Mucinosis follicularis 症例について

中村 進一

日本医科大学皮膚科学教室 (指導: 宗像 醇教授)

緒言

1957 年に Pinkus¹⁾ および Braun-Falco²⁾ によって本症は一独立疾患として記載された。とくに, Pinkus は自験例の 7 例について, Alopecia mucinosa と命名したが, その後, Jablonska (1959)³⁾ は本症を, その組織学的特徴より Mucinosis follicularis と命名し, 現在は両方の病名が用いられている。

なお, 外国では症例追加がなされ, Plotnick⁴⁾ の集計によれば 90 例におよんでいる。一方, 本邦における報告例は, 鳴海⁵⁾ の報告以来, 亀井⁶⁾, 朝田⁷⁾, 松中⁸⁾, 福代⁹⁾, 田中¹⁰⁾, 川田¹¹⁾, 伊藤¹²⁾, 白鳥¹³⁾, 森¹⁴⁾, 徳丸¹⁵⁾, 宮崎¹⁶⁾, 中条¹⁷⁾らがあり, 自験例も含め 21 例が報告されている。著者¹⁸⁾ もその 1 例を経験したので追加報告するとともに, 簡単に臨床的事項につき文献的考察をのべてみたいと思う。

症例

患者: 40 才, 男, 無職

初診: 昭和 43 年 6 月 27 日

主訴: 前頭部の軽度痒痒感を伴った常色, 粟粒大, 毛孔一致性, 充実性丘疹。

既往歴: 進行性筋ジストロフィー症にて本院内科入

写真 1 頭頂部より前頭部にかけて粟粒大, 毛孔一致性丘疹が散在

NAKAMURA, SHINICHI

院加療を受けた。

現病歴: 初診の 3 カ月前より前頭部に常色, 粟粒大, 毛孔一致性の充実性丘疹が散在性に出現, 約 1 週間前より軽度の痒痒感が加わり当科受診。なお, 頭部のびまん性脱毛は 27 才頃よりはじまっているという (写真 1)。

なお, 身長 146 cm, 体重 50 kg, 栄養普通なるも, 筋力減退のため, 上肢は両側水平位挙上不能, 下肢は歩行障害ならびに仮性筋肥大がみとめられる。

検査成績: 血圧: 121/78 mmHg. 血液: 赤血球 506 万, 白血球 4,400, 血色素 14.7 g/dl, 91.8%, 血液像, 好中球 (杆 2, 分 35), 好酸球 2, リンパ球 (大 9, 小 51), 単球 1。

尿: pH 5, 蛋白 (±), 糖 (±), ウロビリノーゲン (—), クレアチニン 1,140 mg/day, クレアチン 1,273 mg/day。

糞: 虫卵 (—)

肝機能: 総蛋白量 6.2 g/dl, M.G. 3 単位, TTT 2.2 単位, ZTT 8.8 単位, CCLF ±, LDH 460 単位, 血清クレアチニン 2.00 mg/dl, クレアチン 0.68 ms/dl。

血液化学: Na 140 meq/l, K 3.7 meq/l, Cl 110 meq/l, Ca 110 meq/l。

握力: 右 15 kg, 左 30 kg

組織学的ならびに組織化学的所見: i) HE 染色; 表皮は角質層において, バスケットウエーブ型を示し, 軽度の角栓形成がみとめられる以外は正常である。定型的な毛根, 毛包, および脂腺はみとめられず, 内根鞘, 外根鞘とも離解, 消失しており, 毛包中心部は囊胞状の空洞となっている。空洞内には HE 染色では好塩基性に染る均質物質がみとめられる。また, 真皮内小血管および囊胞周囲には, リンパ球を中心とした小円形細胞浸潤が認められる (写真 3)。

ii) Alcian blue-PAS 染色; HE 染色で好塩基性に染色された空洞内物質は, Alcian blue に青く淡染されている。

写真 2 HE 染色, $\times 400$. 毛包および脂腺部に嚢腫形成, 空洞内に好塩基性に染る均質物質, 周囲に小円形細胞浸潤.

iii) Toluidine blue 染色; pH 2.5 では, メタクロマジーは示さなかったが, pH 7 で空洞内均質物質は著明なメタクロマジーを示した (写真 3).

写真 3 Toluidine blue 染色 (pH: 7), $\times 400$. 空洞内にメタクロマジーを示す均質物質.

iv) Mucicarmin 染色; 空洞内均質物質は本染色で軽度陽性をしめし, 同物質は部分的に強染, 弱染しているのが認められた.

v) Ninyhydrin-Schiff 反応; 同物質は, 軽度陽性をしめしている (写真 4).

写真 4 Ninyhydrin-Schiff 反応, $\times 400$. 空洞内物質は軽度陽性に染色される.

考察

本症は, 特異的な臨床的三主徴 (毛包性小丘疹, 局面的隆起性紅斑, 脱毛) をそなえ, かつ出現する粘液成分が, 毛包, 脂腺に限局し, それが上皮性のものである点において, 特異的であるとされている. 本症は Pinkus (1957)¹⁾ により Alopecia mucinosa と命名され, 一独立疾患として提唱された. 1957 年 11 月に Braun-Falco²⁾ は, Pinkus¹⁾ の臨床的観点とは異なり, より広い病理組織学的観点より, 本症を primäre od idiopathische Form と sekundäre od symptomatische Form の 2 型分類し, 後者には mycosis fungoides と eosinophilie reticulose のごとき一種の細網系疾患を入れた. しかし, Jablonska (1959)³⁾ は, 本症を組織学的症状にすぎないという観点より, mucinosis follicularis と命名した. Plotnick (1965)⁴⁾ によれば, 外国の報告例は 90 例におよんでいるが, 本邦においては, 鳴海 (1960)⁵⁾ が 1 例を報告して以来, 現在までの報告例は例であるが, 今回の著者の 1 例を加えて 21 例となる. 外国 20 例については, すでに亀井⁶⁾ 朝田⁷⁾ によって詳しく報告されているので, ここでは, 本邦例について, とくにその臨床所見についてまとめた (表 1). さらに, 本邦例と外国例についても比較検討を加えた. なお, 外国例については, 1964 年の朝田⁷⁾ の原著による集計, 77 例を参考にした.

1) 臨床的総括

発生年齢: 外国例の記載の明らかな 67 例についてみると 1~10 才 (5 例), 11~20 才 (15 例), 21~30 才 (16 例), 31~40 才 (8 例), 41~50 才 (8 例), 51~60 才 (12 例), 61~70 才 (2 例), 71 才以上 (1 例) となっている. 本邦 21 例においては 1~10 才 (1 例), 11~20 才 (6 例), 21~30 才 (7 例), 31~40 才 (5 例), 41 才以上 (2 例) となっている. すなわち, 各年齢層にわたってみられるが, 外国例, 本邦例も既して若年層に多くみられる傾向をしめす.

発生部位: 外国例 67 例中, 発疹部位別に分類してみると, 頭, 顔, 頸部など頸部より上部の部位は 59 例, 軀幹 31 例, 四肢 31 例となっている. 本邦例では頸部より上部 18 例, 軀幹 6 例, 四肢 9 例となっている. すなわち, 身体各部に発生するが, とくに頸部より上部に生ずる場合が多くみられる.

単発と多発とを比較してみると, 外国例 61 例中, 単発例 9 例, 多発例 52 例である. 本邦例では, 単発例 10 例, 多発例 11 例であり, 外国にくらべ, 一定の

表 1 本邦報告例

	報告者および 記載年代	年齢 (才)	性別	発表疾患名	皮疹の形	発疹部位	自覚症	治療および経過
1	鳴海 (1960)	25	男	紅斑性乾癬	丘疹, 落屑, 脱毛	右前腕	なし	レ線照射 5 日で症状軽快
2	亀井 (1961)	18	男		色素脱失斑, 丘疹 落屑, 脱毛	顔面, 軀幹 四肢	なし	レ線照射 6 回, 再発みられ, 退院で経過 不明
3	朝田 (1964)	39	男		丘疹, 紅斑, 落屑 脱毛	頭, 顔, 臀 部	軽度痒痒感	トリアムシロン外用薬, レ線照射, 4 カ月で毛再生皮膚消失再発なし
4	松中 (1965)	15	女		紅斑, 落屑, 脱毛	前額部	軽度痒痒感	フルコートクリーム ODT で著変なく, ハイドロコチゾン局注で軽快するも, 毛の再生なし
5	福代 (1966)	37	男		紅斑, 脱毛	顔面	軽度痒痒感	ステロイドホルモン内服で, 消退, 中止 で再発くり返す
6	田中 (1966)	17	男		丘疹, 紅斑, 落屑 脱毛	頸部, 軀幹 上腕	なし	1 年間でほとんど自然治癒 ステロイド含有軟膏 ODT で軽快, 中止 で再発, 軟レ線照射で治癒
7	川田 (1966)	16	男		紅斑, 落屑	左頬部	知覚過敏	
8	伊藤 (1966)	36	女		赤色斑, 脱毛	左前腕	痛覚, 触覚 異常	
9	白取 (1967)	6	女		紅斑	左頬部	軽度痒痒感	ステロイド含有軟膏を用い, 2 カ月後, 皮疹, 消退傾向を示す
10	森 (1968)	25	女		紅斑, 丘疹	左頬部	痒痒感	
11	森 (1968)	58	女		脂腺部に湿疹様変 化次第に腫瘍形成	全身, とくに に脂腺部位	激しい痒痒 感	mycosis fungoides の診断, デルモバ ン照射, ステロイド内服で軽快, 初期に 本症の組織像
12	徳丸 (1968)	26	女		紅斑, 丘疹, 落屑 脱毛	顔, 軀幹, 四肢	なし	
13	宮崎 (1969)	29	男		鶏卵大, 軽度隆起 性局面	左前腕	なし	
14	中条 (1969)	25	男		丘疹, 落屑, 皰疹 脱毛	顔面, 頸部 軀幹	軽度痒痒感	
15	著者 (1970)	40	男		丘疹, 脱毛	前頭部	軽度痒痒感	ステロイド含有エアゾール散布 1 カ月 間, その後 1 カ月で自然治癒, 再発なし
16	石川 (1969)	30	男		紅斑, 小結節	頸部, 顔面, 肘	なし	
17	山鳥 (1969)	12	男		浸潤性紅斑, 脱毛	後頭部		ケナコルト A 軟膏, 50 日塗布で略治
18	今井 (1969)	51	男		紅色小結節, 脱毛	頸部, 眉間	なし	デクタン局注, 1 年間で完治
19	船橋 (1969)	27	女		毛孔性充実性丘疹	顔面左前腕	痒痒感	
20	池村 (1972)	34	男		紅斑, 丘疹, 脱毛	顔, 四肢, 背部	痒痒感	デルモバン照射無効, ステロイド軟膏 ODT で略治
21	徳永 (1972)	20	男		紅斑, 丘疹	顔	なし	ステロイド軟膏, 塗布 2 ヶ月間無効であ ったが, 9 カ月で縮小傾向

傾向はみられなかった。なお、発疹部位別分類において同一症例で多発した場合は、各発疹部をそれぞれ上記の部位別に算入した。

自覚症：外国例 49 例中、痒痒感を訴えたもの 36 例、訴えなかったもの 13 例となっている。本邦例についてみると、前者 10 例、後 11 例となっている。本邦例において、痒痒感は概して軽度であるが、全身性に多発した 1 例において激しい痒痒感を訴えた例があった。また、痛みなどの自覚症は認められない。

病巣部感覚異常：外国例において、病巣部の知覚異常が報告され、とくに触覚、痛覚および冷覚が減少し、逆に温覚が鋭敏となることが多いとされている。本邦例においては、亀井⁵⁾、川田¹¹⁾、伊藤¹²⁾らの報告例では、知覚脱失およびヒリヒリした知覚過敏など、さまざまである。

皮疹の形態：本症は前述のように毛包性小丘疹、局面性隆起性紅斑および脱毛をその特異的な臨床的三主徴としている。脱毛は双方に共通な特徴としても、皮

疹型から分類すること、丘疹型と紅斑型の 2 種類に大別できる。そして一般的に、発病早期には丘疹型であり、次第に紅斑型に移行するとみられている。

本邦例についてみると、丘疹型 5 例、紅斑型 8 例、その他 8 例となっている。その他 8 例は、丘疹型と紅斑型の混在したもの、丘疹、紅斑の他に腫瘍形成のみられるもの、脱色素斑のみられるものなどがある。しかし、一般的には、丘疹型、紅斑型、または両型の混在したものに、脱毛および粗糠様落屑をもつのが特徴のようである。

なお、自験例は丘疹型に入るものと思われるが、一般的には丘疹は集簇的に発生する傾向がある。自験例のごとく散在性に広く発生するものはめずらしく、丘疹型の中でも極く初期のものと思われる。

脱毛：外国例 49 例中、まったく脱毛のみられなかったものは 1 例のみであるが、本邦例 21 例中、13 例に脱毛が記載されている。

治療および経過：本症の治療法としては、限界線照

射とステロイドが有効とされている。限界線照射については、本邦例 21 例中、6 例について行なわれ、4 例の有効例が報告されている。ステロイドについては、内服、スプレー式散布、軟膏塗布、ODT 療法、局注が試みられている。限界線照射併用も加え、10 例中、9 例に有効が認められている。

また、2 例の自然治癒および縮小傾向が報告されているが、自験例では、数回のコルチコステロイドスプレー式散布を行ない、中止後、約 1 カ月で発疹は消失し、現在まで再発はみられない。

本症と mucinosis cutanei との関係：本症と mucinosis cutanei とを比較してみると、両症の発生部位、および組織所見は異なっているが、そこに出現するムチン様物質は組織学的には、識別困難とされている。このことにより Jablonska²¹⁾のごとく、本症を一種の mucinosis とみる見解もでてくる。本邦においては、本症と酷似した例として、植木¹⁹⁾が、papular mucinosis として 1 例、川田²⁰⁾が頸部および顔面のムチン沈着の 3 例を報告している。また、甲状腺機能と本症の関係については、Kim et Winkelmann²²⁾は、機能亢進を報告しているが、一般的には基礎代謝率で正常下限界の報告例が多い。本邦例のうち、基礎代謝について記載された 5 例中、3 例において正常下限界が報告されている。

本症発現の病因については、Pinkus¹⁾が virus 感染説を唱え、その後、多くの推測がなされている。川田²⁰⁾は基礎代謝の低下をきたす機序が、本症発現の下地を作っているものと推測している。今後は、基礎代謝、内分泌機能など、代謝と本症発現についての方面からの検索が必要と思われる。

本症と lymphom との関係：Pinkus¹⁾は idiopathische Form 56 例、symptomatische Form 4 例、計 60 例中 8 例 (13.3%) が lymphom に移行したと報告、また朝田⁷⁾は検索した 81 例中 13 例 (16%) に lymphom への移行を報告している。なお、本邦例では 15 例中 1 例 (58 才、女) の lymphom (mycosis fungoides) への移行が報告されている。

興味あることは、外国例、本邦例についても lymphom への移行は比較的高令者にみられることである。これは idiopathische Form と symptomatische Form との関係、および本症と lymphom との関係などを考えると、本症が単なる組織学的症状としてかたずけるには、多くの問題である。これらの問題については、今後さらに多くの症例について経過観察の必要が

あり、とくに高令者に本症がみられる場合には、lymphom への移行を考え、慎重に経過観察する必要がある。

2) 組織学的ならびに組織化学的総括

組織学的所見：HE 染色で観察すると、表皮では、一部に角栓形成が認められる以外は、おおむね異常所見はない。特徴的なのは、毛包、および脂腺の所見である。一般に毛包および脂腺中で、変性ないし浮腫性の変化により、上皮細胞の原形質が融解し、毛包中に空洞が生じ、好塩基性に染る均質物質で満たされる。そして脱毛をきたす。空洞周囲ないし真皮小血管周囲に、リンパ球を中心とする小円形細胞浸潤が認められる。

組織化学的所見：上述の HE 染色で好塩基性に染色される囊腫様空洞内均質物質は、種々の特殊染色により、ムチンであることが明らかとなっている。著者は、亀井⁶⁾の分類により、自験例について検索し、本検索により、自験例の囊腫様空洞内物質は、従来の報告のごとく、ムチンであると考えられる。また、その中の主体である酸性ムコ多糖体について池村²³⁾は種々の組織化学的検索を試みて、この物質がヒアルロン酸であると同定している。

結論

以上、著者は mucinosis follicularis の丘疹型 1 例を報告し、さらに本邦例 21 例について主に臨床面より検索し、さらに朝田⁷⁾の集計した外国例と本邦例について比較検討した。本症は現在のところ、いまだ病因不明の疾患であり、真の疾患群とは考えられず、むしろ組織学的症状と考えた方が、より妥当であろう。この観点より、Alopecia mucinosa より mucinosis follicularis という病名の方がよりすぐれていると思われる。皮疹上では多彩な形をとり、他の皮膚疾患との鑑別が大切であるとともに、診断確定後も、とくに高令者に発病したさいには、lymphom への移行を考慮し、慎重に経過観察する必要があると考えられる。

本症例は、第 470 回日本皮膚科学会東京地方会で報告した。

文献

- 1) Pinkus, H.: Alopecia mucinosa. Arch. Dermatol., **76**, 419, 1957.
- 2) Braun-Falco, O.: Mucophanerosis intrafollicularis et seboglandularis. Dermatol. Wschr., **136**, 1289,

- 1957.
- 3) Jablonska, St. Chorzelski, T., u. Lancucki, J.: Mucinosi follicularis. *Hautarzt.*, **10**, 27, 1959.
- 4) Plotnick, H.: Alopecia mucinosa and lymphoma. *Arch. Dermatol.*, **92**, 137, 1965.
- 5) 鳴海淳郎: Alopecia mucinosa. 皮膚科最近の進歩, **III**, 257, 1960.
- 6) 亀井義明: 毛包粘液症(仮称)の1例. 臨床泌, **15**, 703, 1961.
- 7) 朝田康夫, 森田カズエ: Alopecia mucinosa Pinkus (Mucinosi Follicularis Jablonska) 知見補遺. 皮紀要, **15**, 703, 1961.
- 8) 森中成浩, 森康亮: Alopecia mucinosa Pinkus の1例. 皮と泌, **27**, 751, 1965.
- 9) 福代良一, 北村清隆: Alopecia mucinosa. 日皮会誌, **76**, 616, 1966.
- 10) 田中宏: Alopecia mucinosa Pinkus. 日皮会誌, **76**, 624, 1966.
- 11) 川田陽弘: 被髪頭部に限局した所謂スポンジ様皮膚ならびに酸性ムコ多糖類との関係について. 臨床泌, **20**, 783, 1966.
- 12) 伊藤順子, 須貝哲郎: 知覚脱出を伴った Follicularis mucinosis の1例. 皮膚, **9**, 275, 1967.
- 13) 白取昭, 伝法玲子: Alopecia mucinosa Pinkus の1例. 日皮会誌, **78**, 651, 1968.
- 14) 森俊二: Alopecia mucinosa (idiopathic symptomatic) との2例. 日皮会誌, **78**, 263, 1968.
- 15) 徳丸伸之, 大森純郎: Alopecia mucinosa の1例. 皮と泌, **30**, 319, 1968.
- 16) 宮崎和広: Alopecia mucinosa. 日皮会誌, **79**, 398, 1969.
- 17) 中条知孝: Mucinosi follicularis. 日皮会誌, **79**, 908, 1969.
- 18) 中村進一, 宗像醇: Mucinosi follicularis. 日皮会誌, **80**, 261, 1970.
- 19) 植木宏明: Papular mucinosis の1例. 西日本皮膚科, **31**, 179, 1969.
- 20) 川田陽弘: 頭部および顔面のムチン沈着症の3例. 日皮会誌, **76**, 164, 1966.
- 21) Kim, R., and Winkelmann, R.K.: Follicular mucinosis (alopecia mucinosa). *Arch. Dermatol.*, **85**, 490, 1962.
- 22) 池村郁男: Alopecia mucinosa 一とくに本症における酸性ムコ多糖体について. 臨床泌, **26**, 211, 1972.
(受付: 1974 年 3 月 30 日)
-