGonagle, D., et al. : Psoriatic arthritis. A unified concept twenty years on. *Arthritis Rheum.* **42** : 1080-86, 1999.
- 10) Margo, C. M., Crowson, A. N. : The clinical and histomorphological features of pityriasis pilaris. A comparative analysis with psoriasis. *J. Cutan. Pathol.* **24** : 416-424, 1997.
- 11) Griffiths W. A. : Pityriasis rubra pilaris. *Clin. Exp. Dermatol.* **5** : 105-112, 1980.
- 12) Rovetta, G., et al. : Joint failure in erosive osteoarthritis of the hand. *Int. J. Tiss. React.* **17** : 33-42, 1995.
- 13) Dougados, M., et al. : The european spondyloarthropathy study group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum.* **34** : 1218-1227, 1991.
- 14) Schumacher, H. R. : Sarcoidosis. Koopman, W. J., eds. *Arthritis and Allied Conditions*, 13<sup>th</sup> Ed., W. W. Waverly Company, Baltimore, pp1689-1695, 1997.
- 15) 杉本英治 : 関節炎——一度見れば多分忘れない——. *画像診断* **23** : 613-622, 2003.
- 16) Ginsburg, W. W., O'Duffy, J. D. : Multicentric reticulohistiocytosis. Kelly, W. N., et al., eds. *Textbook of Rheumatology*, 4<sup>th</sup> Ed., W. B. Saunders Company, Philadelphia, pp1444-1448, 1993.
- 17) Muto, M., et al. : *Tissue Antigen* **45** : 362-364, 1995.
- 18) Moll, J. M. : The clinical spectrum of psoriatic arthritis. *Clin. Orthop.* **143** : 66-75, 1979.
- 19) 加藤 浩, 進藤裕幸 : 乾癬性関節炎. *関節外科* **10** : 35-40, 1991.
- 20) McGonagle, D., et al. : Classification of inflammatory arthritis by ephthesitis. *Lancet* **352** : 1137-1140, 1998.
- 21) Hazini, A. G., et al. : Pityriasis rubra pilaris and vitiligo in Down's syndrome. *Clin. Exp. Dermatol.* **13** : 334-335, 1988.
- 22) 松森昭憲, 他 : 毛孔性紅色靴糠疹に unclassified connective tissue disease と敗血症を合併した1例. *日臨免誌* **21** : 206-212, 1998.
- 23) Sirolli, V., Bonomini, M. : Glomerulopathies associated with psoriasis : a report of three cases. *Nephron* **86** : 89-90, 2000.