

皮下脂肪組織疾患 disorder of subcutaneous fat

A. 脂肪組織炎 panniculitis

1. 結節性紅斑 erythema nodosum ; EN ★

Essence

- 下腿伸側に好発する圧痛を伴う紅色結節。潰瘍化しない。
- 種々の誘因（上気道感染、薬疹、Behçet病、サルコイドーシスなど）により皮下脂肪組織に生じる炎症反応。
ペーチェット
- 病理組織学的に皮下脂肪組織隔壁に炎症がみられる。
- 硬結性紅斑との鑑別が重要。
- 治療は安静、冷却などの保存療法のほかに感染症が誘因のときは抗菌薬を使用する。ほかにNSAIDs、ヨウ化カリウム、重症例ではステロイド内服を行うこともある。

症状

成人女性に好発し、上気道炎症状が先行することが多い。ときに発熱や倦怠感、関節痛などを伴って、下腿伸側を中心に対称性に境界不明瞭な淡紅色の紅斑が数個出現する（図 18.23）。大きさは直径1～10 cmと多様。皮疹は皮膚面からわずかに盛り上がり、浸潤を触れ（硬結）、熱感をもつ。圧痛および自発痛を伴うが、潰瘍は形成しない。病勢が強い場合は大腿や上肢、体幹などにも生じる。このような皮疹の新生が2～6週間続く。個々の皮疹は、2～4週間で暗紅色から黄～青色となり、軽度の落屑を伴い癒痕を残さずに治癒する。

病因

細菌、真菌、ウイルス感染によるアレルギー反応として生じることが多い、A群β溶血性レンサ球菌 *Streptococcus pyogenes* による上気道感染や腸管感染症などに引き続いて発症する。ハンセン病（erythema nodosum leprosum ; ENL）や結核、トキソプラズマ症、クラミジア症なども原因となりうる。Behçet病や炎症性腸疾患、サルコイドーシスなどに合併することがある。比較的頻度の高い基礎疾患を表 18.4 にまとめた。原疾患のみられない特発性のもも多い。

病理所見

初期の皮疹では真皮から皮下脂肪組織（とくに脂肪隔壁）に



図 18.23① 結節性紅斑（erythema nodosum）
下腿伸側に強い圧痛を伴う紅斑が多発。

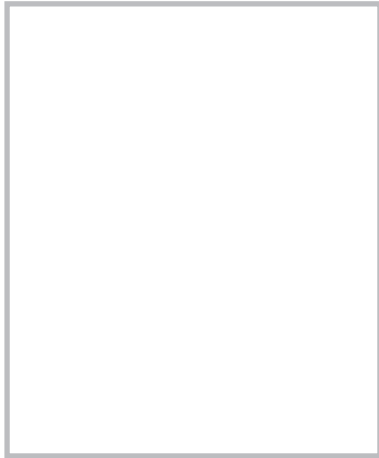
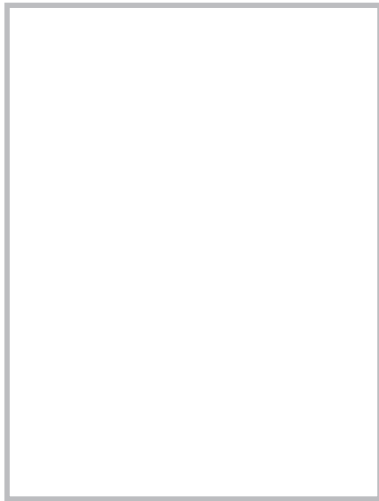


図 18.23② 結節性紅斑 (erythema nodosum)

表 18.4 結節性紅斑をきたす基礎疾患など

--

かけて、リンパ球や好中球の浸潤を認め、いわゆる隔壁性脂肪織炎 (septal panniculitis) を呈する。血管炎の所見や脂肪細胞の変性を通常認めない。晩期には巨細胞を含む肉芽腫を形成する。

診断・鑑別診断

圧痛を伴う特徴的な臨床症状や病理所見、感染症の先行などから総合的に判断する。基礎疾患の検索を行う。鑑別診断として、**硬結性紅斑**、**サルコイドーシス**、**Sweet 症候群**、**蜂窩織炎**、**深在性エリテマトーデス**、**結節性多発動脈炎**など。

治療

基本的に自然軽快する疾患であり、安静を保ち、下肢を挙上し冷却する。基礎疾患がある場合はその治療。炎症症状が強い場合は、NSAIDs やヨウ化カリウム、ステロイド内服を行う。

2. 硬結性紅斑 erythema induratum ; EI ★

同義語：^{バザン}Bazin 硬結性紅斑、結節性血管炎 (nodular vasculitis)

Essence

- 女性の下腿に好発する皮下結節。結節性紅斑に類似するが、急性炎症所見に乏しく、潰瘍を伴い癒痕治癒する。圧痛を伴うこともある。
- 病理組織学的に小葉性脂肪織炎を呈する。
- 結核菌によるアレルギーの関与 (結核疹) が証明されれば、結核に準じた治療を行う。

症状

中年～高齢女性の主に下腿 1/3 に対称性に好発する。肥満や**慢性静脈不全** (11章 p.175 参照) を伴うことが多い。境界不明瞭でびまん性、軽度隆起した暗赤色の紅斑や皮下結節 (図 18.24) が生じる。隣接した硬結が癒合して板状になったり、自潰して潰瘍を形成する。このような病変は単発することもあるが、次々と発生して各病期の皮疹を混在させることもある。個疹は 1～2 か月で癒痕を残して消退するが、年余にわたり繰り返すことも多い。圧痛を伴うこともあるが、結節性紅斑ほどではない。

病因

かつて、結核菌ないしその代謝物に対するアレルギー反応として生じる**結核疹** (tuberculid) と考えられていた (26章 p.522

参照)。ところがその後、結核を伴わずステロイドが有効な症例が相次いだことから、循環障害を基盤として発症する皮下の結節性血管炎 (nodular vasculitis) と考えられるようになった。しかし、皮膚組織 PCR 法で調べると結核菌の DNA が約 80% の確率で検出されるとの報告もあり、本症と結核菌との関連性は議論中である。現時点では、上記臨床症状を呈するものを硬結性紅斑と総称し、結核に関連するもの (Bazin 型) と関連しないもの (非 Bazin 型、結節性血管炎) に分けて考えると理解しやすい。ときに C 型肝炎に関連して生じることがある。

病理所見

脂肪小葉組織を中心として、脂肪壊死と好中球浸潤を認める [小葉性脂肪織炎 (lobular panniculitis)]。慢性期では乾酪壊死、Langhans 型巨細胞やリンパ球浸潤を伴う類上皮細胞肉芽腫を認める。皮下脂肪組織に血管炎を認めることも多い (図 2.23 参照)。

診断・検査

結核感染の有無を、クオンティフェロン®TB-2G (26 章 p.520 MEMO 参照)、胸部 X 線撮影、皮膚組織 PCR 法、ツベルクリン反応などで確認する必要がある。皮膚組織 PCR 法については、複数回施行して初めて陽性になることもある。

鑑別診断

結節性紅斑、移動性血栓性静脈炎、結節性多発動脈炎や、各種下腿潰瘍が鑑別にあがる。結節性紅斑は鮮紅色で自発痛など急性炎症反応が強く、自潰せず、病理組織学的に皮下脂肪隔壁を中心とした病変を認める。

治療

結核感染がある場合は、結核の治療により数か月で軽快する。それ以外の場合は難治性で慢性の経過をとる。下腿の安静およびうっ滞の防止を心がけ、NSAIDs やヨウ化カリウムなどの内服を行う。重症例にはステロイド内服が有効。

ウェーバー クリスタン Weber-Christian 病 (Weber-Christian disease)

MEMO 

従来、発熱などの全身症状を伴い、小葉性脂肪織炎の病理所見をとる皮下結節が四肢や体幹に生じるものを Weber-Christian 病と称していた。現在では疾患独立性はほぼ否定され、硬結性紅斑、深在性エリテマトーデス、酵素欠損や膵炎による脂肪織炎、血球貪食症候群の皮膚症状 (cytophagic histiocytic panniculitis)、皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫 (22 章 p.454 参照) などが含まれていたものと考えられている。

図 18.24 硬結性紅斑 (erythema induratum)
硬結を伴う紅斑と皮膚潰瘍を認める。



図 18.25 好酸球性蜂窩織炎 (eosinophilic cellulitis)

3. 好酸球性蜂窩織炎 ほうかしきえん eosinophilic cellulitis

同義語：Wells 症候群 (Wells' syndrome)

感染症や虫刺症などを契機として，突然四肢に痒痒を伴う浮腫性紅斑・水疱・血疱を形成する (図 18.25)．真皮から皮下脂肪組織にかけて著明な好酸球浸潤を認め，膠原線維が好酸性に変性する flame figures を伴う．末梢血好酸球増多もみられる．ステロイド外用・内服で比較的速やかに改善する．

4. ステロイド後脂肪織炎 ウェルズ poststeroid panniculitis

ステロイドを大量投与中，急に減量あるいは投与中止をした数日後に生じる．リウマチ熱や白血病などで加療中の乳幼児に好発する．直径 0.5 ～ 5 cm の皮下結節が頬部，頸部や上半身に多発し，表面皮膚は正常色ないし淡紅色を呈する．頬部では癍痕を残しやすい．ステロイドの減量スケジュールの再考が必要になる．

5. 寒冷脂肪組織炎 cold panniculitis

氷や冷たい外気などの寒冷曝露を受けて 2 ～ 3 日後に，主に頬や四肢に生じる，紅斑と冷感を伴う境界不明瞭な皮下結節が生じる．新生児や小児に多く発症する．温めることで，数週間の経過で癍痕を残さず自然治癒する．

6. 外傷性脂肪組織炎 traumatic panniculitis

外傷に引き続いて脂肪細胞が傷害されることによって生じた炎症反応で，一般には浸潤を触れる紅斑性の局面や結節で痛みがある．多くは肥満女性の乳房に生じる．下腿では微小外傷を契機に，可動性のある直径数 mm の皮下小結節を触れることがある (encapsulated fat necrosis)．

7. 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臀部や大腿部に種々の大きさの板状の皮下硬結が生じる．出産時の微小外傷や鉗子分娩，異常分娩などを契機に生じた脂肪織炎とされ，高カルシウム血症を合併することがある．通常は癍痕を残さずに 2 ～ 3 か月で自然治癒するが，軽度の脂肪萎縮を残すことが

好酸球増多症候群
(hypereosinophilic syndrome)

MEMO 

ある。

8. その他の脂肪織炎 other panniculitis

硬化性脂肪織炎 (11章 p.175 参照), 深在性エリテマトーデス (12章 p.185 参照), 深在性モルフェア (12章 p.191 参照), 皮下型環状肉芽腫 (p.327 参照), リポイド類壊死症 (17章 p.312 参照), 人工脂肪織炎 (factitial panniculitis), 酵素異常による脂肪織炎 (MEMO 参照), cytophagic histiocytic panniculitis などがある。

酵素異常により生じる
脂肪織炎

MEMO 

B. リポジストロフィー lipodystrophies

皮下脂肪組織が異常に減少〔脂肪萎縮症 (lipoatrophy)〕したり, あるいは増加する状態をリポジストロフィー (脂肪異常栄養症) と総称する。後者はまれであるため, リポジストロフィーを脂肪萎縮症と同義ととらえてもほぼ問題はない。全身型と部分型, 先天性と後天性に分類することができる。本書では主なものを解説する。

1. 全身型リポジストロフィー generalized lipodystrophy

1) 先天性全身型リポジストロフィー congenital generalized lipodystrophy

AGPAT2 ないし BSCL2 遺伝子の異常による, まれな常染色体劣性遺伝疾患。出生時から全身の脂肪が欠損し, 筋肉が明瞭となる。脂質異常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) 後天性全身型リポジストロフィー acquired generalized lipodystrophy

女兒に多く, 皮膚筋炎や熱性疾患に続発して生じることがある。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。食欲亢進やインスリン抵抗性糖尿病などを合併する。

18

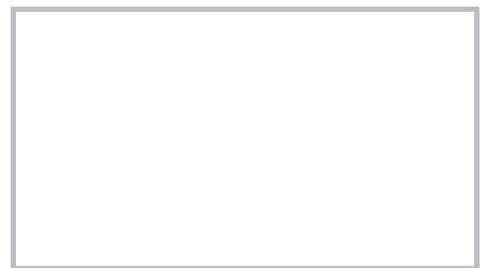


図 18.26① 後天性部分型リポジストロフィー (acquired localized lipodystrophy) 両頬部に顕著な脂肪萎縮を認める。特発性で原因不明の症例。

進行性顔面片側萎縮症
パリール ロンベルグ
(Parry-Romberg 症候群)

MEMO 