

汗孔角化症の電子顕微鏡的研究

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2017-10-04 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/2297/8815

汗孔角化症の電子顕微鏡的研究

金沢大学医学部皮膚科学教室 (主任: 福代良一教授)

館 二

(昭和55年1月5日受付)

本論文の要旨は、第26回日本皮膚科学会中部支部学術集会 (1975) および第77回日本皮膚科学会総会 (1978) において発表した。

汗孔角化症は、特異な角化異常を示す常染色体性優性遺伝性皮膚疾患である。皮疹は通常遠心性に拡大し、やゝ凹んだ萎縮性の中心部と堤防状に隆起した角化性辺縁部から成る暗褐色の局面を形成する。組織学的には、皮疹辺縁部の角質層にいわゆる cornoid lamella のみられることが特徴的である。しかし、cornoid lamella が本当に汗孔一致性であるかどうか、これを形成する細胞が不全角化細胞であるかどうか、cornoid lamella はどういう過程を経て形成されるのか、いずれも議論のあるところで、近年の電子顕微鏡的研究¹⁻⁴⁾によってもまだ充分には解明されていない。

本研究は、汗孔角化症の皮疹における表皮細胞の微細構造を検索し、これらの細胞の角化過程の異常を調べ、それと cornoid lamella 形成との関係を明らかにすることを目的として行なわれた。

材料と方法

材料 汗孔角化症の患者 15 例において皮疹を生検して材料にした。15 例のうち、13 例は普通の表在性播種型、1 例は単発性の巨大局面型 (70 × 76 mm)、残り 1 例は列序性角化性丘疹型である。

方法 生検標本を二つに分け、一つを光顕用標本に、他を電顕用標本に供した。

電顕用標本は、皮疹の辺縁部と中心部とに分けて作製した。電顕用標本作製に当っては、組織片を小さく切った後、0.1M カコジル酸ナトリウム緩衝 2.5% グルタルアルデヒド (PH7.4) で 0℃、2 時間固定、0.2M 蔗糖含有同緩衝液で洗浄、ついでペロナール・酢酸塩緩衝 2% オスミウム酸 (PH7.4) で 0℃、2 時間

後固定、あとアセトン系列で脱水、エポン 812 に包埋した。薄切は LKB III 型ウルトローム又は Porter - Blum MT2 型ウルトラミクロトームにガラスナイフをつけて行なった。超薄切片を酢酸ウラニル・くえん酸鉛重染色後、日立 HU12A 型、日本電子 JEM100B 型または同 100C 型電子顕微鏡で観察、写真撮影した。なお、1μ 切片を作り、パラゴン液で染色、電顕的検索に適した組織片の選定に用いた。

光顕用標本は 10% 中性ホルマリンで固定、パラフィンに包埋、切片をヘマトキシリン・エオジンで染めた。なお、cornoid lamella と汗孔との関係を検索するため、5 例の皮疹については連続切片を作製した。

成 績

I. 光顕像

検索した 15 例の全例においては、同様の光顕像がみられた。すなわち、皮疹の辺縁部では、角質層は中等度に肥厚、一部に柱状の cornoid lamella があり、その下端は楔状に表皮内へ嵌入している (写真 1)。cornoid lamella では、角質細胞は周囲の角質細胞よりもより密に堆積し、より強い好酸性を示す。cornoid lamella の下部では多角形を呈する角質細胞もしばしばみられた (写真 2)。これらの角質細胞内には、不全角化細胞の遺残核によく似た好塩基性小体が見られた。皮疹辺縁部の表皮は一般にやゝ肥厚し、多量のケラトヒアリン顆粒を含有した顆粒細胞が数層みられるが、cornoid lamella の下端に一致した表皮の V 字形陥凹部ではケラトヒアリン顆粒を含んだ細胞が全く存在しないか、又はごく少量のケラトヒアリン顆粒を持

った顆粒細胞が1層みられるにすぎず、そのため表皮最上層の細胞と cornoid lamella の下端の角質細胞と区別し難い場合が多かった(写真2)。cornoid lamella の下方の有棘層には、細胞質が種々の程度に空胞化した細胞や細胞質が弱好酸性を示す異常角化細胞が少数認められた(写真2)。有棘層の一部に浮腫性変化のみられた例もあった。5例においては、連続切片で注意深く検索したが、表皮内汗管の開口部(汗孔)が cornoid lamella の下端に一致という所見は全くみられなかった。皮疹辺縁部の真皮上層には軽度の慢性炎症性細胞浸潤があり、メラノフェージも少数みられた。

皮疹の中心部では、一般に軽度の角質層肥厚と軽度の表皮萎縮がみられた。なお、角質層の一部に cornoid lamella 様構造が時にみられた。しかし、その下方の表皮には、顆粒層の消失や有棘層における空胞化細胞の出現などはみられなかった。

II. 電顕像

電顕像の特徴は検索した全例においてほぼ同様であった。

1. 皮疹の辺縁部の所見

cornoid lamella の下方の表皮では、基底細胞の超微構造はほぼ正常であったが、細胞質内にメラノソームは少なかった。基底層には、正常の超微構造を示すメラノサイトがみられた。有棘層では、後に述べる異常角化細胞を除いた大多数の細胞の超微構造は正常のようにみえた。しかし、細胞間隙の拡大が時にみられた。

顕著な変化は cornoid lamella 直下の顆粒層の細胞に認められた。そこでは、細胞はやゝ扁平化し、核も扁平であるが、cornoid lamella の下端に沿って顆粒細胞が連続した層をなしている場合もあり、また顆粒細胞とケラトヒアリン顆粒を持たない細胞が不規則に混在する場合もあった(写真3)。いずれの場合でも、顆粒層の厚さは薄く、一般に比較的少量のケラトヒアリン顆粒を示すが(肉真3)、正常に近い量の顆粒を持った細胞も時にみられた(写真4)。ケラトヒアリン顆粒は電子密度の高いケラトヒアリン物質のトノフィラメント束の内部や周囲への沈着によって形成された角ばった形を呈し、表皮内エクリン汗管の管腔細胞(luminal cell)におけるような類円形のケラトヒアリン顆粒は認められなかった。これらの顆粒細胞では、一般に細胞小器官に顕著な変化は認められないが(写真4)、細胞質内に空胞を有する細胞も時にみられた(写真3)。なお、顆粒細胞の細胞質内には層板顆粒は比較的少なく、また周囲の細胞間隙内にも層板顆粒や

その崩壊物は少ないようにみえた。

比較的稀ではあったが、顆粒細胞から角質細胞への移行過程をうかがわせる移行細胞が顆粒細胞と cornoid lamella の最下位の細胞との間に介在していた(写真4)。移行細胞では、核膜は消失し、クロマチンは不規則に凝集していた。細胞質内には膨化したミトコンドリア、変性した模様物を含んだ空胞、高電子密度の小体およびトノフィラメント等がみられた。ミトコンドリアはその基質の電子密度が高くなり、限界膜も櫛も大部分が不明瞭であったが、空胞化したものはみられなかった。トノフィラメントの多くはまだ束をなし、細胞質辺縁部ではそれがデスモソームに付着する像もみられたが、個々の細線維は不明瞭で、細線維の周囲に無定形物が付着しているようにみえた。細胞膜の内面に沿った周辺帯(marginal band⁴⁾)の形成は明瞭でなかった。

cornoid lamella の角質細胞では、部位によって超微構造に若干の差異が認められた。cornoid lamella の下部では、角質細胞は多角形またはやゝ扁平で、密に堆積していた(写真5)。これらの細胞内には、核や膜構造の遺残、及びそれらを埋めている角質がみられた。角質には、恐らく線維間物質の密度の差異によると思われる電子密度の部分的差異、すなわちやゝ暗い部位とやゝ明るい部位の混在がみられたが、どの部位でも個々のケラチン線維は明瞭でなく、ケラチンパターンは認められなかった。cornoid lamella の比較的上部では、角質細胞はいずれも著しく扁平で、細胞内に形の崩れた核の遺残とケラチンパターンの明瞭でない角質はみられたが、膜構造の遺残は認められなかった。なお、cornoid lamella の下部でも、また比較的上部においても角質細胞の細胞質辺縁には周辺帯の形成がみられた(写真6)。細胞間隙内に、層板顆粒とその崩壊物は少なかった。なお、顆粒細胞間にみられるようなデスモソームの細胞間接着層が時に認められた(写真6)。

cornoid lamella の角質細胞および下方の表皮細胞の大多数は上述のような超微構造を示したが、他方、種々の程度の退行性変化を示す細胞が有棘層や顆粒層において少数認められた。そういう変化の比較的軽度な細胞では、不規則形の空胞や拡張した空隙が主に核の周囲に目立った(写真7)。これらの空胞や空隙はいずれも限界膜で境され、限界膜の外側には時にリボソームが付着していた。拡張した空隙が核周囲腔と連絡している所見も時にみられた。これらの所見から空胞や空隙は拡張した小胞体と考えられた。なお、ミトコンドリアの軽度の膨化も認められた。変化の比較的高

度な細胞では、クロマチンは核の辺縁部に凝集する傾向を示し、細胞質内には不規則に拡張した小胞体・膨化したミトコンドリア・ミトコンドリア櫛の消失によって生じた卵円形空胞・細胞質の辺縁部には不規則に凝集したトノフィラメント束などがみられた(写真8)。変性物を取り込んだ自己食胞も時にみられた。変化のさらに高度な細胞では、核は消失、細胞の中心部には膨化した細胞小器官とその遺残・空胞・自己食胞などがあり、辺縁部には凝集したトノフィラメント束がみられた(写真9)。また、細胞内全体にトノフィラメントが充満した細胞もみられた(写真10)。後の2者、すなわち、変化のさらに高度な細胞は異常角化細胞に一致する超微構造を示した。これらの変性表皮細胞は cornoid lamella の下方の有棘層や顆粒層内に不規則に個々バラバラに存在するが、時には変化の程度の異なった細胞が数個集合状にみられる場合もあった。変性表皮細胞の周囲では細胞間隙は一般に拡大し、時にはデスモソームの減少もみられるが、棘融解の所見はなかった。

2. 皮疹の中心部の所見

皮疹の中心部では表皮は一般にやゝ菲薄であったが、基底層・有棘層および顆粒層の細胞の超微構造はいずれも正常のようであった。基底細胞と有棘細胞では、細胞質内に比較的多数のメラノソームが認められた。顆粒細胞と直下の有棘細胞では、正常表皮のそれらにおけると同様、多数の層板顆粒がみられた(写真11)。角質細胞の超微構造も正常表皮におけるそれと同様であった。基底層には、正常の超微構造を示すメラノサイトがみられた。

皮疹の中心部でも、また辺縁部においても表皮真皮接合部に異常所見は認められなかった。真皮上層では、メラノソームを多数貪食したメラノファージがしばしば見出された(写真12)。

考 察

1. cornoid lamella の超微構造について

従来、cornoid lamella については、これを形成する細胞が不全角化細胞であるかどうか、また細胞内にみられる好塩基性小体が核の遺残であるか、それともケラトヒアリン顆粒であるかなど、種々論議されてきた。

Saunders⁵⁾ は組織化学的検索から、cornoid lamella の角質細胞内小体をケラトヒアリン顆粒と同性質のものとみなした。他方、Braun - Falco & Balsa⁶⁾ は組織化学的・酵素化学的研究から、cornoid lamella の細胞内顆粒を不全角化細胞の核由来のもの

とした。

cornoid lamella を形成する細胞の性質と角化過程については、最近の電顕的研究によっても意見が一致していない。すなわち、外松ら¹⁾ は cornoid lamella の角質細胞内にみられる好オスミウム性小体の形成過程を検索、この小体の一部を表皮内汗管の管腔細胞内の好オスミウム性小体に由来するものとみなし、cornoid lamella 形成細胞と管腔細胞との近縁関係を示唆した。Mann ら²⁾ は本症の皮疹を電顕的に観察、cornoid lamella 下方の顆粒層では細胞の多くは類円形、核は濃縮化、細胞質内小器管の変性と空胞化、ケラトヒアリン顆粒の減少、細胞質辺縁部でのトノフィラメントの不規則凝集、cornoid lamella 下部でも細胞は類円形、細胞内にケラチン様物質の充満、そこに核や細胞質の遺残の埋没等の所見をみ、そのことから Miesher⁷⁾ の説(cornoid lamella が不全角化細胞から成るとし、細胞内好塩基性物質を核由来とする説)を支持した。Sato ら³⁾ は本症と表在性播種日光性汗孔角化症の皮疹を電顕的に観察、cornoid lamella が2型の細胞から成るとした;一つは主要な構成細胞で、形は扁平、核や小器管の遺残・空胞・層板顆粒・メラノソーム等を包埋した暗い細胞質を有し、一部にケラチンパターンがみられる;他は cornoid lamella の中央部と辺縁部にごく少数存在する類円形の暗い細胞で、核や小器管の遺残・空虚な空胞・高電子密度の顆粒を含んだ空胞等を多数含有、ケラチンパターンやトノフィラメント束は明瞭でないという。以上から Sato らは、cornoid lamella が多数の不全角化細胞と少数の異常角化細胞から成ること、それは cornoid lamella 下方の表皮細胞における細胞の機能亢進と逆行性変化という矛盾した二つの過程の結果生じたものと推測した。なお、若干の cornoid lamella では多くの微絨毛に囲まれた透明な部分が認められ、かつ下方の表皮に表皮内汗管がみられたことから、若干の cornoid lamella は汗孔由来であろうと述べている。

cornoid lamella と下方の表皮細胞の超微構造についての著者の所見は Sato ら³⁾ のそれと本質的には変りがない。両者の相違点は、著者の所見において cornoid lamella 下部の不全角化細胞の多くが類円形であったこと、また異常角化細胞が cornoid lamella 下方の有棘層や顆粒層にはみられたが、cornoid lamella 内にはほとんど認められなかったこと、他方、Sato らの所見において汗孔由来の cornoid lamella の存在を思わす所見のあったことなどである。Sato らは、cornoid lamella の主要な構成細胞である扁平な暗い細胞における核を含めた細胞小器管の

変性・崩壊とそれらの遺残を特異現象として強調している。しかし、正常な表皮の角化過程においても、細胞が顆粒層から角質層に移行する際、水解酵素による細胞小器官の崩壊は常に起こっている現象であり、ただ変化が急速なため普通はこれを捕捉し難いが、崩壊過程を保持した移行細胞が時おり見出されることはよく知られている。著者の観察でも、移行細胞は cornoid lamella 直下においてごく少数ながら見られ、そういう細胞内には細胞小器官の崩壊を示す所見があった。なお、これらの移行細胞に、細胞障害によると思われる顕著な退行性変化は認められなかった。このことと cornoid lamella 直下の顆粒層の細胞におけるケラトヒアリン物質の種々の程度の産生低下又は欠落を示しながらも正常角化への指向性を失っていないが、細胞の扁平化と細胞小器官の崩壊を伴った細胞内容の変化が完成しないまゝの状態では角質層へ移行するため、cornoid lamella 下部では細胞小器官の遺残を多く含んだ類円形細胞が見られるものと推測される。従って、この細胞は形は類円形であっても一種の不全角化細胞とみなすことができる。このような不全角化の原因は明らかでないが、可能な原因としては細胞の turn over の亢進、あるいはこれと角化の最終過程としての細胞小器官の崩壊に必要な酵素の産生能の低下または酵素活性の低下が考えられる。

2. 皮疹辺縁部の表皮にみられる異常角化細胞について

Sato ら⁹⁾は cornoid lamella 下方の表皮にみられる異常角化細胞の超微構造について次のように述べている。すなわち、cornoid lamella 下方の有棘層上部には濃縮性の核の周囲に多数の空胞・自己食胞・不規則に凝集したトノフィラメント束を持った細胞が時に見られ、そういう細胞ではデスモソームが一般に減少している。顆粒層内にも異常角化細胞が少数みられ、中にはケラトヒアリン顆粒を持ったものもあり、また細胞内容が核の遺残と凝集したトノフィラメントのみから成るものもあったという。

著者の観察でも、cornoid lamella 下方の表皮には異常角化細胞とその前段階としての変性細胞が認められた。すなわち、有棘層では、核周囲の小胞体の拡張とミトコンドリアの軽度膨化を示す細胞、核クロマチンの濃縮・小胞体の顕著な拡張・ミトコンドリアの膨化と変性・細胞質辺縁部のトノフィラメント束の凝集等を示す細胞などが見られた。また有棘層上部や顆粒層では、核の消失・細胞中心部における変性細胞小器官の凝集・細胞辺縁部におけるトノフィラメント束の顕著な凝集等を示す細胞、細胞のほとんど全部が凝集

したトノフィラメントで占められた細胞などが観察された。変化を惹起する原因は明らかでないが、以上の所見は、表皮細胞における細胞小器官の変性に始まってトノフィラメントの凝集に終る一連の退行性変化の過程、退行性変化の結果として異常角化細胞が出現することを示している。これらの変性細胞において興味深い所見は、自己食胞がしばしばみられたこと、また少量のケラトヒアリン顆粒が時にみられたことの二つである。自己食胞の存在は、退行性変化が始まった後の比較的早い時期には正常分化への指向性が未だ保持されており、それに不都合な変性小器官を自ら処理しようとする能力があったことを意味する。少量のケラトヒアリン顆粒の存在は、退行性変化が始まった後でも細胞がケラトヒアリン物質の産生能力を保持していたか、あるいはケラトヒアリン物質産生後間もなく退行性変化が始まったか、いずれかを表わすものと思われる。いずれにしても、分化過程のある時期から細胞小器官の退行性変化が始まり、その結果として細胞が異常角化細胞になることは明らかである。このような異常角化細胞の形成過程は、従来他の種々の疾患⁹⁾でみられた過程とほぼ同様であり、Hashimoto¹⁰⁾のいう表皮細胞の線維性変性 (filamentous degeneration) に一致する。Hashimoto¹⁰⁾は、扁平苔癬や日光角化症では線維性変性の結果としての異常細胞が真皮内へ落下する現象 (apoptosis) がみられることを指摘したが、著者の観察ではそういう現象は認められなかった。

3. 皮疹中心部の表皮細胞について

汗孔角化症の皮疹が遠心性拡大傾向を示すことを考え、皮疹辺縁部表皮にみられた諸変化の痕跡でも中心部表皮にみられはしないかと注意深く調べたが、cornoid lamella の残存構造の存在以外には、光顕的にも電顕的にも表皮の角化細胞に異常所見は認められなかった。皮疹中心部の表皮基底層には正常構造を示すメラノサイトが存在、また基底層および下位有棘層の表皮細胞にはメラノソームが多数含有されているが目立った。

4. 皮疹部の色素と色素細胞について

皮疹辺縁部では、表皮基底層のメラノサイトは周囲の正常皮膚におけるよりもやや少ないように見え、電顕的にも基底細胞と有棘細胞の細胞質内にメラノソームは少なかった。中心部では、表皮基底層のメラノサイト数はほぼ正常のようであり、電顕的にも基底細胞と有棘細胞は細胞質内に多数のメラノソームを持ち、その数は周囲の正常表皮におけるよりもやや多いようにみえた。

皮疹辺縁部でも中心部でも、真皮上層にはメラノソ

ームを多数貪食したメラノファージがみられた。真皮内メラノファージの出現のメカニズムについては、従来から若干の異説がある。メラノサイトから真皮内へ脱落したメラノソームが貪食細胞に貪食されるという機構¹¹⁾、表皮内へ走入した貪食細胞がメラノソームを持った変性表皮細胞を貪食後、再び真皮内へ戻るという機構¹²⁻¹⁴⁾などが考えられている。また、真皮へ落下した変性表皮細胞内にメラノソームをみたという観察¹⁰⁾もあるので、それが貪食細胞によって貪食される可能性もありうる。著者の観察では、真皮内メラノファージの出現機構を説明しうる所見はなかった。仮に変性表皮細胞の存在と真皮内メラノファージの出現との間に関係があるとすると、汗孔角化症の場合には、メラノファージは皮疹辺縁部において出現し、皮疹の遠心性拡大に伴って中心部に残存するという臆測も成り立つかも知れない。

5. 皮疹と汗管との関係について

Mibelli⁵⁾は初め本症の病態を、汗孔の角質増殖を伴った棘細胞増殖と考え、これを“porokeratosis”と命名した。Respighi⁶⁾は汗孔だけでなく、毛嚢にも角栓が存在することを強調した。Saunders⁷⁾は本症に特徴的な cornoid lamella をエクリン汗管開口部の角化によって形成されるものと考え、本症をエクリン汗管開口部の遺伝的病変とみなした。Braun - Falco & Balsa⁸⁾は cornoid lamella を不全角化とみなし、必ずしも汗孔から発生するとは限らぬとした。外松ら⁹⁾は汗管細胞が表皮内で特異的に角化し、特有な病像を作るのであろうとした。Sato ら³⁾は汗孔由来の cornoid lamella の存在を示唆した。Reed & Leone¹⁷⁾は cornoid lamella 下に汗孔を見出すことは稀であるとし、本症の成因と汗管との関係に否定的である。

著者の観察では、汗孔が発症に関与していることを示唆する所見は得られなかった。

結 論

汗孔角化症 15 例において皮疹を光顕的並びに電顕的に検索した。得られた結果を要約すると、次のようである。

皮疹の辺縁部にみられる cornoid lamella は不全角化細胞の堆積から成る。HE 標本において cornoid lamella の細胞内にみられる好塩基性小体は、電顕的には核の遺残であった。cornoid lamella の直下に移行細胞が稀ながら認められた。cornoid lamella の下端には、ケラトヒアリン顆粒を持たない細胞も時に認められた。cornoid lamella の下方の表皮には、種々

の程度の退行性変化を示す細胞が認められた。そういう変化の比較的軽度な細胞では、拡張した小胞体と考えられる空胞がみられた。そういう変化の比較的高度な細胞では、膨化したミトコンドリア・トノフィラメント束・空胞・自己食胞などが認められた。さらに、トノフィラメントの凝集塊が細胞質の大部分を占めている細胞もみられた。cornoid lamella を汗孔由来と思わすような所見は光顕的にも電顕的にも全く認められなかった。

皮疹中心部の真皮上層には多数のメラノファージが認められた。その表皮には特別な異常はみられなかった。

稿を終るに当り御指導・御校閲を頂いた恩師福代良一教授に深謝の意を表します。また、終始有益な御助言を頂いた金沢医科大学皮膚科学教室・広根孝衛教授に感謝の意を表します。また技術的な御援助を頂いた本学附属病院電子顕微鏡室の横田輝一技官および当教室の呉座久治技官に感謝致します。

文 献

- 1) 外松茂太郎, 上田恵一, 中安清, 高安文哉 : いわゆる汗孔角化症。皮膚臨床, **11**, 439 - 447(1969).
- 2) Mann, P. R., Cort, D. F., Fairburn, E. A. & Abdel-Aziz, A. : Ultrastructural studies on two cases of porokeratosis of Mibelli. Brit. J. Derm., **90**, 607 - 617(1974).
- 3) Sato, A., Anton-Lamprecht, I. & Schnyder, U. W. : Ultrastructure of inborn errors of keratinization VII. Porokeratosis Mibelli and disseminated superficial porokeratosis. Arch. Derm. Res., **255**, 271 - 284(1976).
- 4) Hashimoto, K. : The marginal band. Arch. Derm., **103**, 387 - 393(1971).
- 5) Saunders, T. S. : Porokeratosis : a disease of epidermal eccrine-sweat-duct units. Arch. Derm., **84**, 142 - 150(1961).
- 6) Braun-Falco, O. & Balsa, R. E. : Zur Histochemie der cornoiden Lamelle Ein Beitrag zur Pathogenese der Porokeratosis Mibelli. Hautarzt, **20**, 543 - 550(1969).
- 7) Miescher, G. : Mibelli's porokeratosis. Arch. Derm. Syph., **181**, 532 - 548(1940).
- 8) 川田宗弘 : Bowen 病の電子顕微鏡的研究。日皮会誌, **83**, 361 - 376(1973).
- 9) 荒井邦夫 : Darier 病ならびに家族性良性慢性天疱瘡の電子顕微鏡的研究。日皮会誌, **81**, 943 -

976(1971).

10) Hashimoto, K. : Apoptosis in Lichen planus and several other dermatoses : Intra-epidermal cell death with filamentous degeneration. Acta Derm. Venereol. (Stockholm), 56, 187 - 210(1976).

11) Wong, K. C., Guerrie, C. J., Macmillan, D. C. & Vickers, H. R. : An electron microscopical study of Bloch-Sulzberger syndrom (incontinentia pigmenti). Acta Derm. Venereol., 51, 161-168(1971).

12) Schamberg-Lever, G & Lever, W. F. : Electron microscopy of incontinentia pigmenti. J. Invest. Derm., 61, 151-158(1973).

13) Nagao, S. & Iijima, S. : Light and electronmicroscopic study of Riehl's melanosis. Possible mode of its pigmentary incontinence. J. cutaneous patho., 1, 165-175(1974).

14) 舩真一, 佐藤昭彦, 清寺真 : リール黒皮症の電顕的研究 : 特に degeneration cell の存在と組織学的色素失調との関連について. 臨皮, 32, 347 - 353(1978).

15) Mibelli, V. : Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoriferi. Giorn. ital. Mal. vener. Pelle, 28, 313-355(1893).

16) Respighi, E. : Di und ipercheratosi non ancora descritta. Giorn. itali. Mal. vener. Pelle, 28, 356-386(1893).

17) Reed, R. J. & Leone, P. : Porokeratosis : A mutant clonal keratosis of the epidermis. Arch. Derm., 101, 340-347(1970).

写真説明

記号の説明(写真3~12に共通)AP: 自己食胞, DS: デスモソーム, ER: 小胞体, HC: 角質細胞, K: ケラトヒアリン顆粒, LG: 層板顆粒, M: ミトコンドリア, N: 核, TF: トノフィラメント.

写真1. 皮疹辺縁部の光顕像. 角質層に cornoid lamella が2個存在, その一つから少し離れた場所に汗孔がみられる. 真皮上層には軽度の慢性炎症性細胞浸潤と少数のメラノフェージがみられる. HE, ×50.

写真2. 皮疹辺縁部の光顕像. cornoid lamella の下部では多角形を呈する角質細胞がみられる. cornoid lamella の下方の顆粒層には, ごく少量のケラトヒアリン顆粒を持った顆粒細胞が1層認められる. 有棘層には異常角化細胞や空胞化細胞

が少数存在. 下位有棘層から基底層にかけて軽度の細胞間浮腫がみられる. HE, ×500.

写真3. 皮疹辺縁部の表皮上部. cornoid lamella の下部の角質細胞では, 濃縮した核(N')を持った細胞がみられる. cornoid lamella の下方では, 顆粒細胞とケラトヒアリン顆粒を持たない細胞が不規則に混在している. ×4,500.

写真4. cornoid lamella 直下の移行細胞. 核膜は消失し, クロマチンは不規則に凝集している(N). 細胞質内には膨化したミトコンドリア(M), 変性した膜様物を含んだ空胞, トノフィラメント束(TF)等がみられる. その下の顆粒(K)が角ばった形を呈している. ×11,500.

写真5. cornoid lamella の下部の角質細胞. cornoid lamella の下部では角質細胞は多角形で, 細胞内に核の遺残(N')や, 暗い部分と明るい部分の混在した角質などがみられる. ×19,200.

写真6. cornoid lamella の上部の角質細胞. 角質細胞間には, 顆粒層でみられるような細胞間接着層を示すデスモソーム(DS)も少数認められる. 細胞質辺縁には周辺帯(MB)の形成がみられる. ×78,700.

写真7. 皮疹辺縁部の表皮有棘層にみられた変性細胞. 核の周囲に拡張した小胞体が見られる. ミトコンドリアは軽度に膨化, 細胞質の辺縁部には不規則に凝集したトノフィラメントの束がわずかにみられる. 写真の左上には変性のより高度な細胞の一部がみられる. ×9,000.

写真8. 皮疹辺縁部の表皮顆粒層にみられた変性細胞. 核は濃縮状, 細胞質内には不規則に拡張した小胞体・膨化したミトコンドリア・変性物を取り込んだ自己食胞などがみられる. 細胞質辺縁部には不規則に凝集したトノフィラメントの束がみられる. ×10,000.

写真9. 皮疹辺縁部の表皮顆粒層にみられた異常角化細胞. 写真8よりも高度の変性を示し, 核は消失, 細胞の中心部には変性した細胞小器官とその遺残・空胞・自己食胞などがあり, 辺縁部には凝集したトノフィラメント束がみられる. ×10,000.

写真10. 皮疹辺縁部の表皮顆粒層にみられた異常角化細胞. 細胞内に充満したトノフィラメントがあり, 少数の変性小器官や空胞などがその間に埋没してみえる. ×10,600.

写真11. 皮疹中心部の表皮上部の所見. 顆粒細胞と直下の有棘細胞では, 多数の層板顆粒がみられる. ケラトヒアリン顆粒に特別な異常は認められない. ×24,600.

写真12. 皮疹中心部の真皮上層のメラノフェージ. 細胞質内にはメラノソームの集塊が多数みられる. 矢印は集塊を含んだ食胞の限界膜を示す. ×11,300.

An Electron Microscopic Study of Porokeratosis Mibelli—Takuji Tachi, Department of Dermatology, School of Medicine, Kanazawa University, Kanazawa 920, Japan. *J. Jusen. Med. Soc.*, 89, 97—109 (1980).

Abstract Studies of porokeratosis Mibelli were made by light and electron microscopy. The results were as follows.

The cornoid lamellas, most characteristic of the disease, were seen at the marginal part of the lesions and composed of a few polygonal and chiefly flattened horny cells with pyknotic nuclei. Basophilic granules formed in the cells of the cornoid lamellas were revealed by electron microscopy to be remnants of the nuclei. Transitional cells were rarely seen in the area between the granular layer and the cornoid lamellas. Occasionally, the epidermal cells just beneath the cornoid lamellas showed a few number of keratohyalin granules within the cytoplasm. Some of the epidermal cells under the cornoid lamellas demonstrated various degrees of degenerative changes. The slightly degenerated epidermal cells showed numerous vacuoles, probably originated from expanded endoplasmic reticulum, in the cytoplasm. The highly degenerated epidermal cells had vacuolated mitochondria, bundles of tonofilaments, vacuoles and autophagosomes in the cytoplasm. The most highly degenerated cells showed the cytoplasm entirely filled with mass of aggregated tonofilaments. No relations were seen between the cornoid lamellas and the sweat pores. At the atrophic central area of the lesions, many melanophages were seen in the upper dermis.

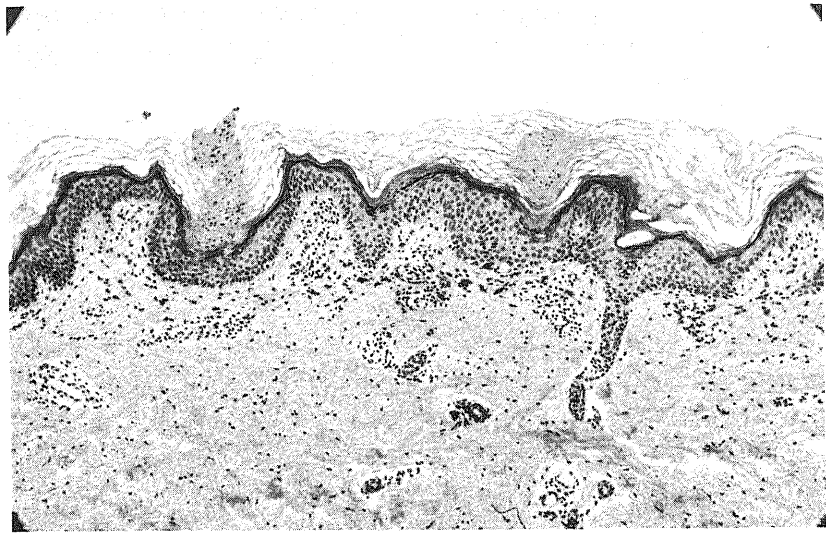


写真 1

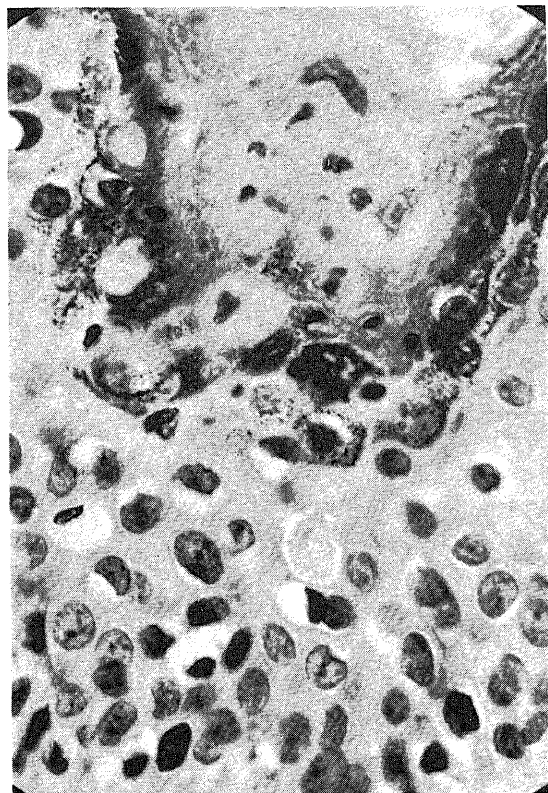


写真 2

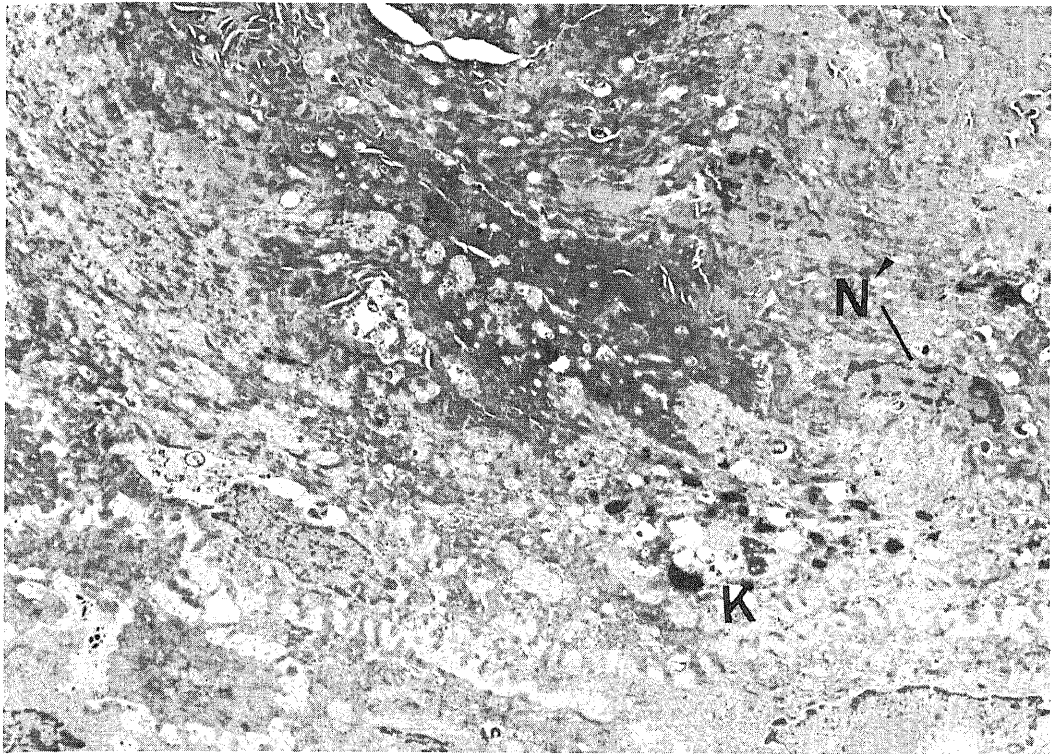


写真 3

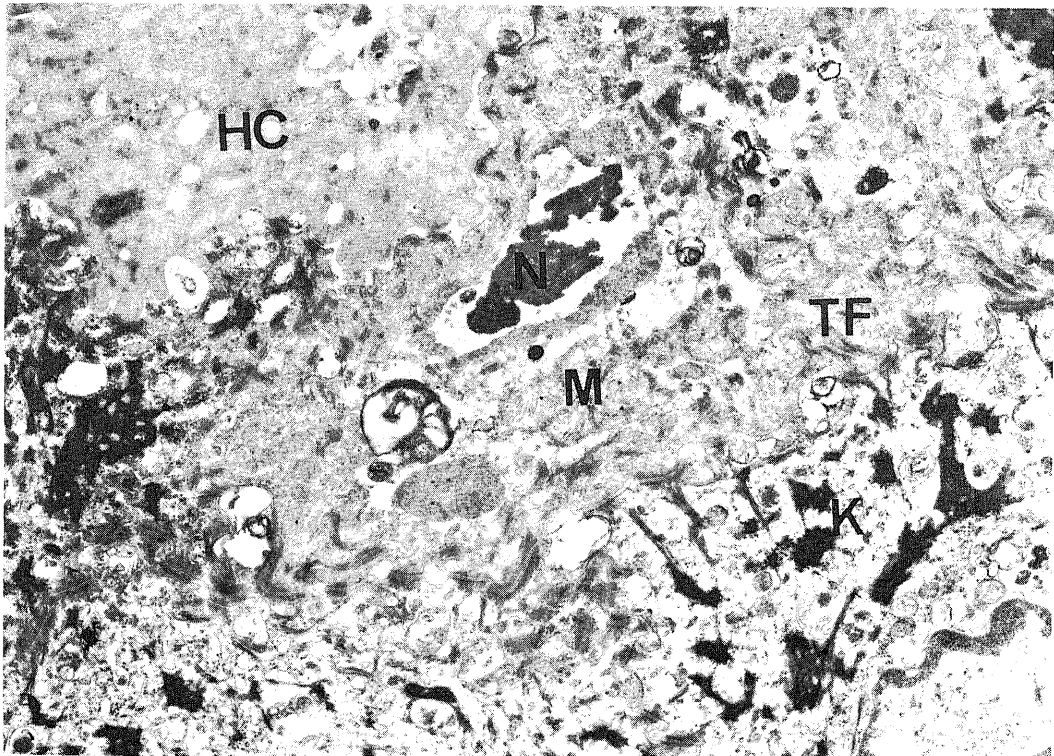


写真 4

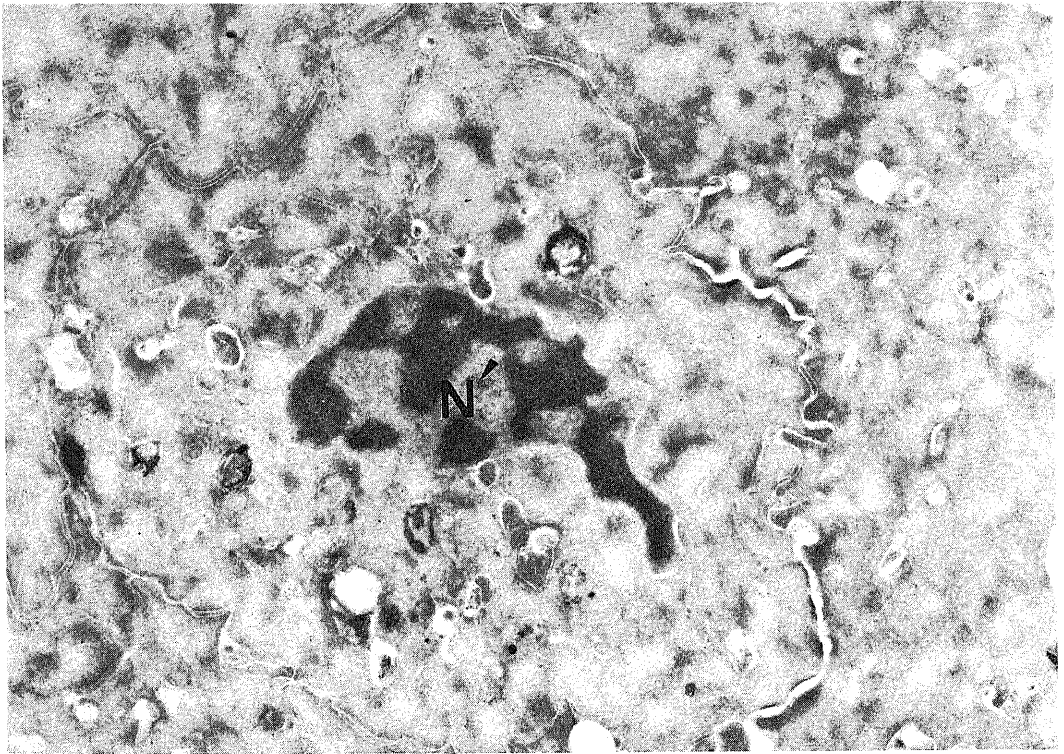


写真 5

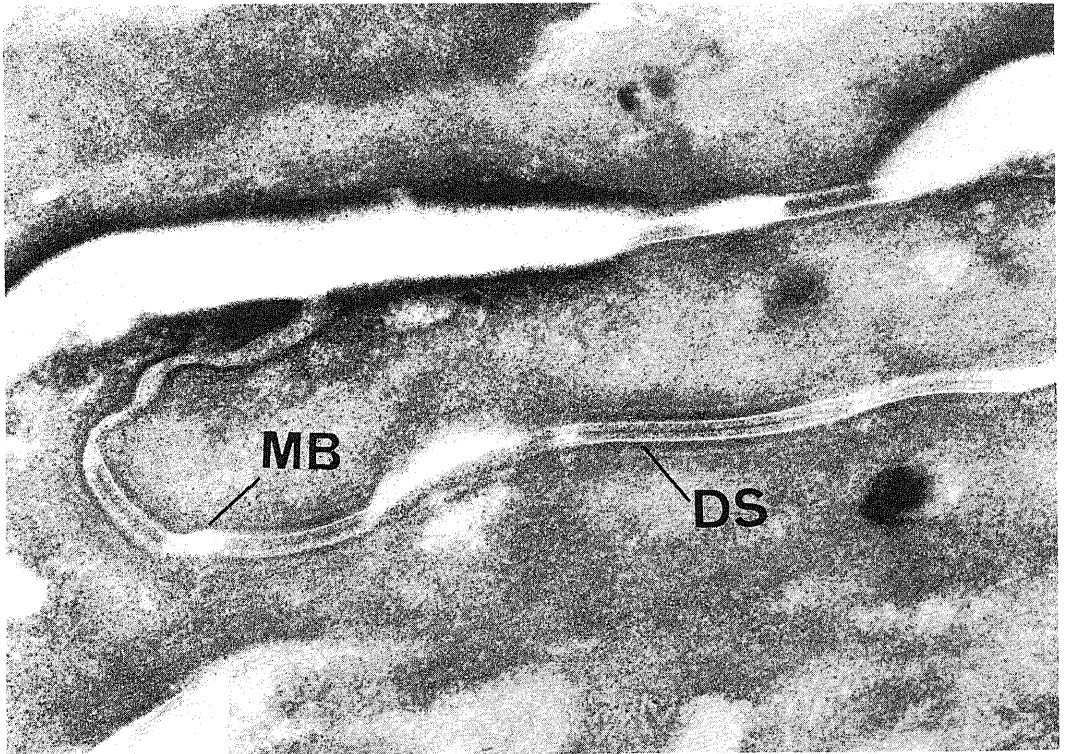


写真 6

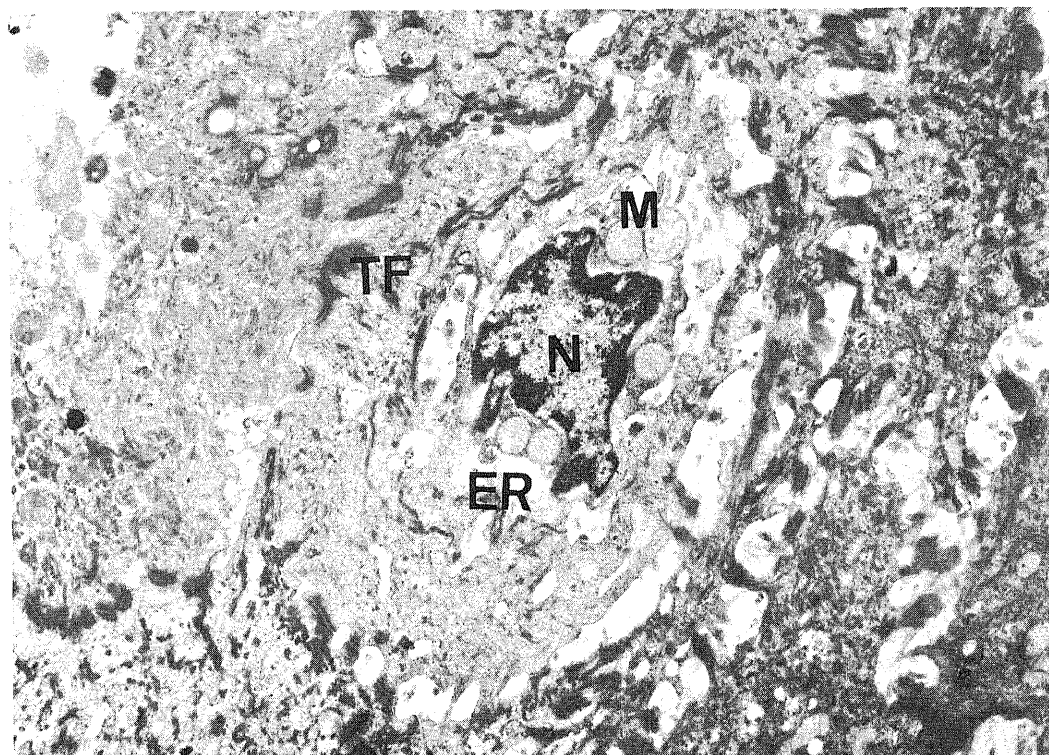


写真 7

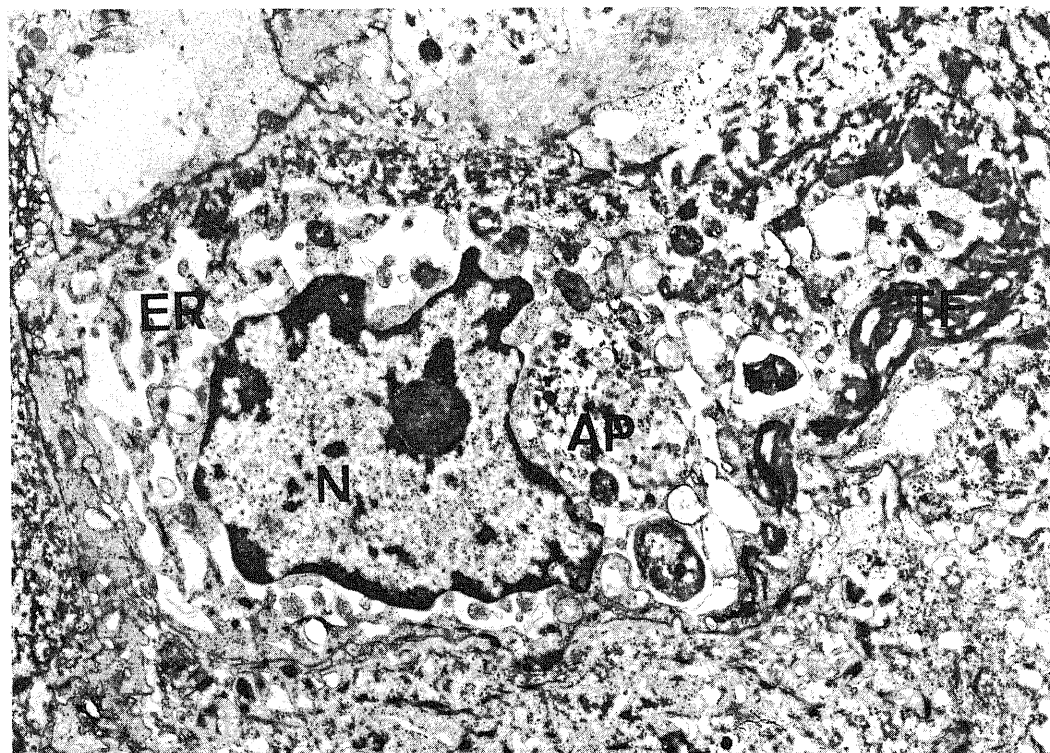


写真 8

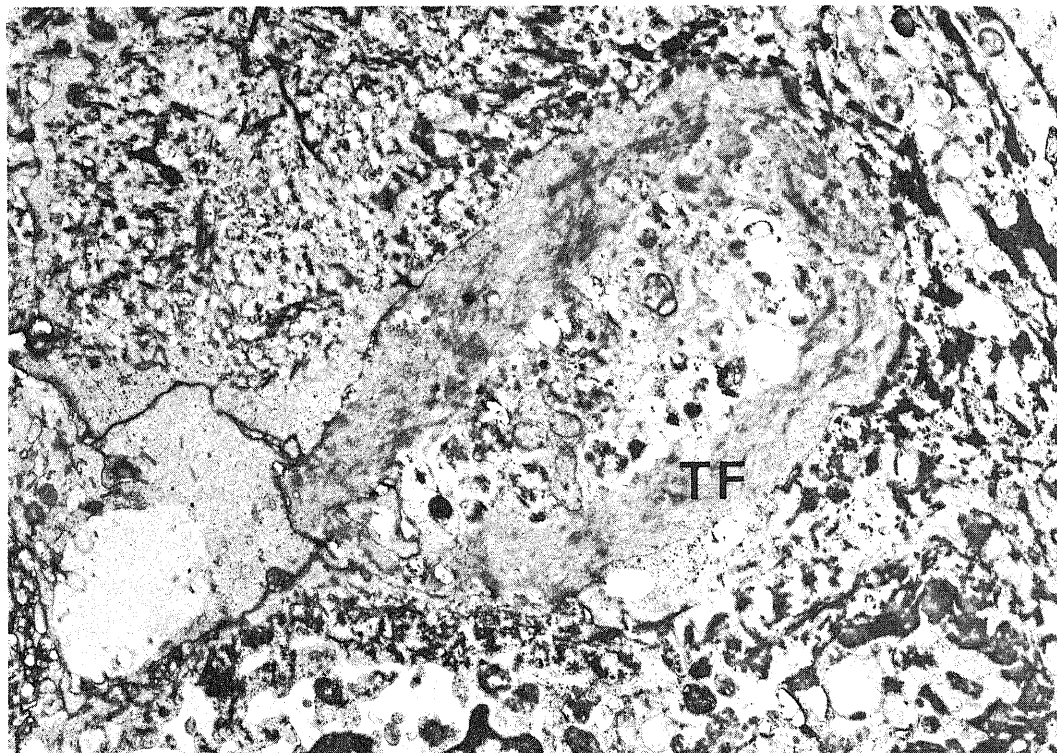


写真 9

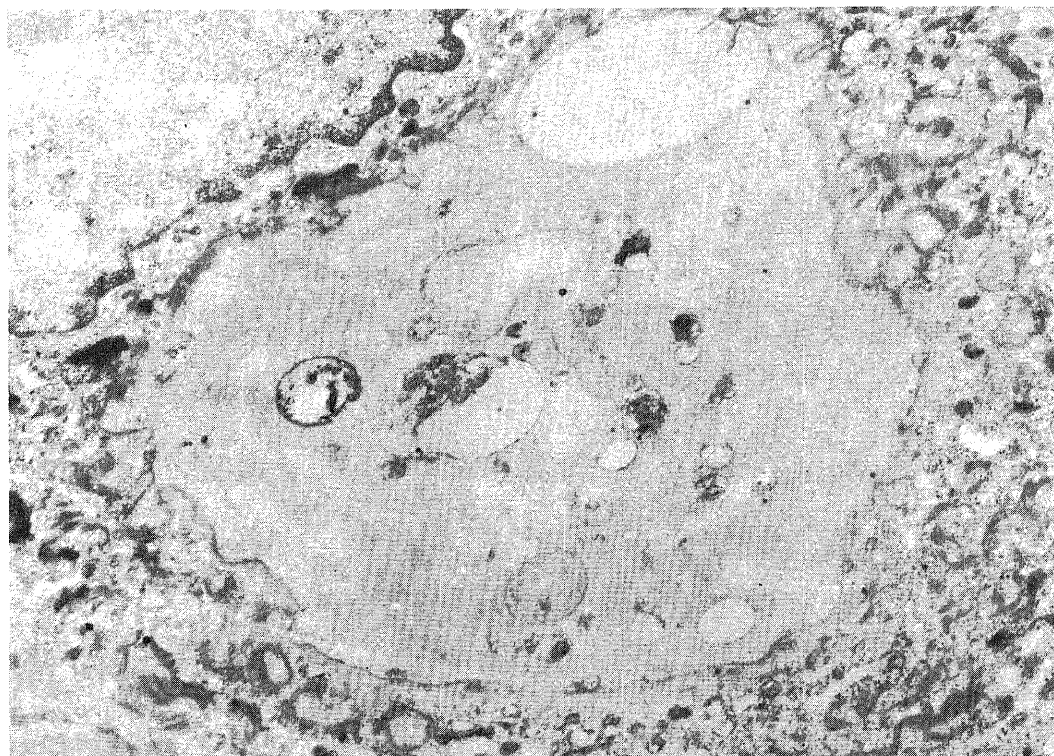


写真 10

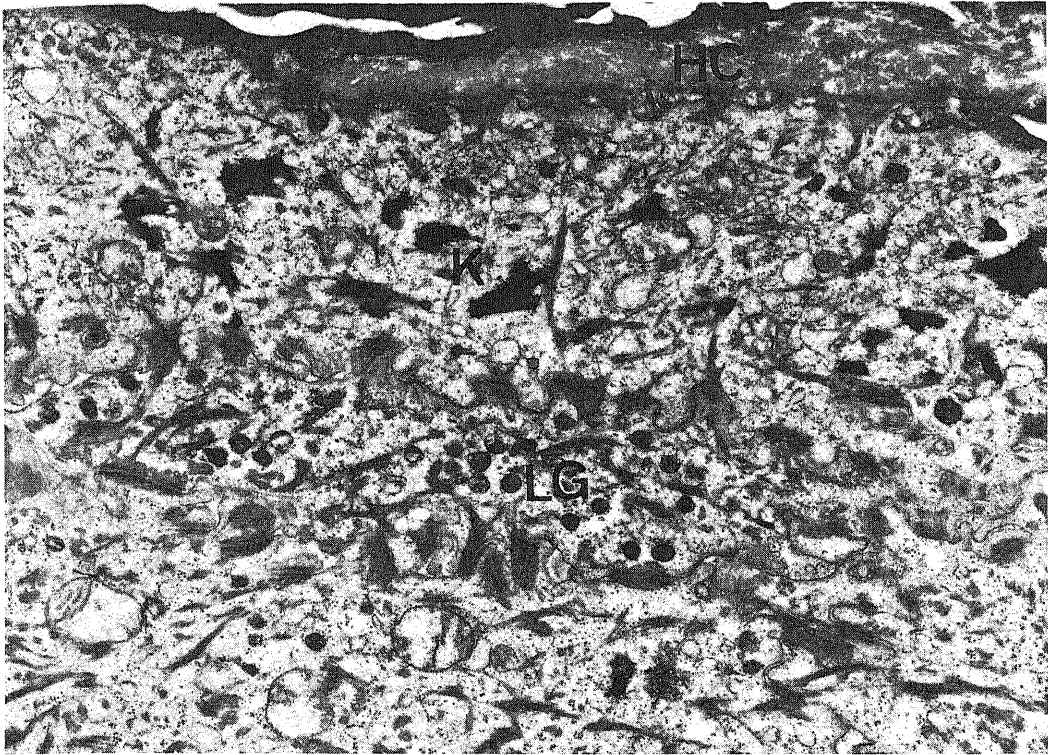


写真 11

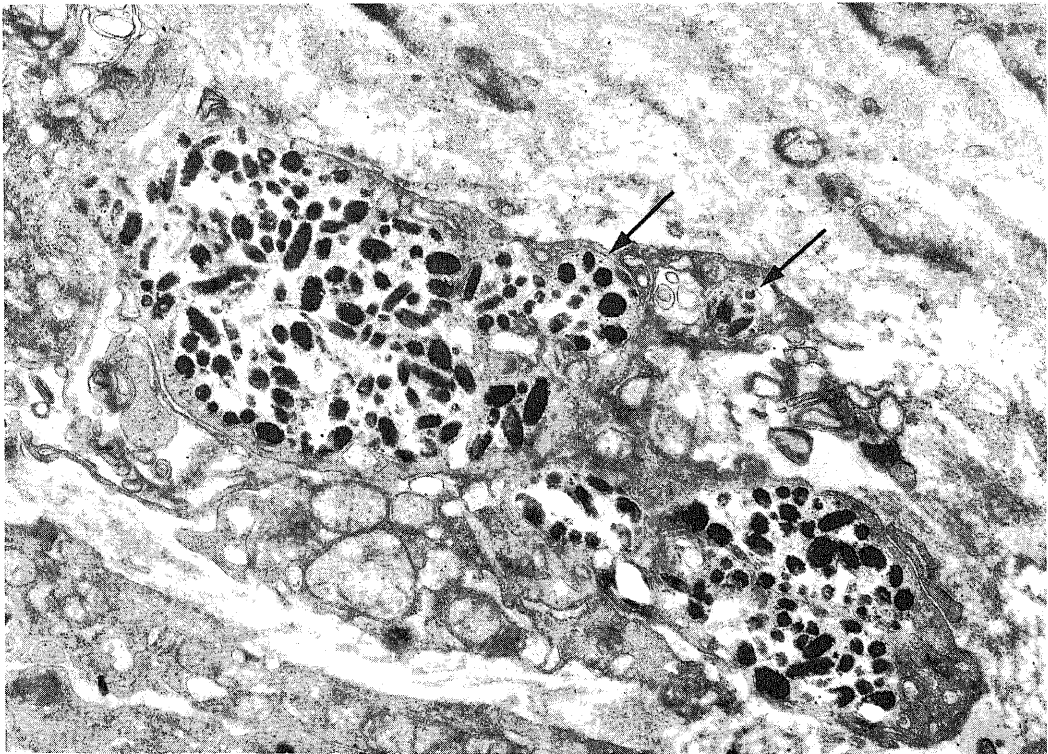


写真 12