

B. 脂肪萎縮症 lipoatrophy

脂肪組織の顕著な消失および減少がみられる。萎縮発生部位が全身性か部分的か、原因が先天性か後天性かで分類される。萎縮に伴って代謝異常や臓器障害を合併することが多い。部分的萎縮では一部が減少した分、別の部位に肥大を起こす代償性変化がみられる。

1. 全身性脂肪萎縮症 generalized lipoatrophy

1) 先天性全身性脂肪萎縮症 congenital generalized lipoatrophy

複数の遺伝子の関与が認められる、まれな常染色体劣性遺伝疾患。出生時、乳児期早期から全身の脂肪が欠損し、筋肉が明瞭となる。高脂血症や高インスリン血症、臓器肥大、インスリン抵抗性糖尿病を伴う。

2) 後天性全身性脂肪萎縮症 acquired generalized lipodystrophy

麻疹や水痘などの感染症が先行したのち、数日から数週間後に発症。数か月から数年をかけて脂肪が消失するが、ときに数週間で消失する場合もある。女兒に多く自己免疫異常とみなされている。

2. 部分的脂肪萎縮症 partial lipodystrophy

先天性と後天性に大別される。身体の一部の脂肪萎縮をみる。

3. 小児腹壁遠心性脂肪萎縮症 lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis

小児の臍径部あるいは腋窩でみられる限局性脂肪萎縮症である。原因不明だが家族性もみられるため、遺伝子の関与も考えられる。女兒に多く、男児の1.5倍である。痛みのない紅斑から境界のかなり明白な陥凹となり、付近のリンパ節の腫脹をみる。陥凹の拡大は発症後7年以内に停止する。症例の2/3で症状の治癒、寛解がみられる。

C. その他

新生児皮下脂肪壊死症

subcutaneous fat necrosis of the newborn

生後数日から1か月以内に脂肪が多く分布する殿部や大腿部に種々の大きさの板状の皮下硬結が生じる。局所で起きた組織の低酸素状態とされ、高カルシウム血症を合併することがある。硬結は癒痕を残さず、1～2か月で自然治癒する。