

B. ムチン（沈着）症 mucinosis

定義・病因

ムチン（粘液に含まれる糖蛋白）が皮膚に沈着する疾患の総称である。ムチンは通常、ムコ多糖類とコア蛋白の複合体から構成され、線維芽細胞で産生される。アルシアンブルー染色、コロイド鉄染色、トルイジンブルー染色で青色を示す。真皮に存在するムコ多糖には、ヒアルロン酸、デルマトン硫酸、コンドロイチン硫酸、ケラタン硫酸などがある。

ムチンが膠原線維間に異常に沈着した結果、膠原線維の膨化や断裂、離開が生じ、皮膚は浮腫状となる。ムチン沈着は、膠原病の皮膚病変でも病理組織学的にみられやすいほか、甲状腺疾患や糖尿病、腫瘍などを誘因として特徴的な皮疹を生じる。本項ではそのような皮膚ムチン沈着症について述べる。

また、先天的にムコ多糖分解酵素に異常があり、全身臓器にムチンが沈着するものをムコ多糖症 (mucopolysaccharidosis) という (表 17.2).

1. 浮腫性硬化症 scleredema

同義語：成年性浮腫性硬化症 (scleredema adultorum)

急性感染症を契機として発症することが多い。顔面、頸部、肩、上背部の皮膚に硬化が生じ、上肢や体幹にまで及ぶこともある（図 17.8）。圧迫にて圧痕を残さない。初期には自覚症状はないが、しだいに軽い運動障害を訴えるようになる。四肢末端が侵されることはない。病変部では真皮が肥厚し、膠原線維

図 17.8 浮腫性硬化症 (scleredema)
後頸部から上背部にかけての皮膚に著明な硬化を認める。

表 17.2 ムコ多糖症 (mucopolysaccharidosis) の分類と特徴