

# 18章 真皮，皮下脂肪組織の疾患

真皮や皮下脂肪組織は表皮を保持し支える役目を有している。このため，これらの組織が侵された場合，色調などの皮表の変化は乏しいものの，皮膚全体の構築に大きな影響を及ぼすこととなる。本書では，真皮や皮下脂肪組織を主に侵す疾患に関して，本章でまとめて解説する。

## 真皮の疾患 disorder of dermis

### A. 皮膚萎縮症 cutaneous atrophy



図 18.1 線状（条）皮膚萎縮症 (striae atrophicae)

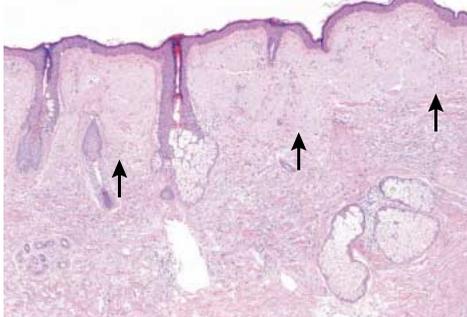


図 18.2 日光弾性（線維）症 (solar elastosis)  
表皮が萎縮し真皮上層の弾力線維，膠原線維が断裂し，塊状を呈する。

#### 1. 線状（条）皮膚萎縮症 striae atrophicae ★

同義語：皮膚伸展線条 (striae distensae)

##### Essence

- 皮膚伸展方向と直角に走るわずかに陥凹した線状の皮膚萎縮。
- 大腿や下腹部に好発。
- ステロイド内服が契機となるほか，妊娠や思春期など，急速に皮膚が過伸展や成長する時期に正常人でも生じる。

##### 症状

幅は数 mm，長さは十数 cm までの，ほぼ平行して走る萎縮性線条である。わずかに陥凹し，初期に淡紅色を示すがのちに灰白色となる（図 18.1）。線条の長軸は皮膚伸展方向（Langer 割線）と直角に走る場合が多い。好発部位は殿部，腰部，大腿，膝窩など。

妊娠線条〔妊娠線 (striae gravidarum)〕は妊婦の 90% 以上に認められ，妊娠 6 か月頃から出産後にかけて，腹部，乳房，股部に認める。思春期線条は殿部，大腿外側，背部，乳房にみられる。

##### 病因

グルココルチコイドは線維芽細胞活性（コラーゲン産生）を抑制し，これによって結合組織が減少し，創傷治癒障害が生じる。この状態の際に外力や皮膚の過伸展などが生じて結合組織が破綻し，皮膚に線条や萎縮を生じると考えられている。ステロイド内服，Cushing 症候群，重症感染症，糖尿病など，グルココルチコイドが増加する状態で出現しやすい。正常人でも妊

婦，肥満，思春期などでみられる。

**治療・予後**

特別な治療を要さない。時とともに目立たなくなるが，非可逆的で完全に消退することはない。

**2. 日光弾性（線維）症 solar elastosis ★**

同義語：光線性エラストーシス (actinic elastosis)，老人性皮膚萎縮症 (senile skin atrophy)

**Essence**

- 皮膚が老化し萎縮をきたしたものの。
- 長期の日光曝露による真皮変性。
- 漁師などの項部に生じ，菱形に深い皮溝が形成されたものを項部菱形皮膚 (cutis rhomboidalis nuchae) という。

**症状**

40～50歳頃から出現する。皮膚は菲薄化，黄色調に変化し，組織学的に弾性線維の変性を認める。皮下脂肪の減少や弾力性の低下により，皮膚は全体的に緊張を失い，とくに顔面や頸部，関節部では，皮野に沿った大きな皺襞を形成するようになる。汗腺や脂腺の機能も低下し，皮膚は全体的に乾燥，粗造となって落屑を生じたり，萎縮によって独特の光沢を示したり，黒ずんで褐色調となる。

紫外線を受けやすい露光部でとくに顕著である。漁師や農夫など戸外で働く人では全体的に変化が著しく，とくに項部では深い皮溝が形成され，菱形の皮野形成が認められる（項部菱形皮膚）。

**病理所見**

表皮が菲薄化し，表皮突起が消失する。真皮も薄くなり，膠原線維の減少が著しい（図 18.2）。エラスチカ・ワンギーソン染色では弾力線維は断裂し，小塊状変化をきたす (solar elastosis)。汗腺や脂腺の数，大きさは減少し，皮下脂肪組織も減少する。

**3. white fibrous papulosis of the neck (Shimizu) ★**

**症状**

高齢者の頸部に，直径2～4mm程度，円形～楕円形，白色～淡黄色の小丘疹が多発する（図 18.3）。皮疹は境界明瞭であ



図 18.3 white fibrous papulosis of the neck  
2～4 mm 大の白色小丘疹が頸部に多発。

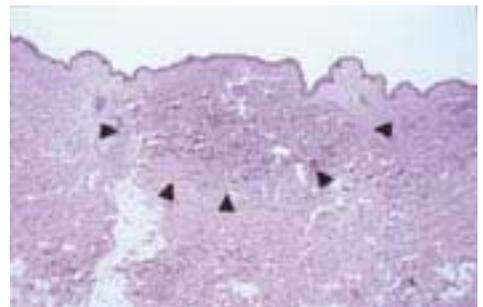


図 18.4 white fibrous papulosis of the neck の病理像  
真皮上層での線維化（矢印で囲んだ部位）



図 18.5 硬化性萎縮性苔癬 (lichen sclerosus et atrophicus)  
高齢女性大陰唇部に生じた病変 (白色病変)。一部有棘細胞癌へ移行している (紅色隆起性病変)。

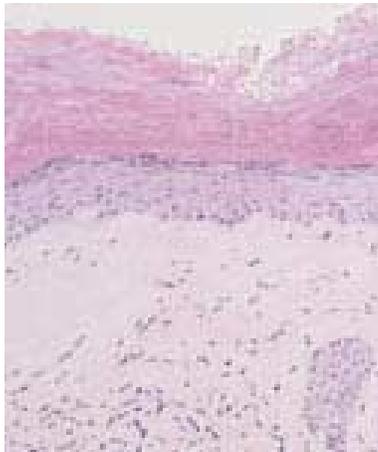
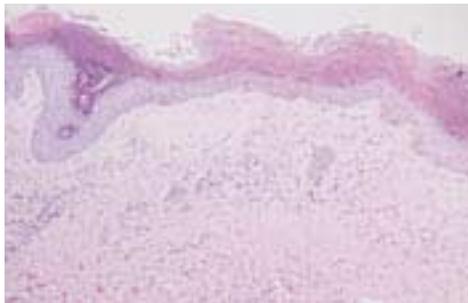


図 18.6 硬化性萎縮性苔癬の病理像  
角質の増生および表皮突起の消失。真皮上層での膠原線維の均質化、浮腫、リンパ球浸潤を認める。

り、毛包と関係なく出現する。融合傾向は示さない。病理組織では真皮上層での膠原線維の肥厚が認められる (図 18.4)。加齢によって真皮に変性が生じたために発症すると考えられている。

#### 疫学

日本人，アジア人のみならず，欧米人にもよくみられる。

### 4. 硬化性萎縮性苔癬

lichen sclerosus (et atrophicus) ; LSA ★

#### 症状

直径 2～3 mm の白色扁平丘疹が出現し，集簇して硬い白色局面を形成する。のちに白色局面は萎縮し，羊皮状となる (図 18.5)。炎症をきたして癢痒や疼痛を伴う場合がある。中年以降の男女の外陰部に生じる場合が多いが，体幹にも発生する。閉経後女性の外陰部に生じた場合は，大陰唇や陰核の萎縮を伴うことがあり陰門萎縮症 (kraurosis vulve) と呼ばれる。男性の外陰部に生じた場合は陰茎萎縮症 (kraurosis penis) ないし閉塞性乾燥性亀頭炎 (balanitis xerotica obliterans) と称する。また，とくに男性では硬化により尿道口の狭窄をきたすことがある。

#### 病因

不明であるが，遺伝的要因や内分泌異常，免疫学的機序の関与の可能性がある。最近，細胞外マトリックス (extracellular matrix 1 ; ECM1) に対する自己抗体が患者血清中に認められるとの報告がある。

#### 病理所見

角質の増生および毛孔角栓形成が認められる (図 18.6)。表皮萎縮と液状変性がみられ，真皮上層では膠原線維が均質化，浮腫状となり細胞成分が減少する。進行すると真皮に帯状リンパ球浸潤をきたす。

#### 予後

一般に慢性に経過し難治であるが，ときに自然消失することもある。外陰部に生じたものでは長い経過の後，数%の症例で有棘細胞癌へ移行する。

**5. Werner (ウェルナー) 症候群**  
Werner's syndrome ★

同義語：成人早老症 (adult progeria)

**Essence**

- 早期老化をきたす代表的な疾患であり，思春期以降に全身組織の老化を認める。
- RecQ3 ヘリカーゼ遺伝子変異による。常染色体劣性遺伝。

**症状**

思春期前後から全身臓器の老化傾向がみられるようになる。皮膚では皮下脂肪および筋の著明な萎縮をきたし，皮下との癒着を生じるため，関節拘縮や皮膚の萎縮性硬化をきたし，一見強皮症に似る。顔面では皮膚萎縮のために鼻が細く尖り，鳥様顔貌をきたす。足底の角化および潰瘍形成，全身の色素沈着，毛細血管拡張，皮下石灰沈着などを認め，白髪や脱毛を伴うことが多い（**図 18.7**）。ほかの臓器においても，骨粗鬆症や動脈硬化，白内障，インスリン抵抗性糖尿病，性腺機能低下など，老化現象に似た病態をみる。陰毛や腋毛の脱落が認められ，また，特有な甲高い声 (high pitched voice) をきたす。

**病因**

第 8 染色体に存在する RecQ3 ヘリカーゼ遺伝子の変異による。この遺伝子産物は DNA 複製などの際に生じた遺伝子の傷を修復する作用をもつと考えられている。本症での老化現象の機序は不明であるが，遺伝子の傷を修復できないことで染色体の不安定性が増し，本症を発症すると考えられている。

**検査所見**

皮膚線維芽細胞を培養すると継代可能世代が短縮し，十数代で増殖が停止することが特徴的である。また，多くは尿中にヒアルロン酸を排泄する。

**鑑別診断**

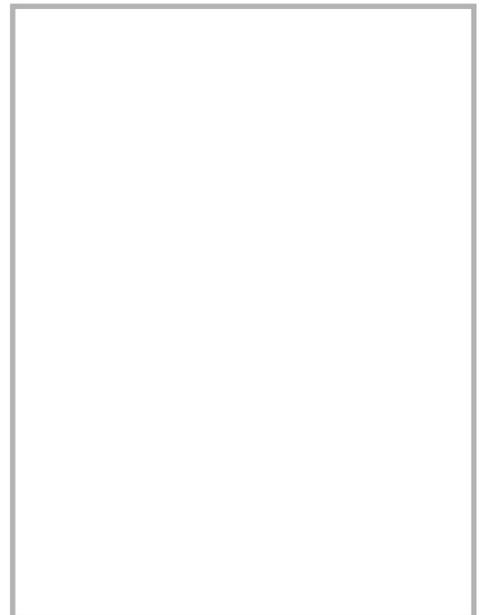
ほかの早期老化症候群（プロジェリアおよびアクロジェリア），強皮症，Rothmund-Thomson 症候群など。

**予後**

動脈硬化による心筋梗塞，脳卒中，糖尿病の悪化などにより，平均年齢 46 歳と短命な症例が多い。悪性腫瘍の発生頻度はそれほど高くない。



**図 18.7 Werner 症候群**  
a：頭髪の疎毛。b：足の潰瘍。



**図 18.8 ① Rothmund-Thomson 症候群**  
頬部の網状紅斑。



図 18.8 ② Rothmund-Thomson 症候群  
疎となった体毛，殿部にみられる網状のびまん性紅斑

## 6. Rothmund-Thomson (ロスマント・トムソン) 症候群 Rothmund-Thomson syndrome ★

常染色体劣性遺伝。原因遺伝子の一つは第 8 染色体に存在する RecQ4 ヘリカーゼ遺伝子で，この変異により発症する。乳児期から顔面などに皮膚萎縮や網状～びまん性紅斑，若年性白内障などを認め，光線過敏症を 1/3 の症例でみる。成人期には頭毛や体毛が疎となり，露光部の角化や爪の発育障害をみる (図 18.8)。悪性腫瘍が 8% で併発するとされるが，併発しなければ生命予後はよい。Werner 症候群と同様の早老症の一型ととらえることができる。

## 7. プロジェリア progeria

同義語：Hutchinson-Gilford 症候群

遺伝的早老症の一つ。遺伝的関与が考えられており，*laminA* 遺伝子異常が報告されている。乳幼児期から発症し，低身長と低体重の成長障害と皮膚硬化が主である。また，鳥様の特異な顔貌もみられる。根本的治療法はまだなく，成長ホルモン投与や高カロリー食などの対症療法を行う。

## 8. アクロジェリア acrogeria

同義語：先端老変症

遺伝的関与が考えられるが詳細は不明である。手指や足趾，鼻尖，耳介で皮膚萎縮や脂肪組織の減少などがみられ，早老症として分類される。女性に好発し，爪甲の萎縮，短縮，肥厚などもみられる。全身症状はなく生命予後もよいため，根本的治療法は存在しない。

## B. 皮膚形成異常症 dysplasia

### 1. 先天性外胚葉形成不全症 congenital ectodermal dysplasia ★

先天的に外胚葉系組織 (毛髪，歯，爪，汗腺など) に形成異常を認める疾患の総称である。欠損する組織の組合せにより，100 種類以上に分類されている。*p63* 遺伝子の変異によるもの報告もある。以下に代表的な疾患をあげる。