

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。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 disorders of the dermis

A. 皮膚萎縮症 cutaneous atrophy



図 18.1 皮膚伸展線条 (striae distensae)

1. 皮膚伸展線条 striae distensae

同義語：線状皮膚萎縮症 (striae atrophicae)

Essence

- 皮膚割線に沿った、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することで生じる。

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。いわゆる“肉割れ”。わずかに陥凹し、初期に淡紅色 (striae rubra) を示すがのちに灰白色 (striae alba) になり、表面に細かい皺を呈する (図 18.1)。線条の長軸は Langer 割線に沿う。思春期に急激に成長することで、大腿外側、殿部、乳房などに生じることが多い。妊娠線条 (striae gravidarum, 妊娠線) は妊婦の 90% 以上に認められ、妊娠 6 か月頃から下腹部、乳房、殿部などに認める。そのほか、ステロイド内服、Cushing 症候群、重症感染症、糖尿病などでも生じうる。

病因

ステロイド (糖質コルチコイド) が線維芽細胞の増殖とコラーゲン産生を抑制し、それに加えて外力や皮膚の過伸展などが生じて結合組織が破綻することで、皮膚に線条や萎縮を生じると考えられている。思春期や妊娠においても内因性ステロイドの増加が発症に関与していると考えられる。

パシーニ ビェリーニ
Pasini-Pierini 型進行性
特発性皮膚萎縮症 (atrophoderma
of Pasini and Pierini)

MEMO



治療・予後

現時点で有効な治療法はない。時間の経過とともに目立たなくなるが、完全に消退することはない。

2. 皮膚老化 skin aging

類義語：老人性皮膚萎縮症 (senile skin atrophy), 日光弾性症 (solar elastosis)

Essence

- 加齢とともに生じる皮膚変化の総称。長期の光線曝露も関与する。
- 基本は皮膚全体の機能低下と萎縮である。
- 後頸部に生じ、菱形に深い溝が形成されたものを項部菱形皮膚という。

症状

加齢とともに生じる皮膚変化の総称。皮膚は全体的に菲薄化して緊張を失い、とくに顔面や頸部、関節部では、皮野に沿った皺を形成するようになる。ドライスキンから^{ひこうらくせつ}秕糠様落屑を生じ、**皮脂欠乏性湿疹**、**皮膚瘙癢症**をきたしうる。萎縮によって独特の淡黄色調の光沢を示したり、あるいは褐色調となる。紫外線を受けやすい露光部ではとくに顕著となる〔**光老化** (photoaging), 13章 p.213 も参照〕。戸外労働者では変化が強く、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 (cutis rhomboidalis nuchae)〕。

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性線維は断裂し、小塊状変化をきたす〔日光弾性症 (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 ~ 4 mm 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り、毛包と関係なく出現する。融合傾向は示さない。病理所見では

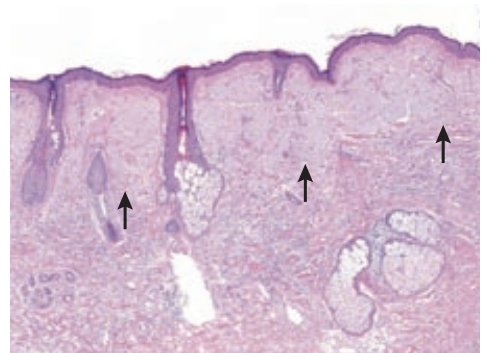


図 18.2 皮膚老化 (skin aging) の病理組織像
表皮が萎縮し真皮上層の弾性線維、膠原線維が断裂し、塊状を呈する (矢印)。



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。

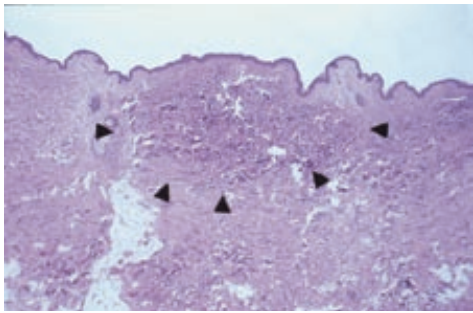


図 18.4 white fibrous papulosis of the neck の病理組織像
真皮上層の線維化 (矢印で囲んだ部位)



図 18.5 硬化性苔癬 (lichen sclerosus)
a: 前胸部の白色局面. b: 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).

外陰部の硬化性苔癬

MEMO 

真皮上層での膠原線維の肥厚が認められる (図 18.4). 病因は加齢による真皮の変性である.

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. 硬化性苔癬 たいせん lichen sclerosus ; LS

同義語: 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). 面皰様の角栓を伴うことが特徴的である. ときに瘙痒や疼痛を伴う. 中年以降ないし 10 歳以下の外陰部に生じる場合が 8 割を占め, 1 : 5 ~ 15 で女性に多い. 女性では大陰唇や陰核, 肛門部にも好発し, しばしば数字の「8」型の分布をみる. 男性では陰茎に生じやすく, 硬化により尿道口の狭窄をきたすことがある. 背部など体幹や前腕などに生じ, 水疱を形成することもある. 円形脱毛症や尋常性白斑を合併することがある.

病因

不明であるが, 遺伝的要因や性ホルモン低下, 免疫学的機序の関与の可能性がある. 細胞外マトリックス (extracellular matrix ; 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

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. 進行すると真皮に带状リンパ球浸潤をきたす. 過角化および角栓形成が認められる (図 18.6).

治療・予後

小児ではステロイド外用に反応し, 自然消失することも多い. 成人では慢性に経過し難治であることが多い. 外陰部では数%の症例で有棘細胞癌を病変部に生じるため, 注意深い観察が必要である.

ウエルナー
5. Werner 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。
- WRN 遺伝子の変異による．常染色体劣性遺伝。
- 全身の皮膚萎縮，強皮症様変化，難治性潰瘍，白髪，脱毛。

症状

日本からの報告が圧倒的に多い。思春期前後で成長が止まり，低身長になる。20 歳前後から全身の皮膚萎縮と毛細血管拡張を伴う強皮症様変化，白髪や脱毛を生じる（図 18.7a）。真皮のみならず皮下脂肪組織や筋の萎縮を生じる。顔面では皮膚萎縮のために口囲に放射線状の皺を生じ，鼻は細く尖る〔鳥様顔貌 (birdlike facial appearance)〕。皮膚石灰沈着症も好発する。足底では過角化，難治性潰瘍を認める（図 18.7b）。他臓器においても，早期では特徴的な嗄声 (high pitched voice) が，その後，白内障，糖尿病，骨粗鬆症，性腺機能低下などを生じ，動脈硬化や肉腫などの悪性腫瘍に至る（表 18.1）。

病因

8 番染色体に存在する WRN 遺伝子の変異による。WRN 蛋白は，障害や異常複製された DNA を修復する過程で重要な役割を果たす RecQ-like ヘリカーゼの一種である。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。

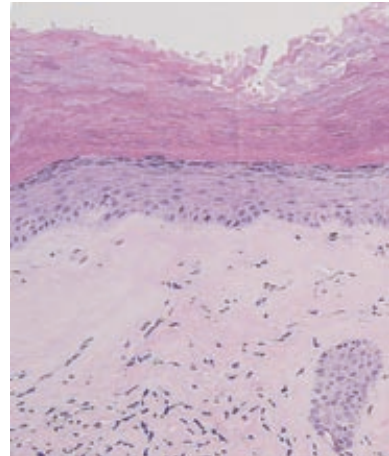


図 18.6 硬化性苔癬の病理組織像
 過角化および表皮突起の消失，真皮上層での膠原線維の均質化，浮腫，リンパ球浸潤を認める。

ブルーム
Bloom 症候群
 (Bloom syndrome)

MEMO

表 18.1 主な遺伝性早期老化症候群

--



図 18.7 Werner 症候群 (Werner's syndrome)
a: 頭髪の疎毛. b: 足の潰瘍.

鑑別診断

他の早期老化症候群 (表 18.1) や全身性強皮症との鑑別が必要である.

予後

動脈硬化による心筋梗塞, 脳卒中, 糖尿病の悪化や悪性腫瘍などにより, 平均寿命 46 歳と短命な症例が多い.

ロートムント トムソン

6. Rothmund-Thomson 症候群
Rothmund-Thomson syndrome

同義語: 先天性多形皮膚萎縮症

常染色体劣性遺伝. 原因遺伝子の一つは 8 番染色体に存在する *RECQL4* 遺伝子である. 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 (とくに骨肉腫) が 30% 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 症候群と同様の早期老化症候群ととらえることができる.



図 18.8 Rothmund-Thomson 症候群 (Rothmund-Thomson syndrome)
a: 疎となった体毛. b: 殿部にみられる網状のびまん性紅斑. c: 頬部の網状紅斑. d: 前胸部.