

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、膠原繊維

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

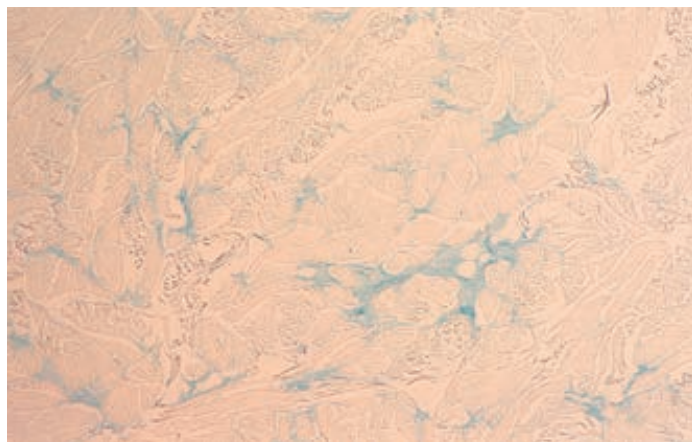


図 17.9 浮腫性硬化症の病理組織像（アルシアンブルー染色）
ムチンの沈着がみられる。

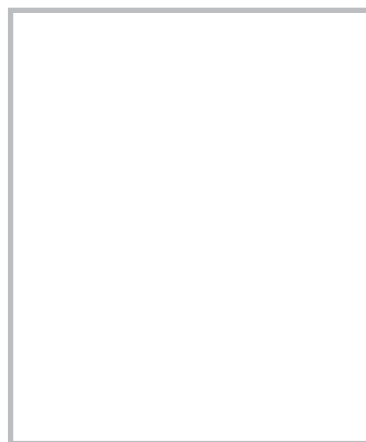


図 17.10 脛骨前粘液水腫
(pretibial myxedema)

間にムチンが沈着する（図 17.9）。本症は糖尿病性浮腫性硬化症（p.332 参照）との異同が議論となっており，糖尿病の検索が必要である。数か月から数年後に自然治癒する。

2. 汎発性粘液水腫 はんぱつ generalized myxedema ★

甲状腺機能低下により生じる。全身の皮膚にムチンが沈着し，とくに顔面や四肢に浮腫状変化が目立つ。皮膚は冷たく，乾燥して蒼白を呈する。つまむと軟らかく圧痕を残さない（non-pitting edema）。顔面に特徴があり，全体に腫れぼったく，鼻の幅が広がり，巨大舌と口唇の肥厚がみられる。頭髪および眉毛外側 1/3 の脱毛や脆弱性を認める。

3. 脛骨前粘液水腫 pretibial myxedema ★

両側の脛骨前面から足背にかけて好発し，淡紅褐色調の局面，皮下硬結，結節を呈する（図 17.10）。毛孔の開大や多毛を認める。甲状腺機能亢進症やその治療後の機能低下状態で生じることが多い。

4. 粘液水腫性苔癬 たいせん lichen myxedematosus ★

類義語：硬化性粘液水腫（scleromyxedema），丘疹性ムチン沈着症（papular mucinosis）

顔面，手指，前腕伸側などの四肢を中心に，直径 1～3 mm のやや黄色調の丘疹が多数集簇，融合し，局面を形成してオレンジの皮様の外観を示す（図 17.11）。丘疹が単発ないし散在



図 17.11 粘液水腫性苔癬（lichen myxedematosus）