

## 【“とーってもかゆい病気”についてのお話です。】

後天性反応性穿孔性膠原線維症 (acquired reactive perforating collagenosis)、略して ARPC という難しい名前の疾患があります。もちろん名前は覚えなくて結構です。

この病気は時に透析患者さんで見られ、ととてかゆい皮疹ができます。この皮疹は胸部、腹部、背中、腰部から大腿、肩から上肢と体のどこにでも出来て、粟粒大から小豆大の褐色の丘疹が多発することが多いです。特にかゆくて手の届く部位には、かきむしって出来る線状の皮疹(ケブネル現象と言います)が出来ることがあります(図2)。

この疾患は、皮膚の成分が外部に排泄されることが特徴です。すなわち図3のように中心が出ベソみたいに盛り上がって、やがて硬くなり(角化)、それがポロツと取れます。このように変性(角化)した皮膚が表面から排泄される疾患群を、穿孔性皮膚症と言います。穿孔性皮膚症にはキルレ病、穿孔性毛包炎、反応性穿孔性膠原線維症、蛇行性穿孔性弾力線維症と、色々な名前と呼ばれる疾患が含まれます。特に小児期に遺伝で生じるものは、1967年に反応性穿孔性膠原線維症と名づけられました。ところが1980年代初めになって、重症糖尿病や腎不全の患者さんにも、これととても似ている症例が相次いで報告されました。そこで1984年に遺伝的な背景がなく、主に糖尿病や慢性腎不全に伴って、大人になってから発症するものを、後天性反応性穿孔性膠原線維症(ARPC)と呼ぶようになりました。診断を確定するためには、皮膚生検という皮膚組織の一部を顕微鏡で調べる検査が必要となります。



図2.後天性反応性穿孔性膠原線維症 (大腿部)