

## 5. 晩発性皮膚ポルフィリン症 ★

porphyria cutanea tarda ; PCT

### 症状

春～夏季に日光曝露部位（顔面，手背など）ないし外傷によって水疱を形成する。軽度の瘢痕，萎縮，色素沈着をもって消退し，これが反復する（図 17.25）。赤色尿や，急性間欠性ポルフィリン症のような腹部症状，顔面の多毛，肝機能障害を伴う場合がある。

### 病因

肝におけるウロポルフィリノーゲンデカルボキシラーゼ（UROD）の活性が低下しているため，ウロポルフィリンなどが肝臓や皮膚に蓄積する（図 17.24 参照）。C型肝炎，アルコールの長期摂取，血液透析，薬剤（エストロゲン，ヘキサクロロベンゼン，鉄剤，SU薬など）が誘因となる。常染色体優性遺伝形式で家族内発症をきたすこともある。中年以降の男性に好発。

### 病理所見

表皮下水疱を認める。内皮細胞が障害され，血管周囲にPAS陽性物質が検出される。

### 検査所見

ウロポルフィリン，コプロポルフィリンの尿中および糞便中排泄増加をみる。血清鉄，フェリチン上昇を伴うことが多い。C型肝炎や肝臓癌の合併例が多く注意を要する。

### 治療

禁酒，遮光，瀉血療法，鉄キレート剤，肝庇護療法，炭酸水素ナトリウム内服などを行う。



図 17.25② 晩発性皮膚ポルフィリン症 (porphyria cutanea tarda) 水疱 (矢印)。

## G. 糖尿病における皮膚変化 skin manifestation associated with diabetes

糖尿病によって，さまざまな皮膚病変が誘発される。本項では代表的なものについて解説する。

### 1. 糖尿病性壊疽 diabetic gangrene ★

微小血管障害や動脈硬化症を背景として足趾や足底，手指に

#### 澄明細胞汗管腫 (clear cell syringoma)

MEMO

臨床的に汗管腫（21章 p.390 参照）と同様だが，グリコーゲンに富んだ澄明細胞からなる。糖尿病を高率に合併する。

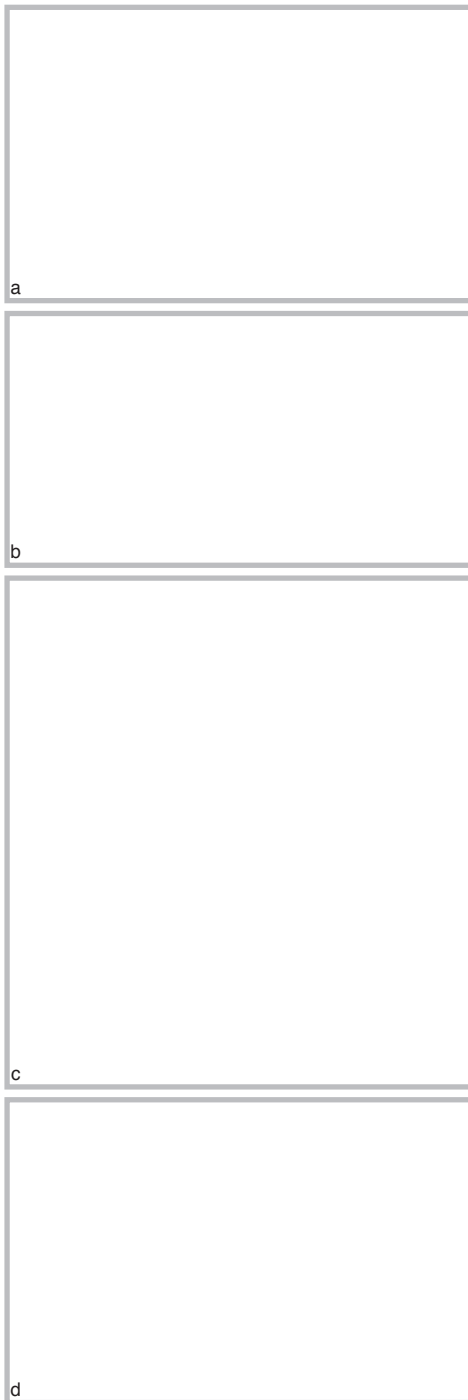


図 17.26 糖尿病性壊疽 (diabetic gangrene)  
 a: 足白癬に続発して生じた潰瘍。b, c: 靴擦れから生じた潰瘍。d: 進行例。下床の腱膜まで露出している。

生じる。軽微な外傷をきっかけに、二次感染、潰瘍化し、広範な壊死が生じて難治性となる (図 17.26)。血管拡張薬や皮膚潰瘍治療薬、外科的治療 (デブリードマン, 切断など) を行う。主幹動脈に閉塞性動脈硬化症が存在すればその治療が必要になる (11章 p.173 参照)。

## 2. 糖尿病性浮腫性硬化症

diabetic scleredema, scleredema diabeticorum ★

背部から後頸部に生じる浮腫性硬化症 (p.300 参照) である (図 17.27)。急性感染症の先行はなく、自然軽快傾向が少ない。

## 3. 糖尿病性黄色腫 diabetic xanthoma

殿部や四肢伸側に好発する発疹性黄色腫 (p.303 参照)。治療によって高トリグリセリド血症が改善されると、数週間黄色腫も軽快する。

## 4. リポイド類壊死症 necrobiosis lipoidica

成年女性の前脛骨部に好発する。不規則で境界明瞭な萎縮性局面であり、病変部は 5 ~ 10 cm 大の黄 ~ 黄褐色、周囲は紫 ~ 赤褐色を呈し、毛細血管拡張を伴う (図 17.28)。病理組織学的に環状肉芽腫に類似する。大腿部、手などに生じることもある。糖尿病患者の 0.3% に生じるとされ、慢性的経過をとる (次頁 MEMO 参照)。

## 5. 糖尿病性水疱症 bullosis diabeticorum

下腿や指趾に突然、緊満性水疱を生じる。微細血管障害が原因と考えられる。糖尿病患者では知覚が低下しており熱傷を自覚しにくいいため、II 度熱傷との鑑別が必要となる。

## 6. Dupuytren 拘縮 Dupuytren contracture ★

デュピュイトラン

同義語: 手掌線維腫症 (palmor fibromatosis)

両手掌、とくに尺側に生じる索状硬結である。腱膜の線維性肥厚を認める。進行すると屈曲拘縮をきたして有痛性になる。足底に生じることもある (platar fibratosis)。アルコール依存、糖尿病、てんかん患者に生じやすい。原因は不明であるが約半数に家族歴があり、遺伝的要因も示唆される。腱膜切除術やリ

リポイド類壊死症は必ず糖尿病を合併するか？

MEMO 

ハビリテーションを行う。

## 7. 汎発型環状肉芽腫 *generalized granuloma annulare*

淡紅色の集簇性充実性丘疹あるいは浸潤性紅斑を生じる (18章 p.327 参照)。耐糖能異常が高率にみられる。

## 8. 湿疹・皮膚炎および皮膚<sup>そうよう</sup>掻痒症 *eczema, dermatitis, pruritus*

脂漏部位や間擦部位に好発する。糖尿病管理が不良であると、湿疹・皮膚炎は再燃を繰り返しやすい。また、皮脂低下やドライスキンを呈し、**皮膚掻痒症**を生じる (8章 p.127 参照)。

## 9. 日和見感染性 *opportunistic infection*

種々の日和見感染を含めた皮膚感染症がみられ、治りにくい。**カンジダ症**や**白癬**、**癰腫症**、**皮下膿瘍**、**蜂窩織炎**、化膿性爪囲炎、**壊死性筋膜炎**、非 *Clostridium* 性**ガス壊疽**など。

# H. その他 *other metabolic disorders*

## 1. <sup>ファブリー</sup> Fabry 病 *Fabry's disease*

同義語：びまん性体幹被角血管腫 [angiokeratoma corporis diffusum (Fabry)]

X 染色体連鎖遺伝で、 $\alpha$ -ガラクトシダーゼ A ( $\alpha$ -gal A) 遺伝子の変異による酵素活性欠損、あるいは著減により発症する (図 17.29, 17.30)。女性保因者も種々の程度で発症しうる。酵素欠損で分解されなくなったトリヘキソシルセラミド (trihexosylceramide) がリソソームに蓄積され、血管壁などに障害をきたす (図 17.31)。皮膚では bathing trunk area と呼ばれる腹腰部を中心に**被角血管腫** (直径数 mm ~ 1 cm までの紅色~黒色丘

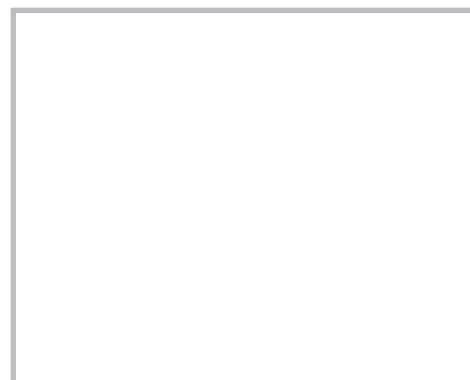


図 17.27 糖尿病性浮腫性硬化症 (diabetic sclerodema)  
後頸部の非常に硬い大きな硬化性、板状局面。

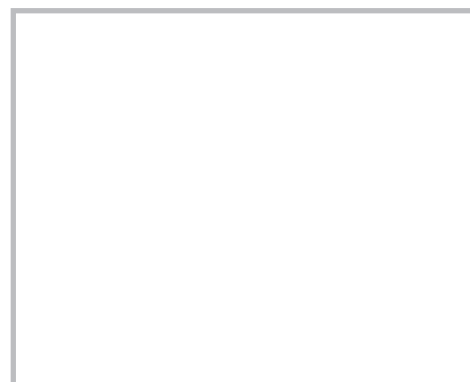


図 17.28 リポイド類壊死症 (necrobiosis lipoidica)  
前脛骨部の不規則で境界明瞭な萎縮性板状局面。

17

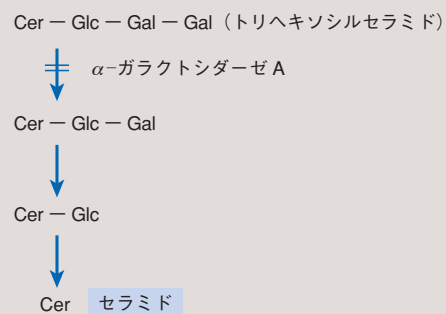


図 17.29 Fabry 病の発症機序  
本症は  $\alpha$ -ガラクトシダーゼ A 活性がないため、トリヘキソシルセラミド (Cer-Glc-Gal-Gal) が主に腎、血管系組織に蓄積する。