

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1998.09) 40巻10号:1627~1630.

Reticular Erythematous Mucinosisの1例

本間 大、浅賀浩孝、伊藤文彦、高橋英俊、山本明美、橋
本喜夫、飯塚 一


症 例

Reticular Erythematous Mucinosis の 1 例

本 間 大* 浅賀 浩孝* 伊藤 文彦* 高橋 英俊*
山本 明美* 橋本 喜夫* 飯塚 一*

要 約 47 歳, 女性。特に誘因なく体幹を中心に淡紅色の丘疹, 紅斑が出現した。背部では癒合し網状の局面を形成した。軽度の甲状腺機能低下を合併。生検部周囲から皮疹は急速に消褪した。

I はじめに -----

reticular erythematous mucinosis (以下 REM) は 1974 年, Steigleder ら¹⁾が 4 例の報告とともに提唱した疾患概念で, 本邦ではこれまでに 10 例の報告がある。今回, われわれは REM の 1 例を経験したので報告する。自験例においては生検後, 皮疹が急速に消褪した。

II 症 例 -----

患 者 47 歳, 女性

初 診 1997 年 1 月 8 日

主 訴 体幹・四肢の自覚症状のない淡紅色の皮疹
家族歴・既往歴 特記すべきことなし。

現病歴 初診の約 3 カ月前から, 特に誘因なく体幹を中心として淡紅色の丘疹が出現した。

近医皮膚科にてステロイドの外用, 非ステロイド消炎鎮痛剤の内服が行われたが, 改善しなかった。ステロイドの内服も試みられたが明らかな改善なく, 精査・治療を目的として当科を紹介され, 2 月 19 日入院した。

現 症 体幹・四肢にかけて, 豌豆大までの淡紅色の丘疹, 紅斑が散在し, 特に背部では癒合傾向を認め, 一部網状の局面を形成している (図 1-a, b)。表在リンパ節は触知しない。

臨床検査成績 血算; 赤血球 $407 \times 10^4 / \mu\text{l}$, 白血球

$6490 / \mu\text{l}$ (Neut 57.2%, Lymph 26.4%, Mono 12.6%, Eosino 0.9%, Baso 0.4%, Blast 0.0%), Plt $19.3 \times 10^4 / \mu\text{l}$

血液生化学; GOT 25 (IU/l), GPT 43 ↑ (IU/l), γ -GTP 199 (IU/l) ↑, CRP < 3.0 (IU/l), T_3 1.20 (ng/ml), T_4 6.68 ($\mu\text{g}/\text{dl}$), FT_3 4.09 (pg/ml), FT_4 0.85 ↓ (ng/dl), TSH 3.83 ↑ ($\mu\text{IU}/\text{ml}$), IgG 1694.2 ↑ (mg/dl)

血清蛋白電気泳動; 異常なし。

抗核抗体; 20 × (陰性)

腫瘍マーカー; CEA 8.2 ↑ (ng/ml), Ferritin 111 ↑ (ng/ml), CA19-9 5 (U/ml), AFP 4 (ng/ml)

ウイルス学的検索; HBsAg 29.1 ↑, HBsAb 0.5, HBeAg 0.2, HBeAb 100 ↑, 抗 HSV 抗体・IgG 112.0 ↑, 抗 HSV 抗体・IgM 0.48 (以上, cut off index 1.00 以下), adenovirus CF 8 ×, cytomegalovirus CF 16 ×, EB virus CA IgG 160 ×, EB virus CA IgM 10 × 以下, EB virus CA IgA 10 × 以下, EBNA 抗体価 40 ×,

T リンパ球・B リンパ球百分率, T リンパ球サブセット, NK 活性; 異常なし。

病理組織所見 表皮は著変なし。真皮上層から中層にかけて血管周囲性, 一部毛包周囲に小円形細胞が稠密に浸潤し, その周囲の膠原線維間には浮腫が認められた。血管炎の所見はない。真皮上層の膠原線維間には, 青色で細網状~顆粒状に染まる物質の沈着がみられた (図 2-a)。この物質はアルシアンブル

* Masaru HONMA, Hiroataka ASAGA, Fumihiko ITO, Hidetoshi TAKAHASHI, Akemi YAMAMOTO, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任: 飯塚 一教授)
(別刷請求先) 本間 大: 旭川医科大学皮膚科 (〒 078-8307 北海道旭川市西神楽 4 線 5 号 3 番地)

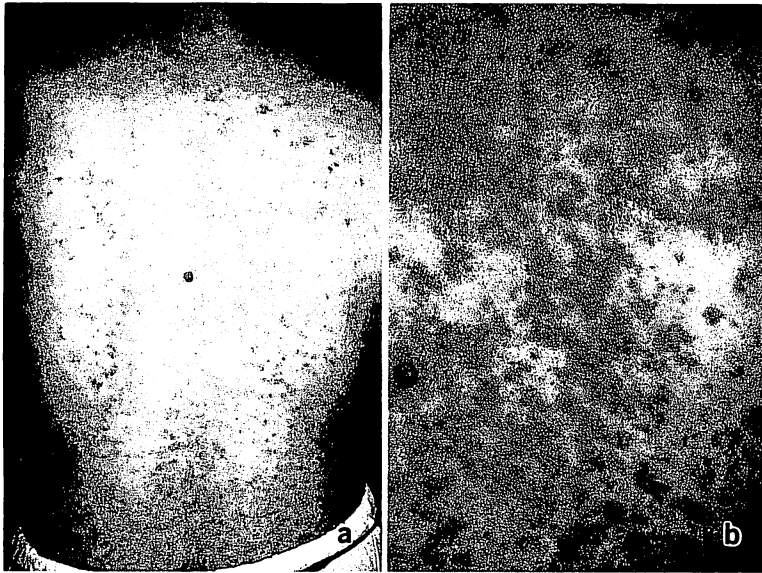


図1 a: 背部の網状紅斑 (全体像); 背部中央に見えるのは色素性母斑
b: 背部の皮疹の拡大像; 紅斑性丘疹が網目状に分布している。

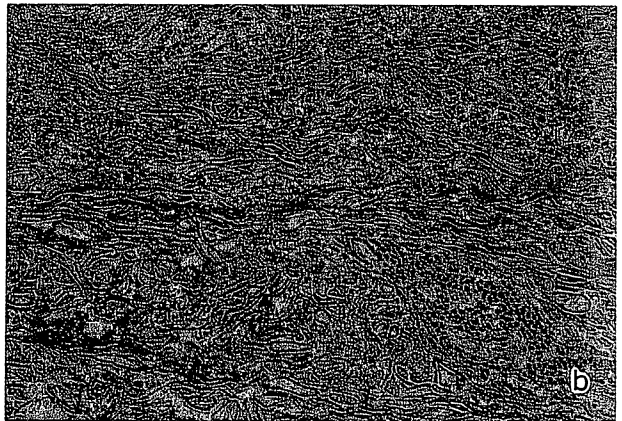
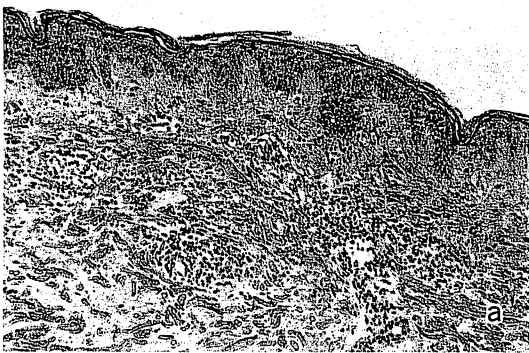


図2 病理組織学的所見
a: HE 染色
b: アルシアンブルー (pH 2.5) 染色; 膠原線維間に細網状の青色に染まる物質が沈着する。

— (pH 2.5) 染色陽性 (図 2-b) で, ヒアルロニダーゼで消化された。

免疫組織学的所見 浸潤するリンパ球の多くは MT-1 陽性で CD20 陽性細胞は少数であった。

治療および経過 入院後, ステロイド外用, 抗ヒスタミン剤・抗アレルギー剤の内服による治療を開始したが, 明らかな効果はみられなかった。しかしながら, 皮膚生検を施行した部位の周辺から比較的急速に皮疹は消褪しはじめ, 略治状態となり, 3月6日退院した。現在のところ, 体幹に若干の紅斑を残すのみである。

III 考 察

REM は, Steigleder らにより提唱された疾患概念で, 主として体幹を中心に治療に抵抗性の網状の紅斑を生じ, 組織学的にムチンの沈着が証明される。1960年に Perry ら²⁾が報告した plaque-like form of cutaneous mucinosis とは同一の範疇に属する疾患と考えられている。現在までに本邦では, 自験例を含めて 11 例^{3)~12)}が報告されている (表 1)。

表1 本邦における報告例

報告者	報告年	年齢・性別	合併疾患・誘因
原田ら ³⁾	1985	56歳 男	特になし
Funai & Aoki ⁴⁾	1986	71歳 男	特になし
稲垣ら ⁵⁾	1986	60歳 男	境界型糖尿病
河野ら ⁶⁾	1986	61歳 男	日光浴後
原ら ⁷⁾	1987	22歳 男	特になし
土屋ら ⁸⁾	1987	28歳 男	日光浴後
秋山ら ⁹⁾	1989	50歳 男	日光浴後
竹原ら ¹⁰⁾	1992	58歳 男	特になし
Izumi & Tajima ¹¹⁾	1996	46歳 男	特になし
李ら ¹²⁾	1996	26歳 男	特になし
自験例	1997	47歳 女	甲状腺機能低下

Stephensら¹³⁾は、皮膚ムチン沈着症をびまん性、巣状、毛包性の3型に分類し、びまん性の一型としてREMを位置づけている。組織学的には小円形細胞の浸潤で特徴づけられるが、本態はいまだ不明である。

これまでの報告では、本邦におけるREMは10例すべてが男性で、年齢も22歳から71歳と広い範囲にわたっている。本邦で男性が多い理由は不明で、欧米ではむしろ女性に多い。自験例は調べた限り、本邦初の女性例である。

過去の本邦例をみるとSteiglederらの報告のように日光曝露後に生じたものが3例、境界型糖尿病を伴ったものが1例であるが、その他明らかな誘因となるものは報告されていない。一方、欧米では、合併疾患や誘因に関して種々の報告があり、甲状腺機能異常、糖尿病等の代謝疾患や乳癌、結腸癌といった悪性腫瘍の合併例も報告されている(表2)^{1)-3),13)-27)}。自験例についても甲状腺機能が若干は低下していたが、程度は軽微で治療を要するものではなかった。しかしながら文献上、本症と橋本病との合併の報告もあり、今後も甲状腺機能に関しては注意深い経過観察が必要と考える。また甲状腺機能低下に対し、ホルモン補充療法を施行後、皮疹の改善がみられた例¹⁸⁾もある。

自験例で興味深いのは、生検部周囲から皮疹が消退したことである。生検により局所の浸潤細胞が変化し、線維芽細胞の活性が抑制された可能性も考えられる。原ら⁷⁾も同様の症例を報告し、自然軽快と生検時期が偶然一致した可能性も否定で

表2 REMに合併した疾患

悪性腫瘍
大腸癌 ¹³⁾
乳癌 ¹³⁾
代謝・内分泌疾患
甲状腺腫 ¹⁾
甲状腺機能異常(機能亢進 ^{2),14)-16)} , 機能低下 ^{15),17),18)})
糖代謝異常(糖尿病 ^{1),15),19)})
感染症
HIV感染症 ²⁰⁾
血液疾患
特発性血小板減少性紫斑病 ²¹⁾
その他
DLE ¹⁹⁾
乾癬 ¹⁸⁾
網状皮斑 ³⁾
指端紫藍症 ³⁾
関節炎 ²²⁾⁻²⁴⁾
アレルギー性血管炎 ³⁾
付属器炎(性器) ³⁾
嚢胞腎 ³⁾
腎結石 ¹⁾
頸部リンパ節腫脹 ^{25),26)}
ぶどう膜炎 ²⁷⁾

(原田らの報告, 1985³⁾を一部改変)

きないが、何らかの関連はあるものと推定している。ムチン沈着症において生検を契機に消退傾向がみられる病態として環状肉芽腫が、また一過性に消退する病型としてself-healing juvenile cutaneous mucinosis²⁸⁾があげられるが、いずれもREMとは臨床像が異なる。

Braddockら²⁹⁾は、組織学的にlymphocytic infiltration of the skin (Jessner)と本症の類似性をあげ、NK細胞活性の低下に注目している

が、自験例ではNK活性の低下はみられていない。

Smithら²⁷⁾は、ムチンの沈着が軽微な症例が存在することから、本症においては小円形細胞の浸潤が重要でムチンの沈着は二次的なものと推定している。自験例では炎症細胞の詳細なマーカー検索は行っていないが、免疫学的側面からの検討も必要と思われる。

本症例の要旨は日皮学会第329回北海道地方会で報告した。

(1998年2月9日受理)

----- 文 献 -----

- 1) Steigleder GK et al: Br J Dermatol, **91**: 191-199, 1974
- 2) Perry HO et al: Arch Dermatol, **82**: 980-985, 1960
- 3) 原田玲子ほか: 日皮会誌, **95**: 955-961, 1985
- 4) Funai T, Aoki T: J Dermatol, **13**: 213-216, 1986
- 5) 稲垣安紀ほか: 臨皮, **40**: 237-240, 1986
- 6) 河野正恒ほか: 臨皮, **40**: 887-890, 1986
- 7) 原 弘之ほか: 皮膚臨床, **29**: 641-645, 1987
- 8) 土屋喜久夫ほか: 日皮会誌, **97**: 617, 1987
- 9) 秋山尚範ほか: 西日皮膚, **51**: 166, 1989
- 10) 竹原和美ほか: 臨皮, **46**: 613-616, 1992
- 11) Izumi T, Tajima S: J Dermatol, **22**: 700-703, 1995
- 12) 李 相広ほか: 皮膚紀要, **91**: 309-313, 1996
- 13) Stephens CJM et al: Advans in Dermatol, **8**: 201-227, 1993
- 14) Quimby SR et al: J Am Acad Dermatol, **6**: 856-861, 1982
- 15) Morison WL et al: Arch Dermatol, **115**: 1340-1342, 1979
- 16) Szabo E et al: Z Hautkr, **54**: 653-658, 1979
- 17) Velasco JA et al: Dermatol, **184**: 73-77, 1992
- 18) Bulengo-Ransby SM et al: J Am Acad Dermatol, **27**: 825-828, 1992
- 19) Hertzberg J: Z Hautkr, **56**: 1317-1325, 1981
- 20) Dauden E et al: Dermatol, **191**: 157-160, 1995
- 21) Braddock SW et al: J Am Acad Dermatol, **19**: 859-868, 1988
- 22) Dufour JP et al: Clin Rheumatol, **5**: 245-251, 1986
- 23) Dijkmans BAC: Acta Derm Venereol [Stockh], **66**: 442-445, 1986
- 24) Kocsard E et al: Aust J Dermatol, **19**: 121-124, 1978
- 25) Molner J et al: Hautarzt, **27**: 333-338, 1976
- 26) Kalman K et al: Arch Dermatol, **113**: 335-338, 1977
- 27) Smith NP et al: Clin Exp Dermatol, **1**: 99-103, 1976
- 28) Pucevich MV et al: J Am Acad Dermatol, **11**: 327-332, 1984
- 29) Braddock SW et al: J Am Acad Dermatol, **28**: 691-695, 1993