

# AMCoR

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

皮膚科の臨床 (2002.01) 44巻1号:69～71.

Acral Persistent Papular Mucinosisの1例

飛澤慎一, 山内利浩, 高橋英俊, 山本明美, 岸山和敬, 飯塚一


**症 例**

## Acral Persistent Papular Mucinosis の 1 例

飛澤 慎一\* 山内 利浩\* 高橋 英俊\*  
山本 明美\* 岸山 和敬\*\* 飯塚 一\*

**要 約** 49歳, 女性。約5年前から両手背に直径2mm大の正常皮膚色からやや黄褐色の丘疹が多発。病理組織学的に丘疹は真皮上層の浮腫, 膠原線維間の開大, 走行の乱れ, 断裂を特徴とし, アルシアンブルー陽性でムチンが沈着する。甲状腺機能異常, M蛋白血症などの合併症はなかった。副腎皮質ステロイド外用剤の塗布による治療を行ったが皮疹の改善はない。

### I はじめに

acral persistent papular mucinosis (APPM) は1986年, Rongiolettiらにより新しい疾患概念として提唱された皮膚ムチン沈着症である<sup>1)</sup>。臨床的には四肢末端に両側性に多発する丘疹であり, 全身症状を伴わず, 慢性に経過する。今回われわれは, APPMの典型例と思われる症例を経験したので報告する。

### II 症 例

**患 者** 49歳, 女性  
**初 診** 1998年1月29日  
**主 訴** 両手背の丘疹  
**家族歴** 特記すべきことなし。  
**既往歴** 頸部リンパ節結核(25歳), 卵巣嚢腫(30歳)  
**現病歴** 約5年前から, 両手背に自覚症状のない丘疹が多発したが放置していた。皮疹が改善しないため, 1998年1月29日, 北見赤十字病院皮膚科を受診した。

**現 症** 両手背に直径2mm大までの正常皮膚色

からやや黄色調を呈し, 境界があまりはっきりしない充実性の丘疹が集簇・散在する(図1-a)。手背の皮膚を緊張させると黄色調の丘疹が比較的是っきりする(図1-b)。

**病理組織学的所見** 左手背: 真皮上層に浮腫がみられ, 膠原線維の解離, 走行の乱れ, 断裂があり, 膠原線維間に好塩基性の沈着物が認められる(図2)。沈着物はアルシアンブルー染色pH 2.5で陽性, トルイジンプルー染色で異染性を示した。同沈着物は辜丸ヒアルロニダーゼ消化試験で沈着物は消化されヒアルロン酸が主体であると考えられた。

**検査所見** 通常の血液, 尿, 生化学検査に異常なく, 甲状腺機能, 肝機能, 耐糖能も正常で免疫電気泳動でもM蛋白血症は認められなかった。抗核抗体は陰性。血清ヒアルロン酸は13 ng/mlと正常範囲。

**経 過** APPMと診断し, 副腎皮質ステロイド軟膏の塗布にて加療したが皮疹の改善はみられなかった。その後, 2年が経過したが著変を認めていない。

### III 考 察

APPMは, 1986年にRongiolettiらによりその特異な皮疹の分布と全身症状を欠くことから新しい疾患概念として提唱された皮膚ムチン沈着症

\* Shinichi TOBISAWA, Toshihiro YAMAUCHI, Hidetoshi TAKAHASHI, Akemi YAMAMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室(主任: 飯塚 一教授)

\*\* Kazunori KISHIYAMA, 北見赤十字病院, 皮膚科(主任: 岸山和敬部長)

[別刷請求先] 飛澤慎一: 旭川医科大学皮膚科(〒078-8510 旭川市緑が丘東2条1-1-1)

[キーワード] 皮膚ムチン沈着症

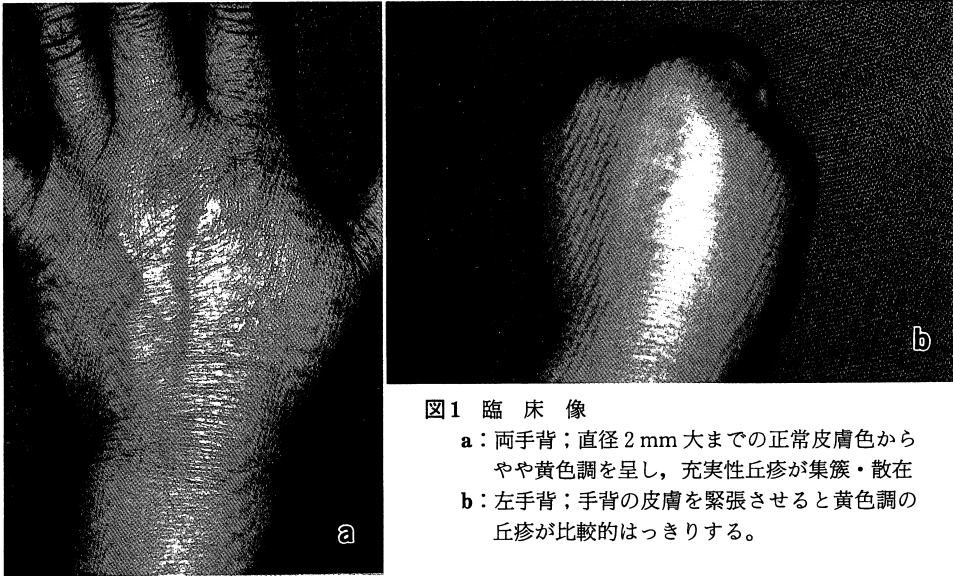


図1 臨床像

- a: 両手背; 直径2 mm 大までの正常皮膚色からやや黄色調を呈し, 充実性丘疹が集簇・散在
- b: 左手背; 手背の皮膚を緊張させると黄色調の丘疹が比較的はっきりする。

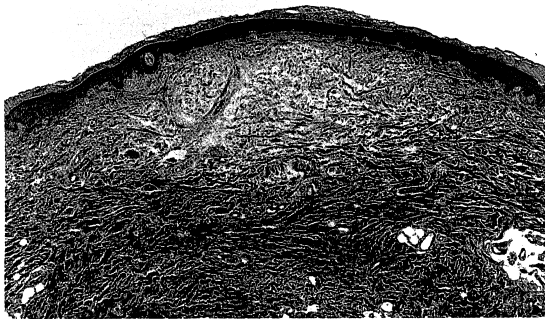


図2 病理組織像: 真皮上層の浮腫, 膠原線維の解離, その間に好塩基性の沈着物が認められる。

である<sup>1)</sup>。これまで、調べた限りでは欧米で22例、本邦で自験例を含め7例、計29例が報告されている。性別は女22例、男7例と女性に多く、また中年以降に好発するが、近年では若年での発症も報告されている<sup>2)</sup>。

その臨床像は、四肢末端に両側性に多発する直径2~5 mm 大の丘疹である。好発部位は手背、前腕伸側であるが、肘、膝に生じた例も報告されている<sup>3)4)</sup>。臨床検査成績では一般に異常を認めず、甲状腺機能異常やM蛋白血症などの全身疾患は伴わないとされているが、例外的にIgA monoclonal gammopathy<sup>5)</sup>、MCTD<sup>6)</sup>を合併した症例が各1例報告されている。

APPMと最も鑑別を要する疾患として lichen myxedematosus が挙げられ、特に discrete papular form of lichen myxedematosus (DPLM) との異同がしばしば議論されてきた。Rongiolettiら<sup>1)3)7)8)</sup>は臨床像、病理組織像の違い、全身疾患の有無などから両者は鑑別され、APPMを独立疾患としているが、必ずしも絶対的なものではなく、NaeyaertらのようにAPPMはDPLMの1つの臨床型であるとする意見もある<sup>10)</sup>。APPMの病因について、大西らは血清中抗ヒアルロニダーゼ活性が高値であることにより分解が抑制され、組織内にヒアルロン酸が蓄積すると推測している<sup>11)</sup>。自験例では血清中抗ヒアルロニダーゼ活性を測定していないが、血清ヒアルロン酸は正常範囲であった。

APPMの経過は長く、治療に関しては2例でステロイド外用が有効であったとされているが<sup>5)6)</sup>、大部分は治療に抵抗性であり、有効な治療法は確立していない。自験例でもステロイド外用による治療を行ったが無効であった。

(2001年6月1日受理)

— 文 献 —

- 1) Rongioletti F et al: Arch Dermatol, **122**: 1237-1239, 1986
- 2) Menni S et al: Clin Exp Dermatol, **20**: 431-433, 1995

- 3) Flowers SL et al: J Am Acad Dermatol, **21**: 293-297, 1989
- 4) Bayerl C et al: Acta Derm Venereol (Stockh), **74**: 410-412, 1994
- 5) Borradori L et al: Dermatology, **185**: 134-136, 1992
- 6) 平川佳代子ほか: 西日皮膚, **56**: 168, 1994
- 7) Rongioletti F et al: J Am Acad Dermatol, **23**: 530-532, 1990
- 8) Rebora A et al: Dermatology, **185**: 81, 1992
- 9) Rongioletti F et al: J Am Acad Dermatol, **24**: 265-270, 1991
- 10) Naeyaert JM et al: Arch Dermatol, **126**: 1372-1374, 1990
- 11) 大西善博ほか: 皮膚病診療, **19**: 1117-1120, 1997