

17章 代謝異常症

生体の構造や機能を担う物質の生合成ないし代謝排泄などの経路において、先天的あるいは後天的な異常をきたし、結果としてそれらの物質の質的および量的な異常を生じる疾患を、本書では代謝異常症としてまとめた。アミロイド、ムチン、脂質、核酸、ポルフィリン、ビタミン、無機質などの代謝異常により、以下のような多数の皮膚疾患が生じる。

A. アミロイドーシス amyloidosis

Essence

- アミロイドが組織や細胞間隙に沈着または蓄積して発症。
- アミロイドは種々の前駆物質からなり、その組成は病型により異なる。
- アミロイドの沈着が皮膚のみに限局する皮膚限局性アミロイドーシスと全身臓器にわたる全身性アミロイドーシスに大別（表 17.1）。

分類・病因

正常の代謝ではみられない、アミロイドと呼ばれる線維性構造（ β シート構造）をもつ蛋白が組織や細胞間隙に沈着または蓄積し、それによって全身あるいは特定の臓器に機能障害が引き起こされる。アミロイドは単一の物質ではなく、免疫グロブリンL鎖や β_2 -ミクログロブリン、ケラチンなど種々の前駆物質から形成され、その組成は病型により異なる。アミロイドーシスは表 17.1 のように分類できる。

病理所見・検査所見

アミロイドはHE染色でエオジンに淡染、PAS染色で淡赤色に、コンゴレッドで橙赤色に染色される。皮膚限局性アミロイドーシスではコンゴレッドで染色されにくいいため、ダイレクト・ファスト・スカーレット染色（橙赤色）やダイロン染色（赤褐色）を用いることが多い（図 17.1, 表 2.1）。また、偏光顕微鏡では緑色～黄色蛍光を発する（図 17.2）。電子顕微鏡で観察すると、幅が7～15nmの細長い線維が錯綜して沈着する様子が観察される。全身性アミロイドーシスにおいては、尿中Bence Jones蛋白の検出や血清電気泳動によるM蛋白の検出が診断に役立つ。また、腹部からの皮膚生検や脂肪吸引生検（局所麻酔下に皮下脂肪組織を18G針で吸引し、塗抹標本を観察）も診断に有用である。

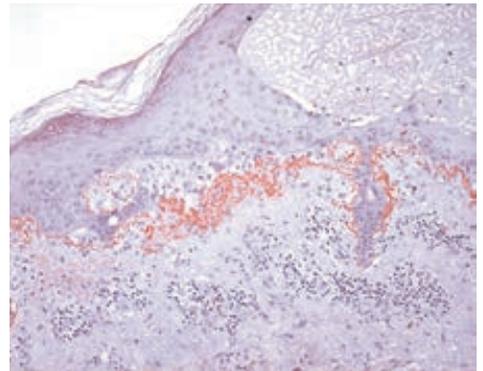


図 17.1 アミロイドーシスの病理組織像
ダイレクト・ファスト・スカーレット染色でアミロイドは橙赤色に染まる。

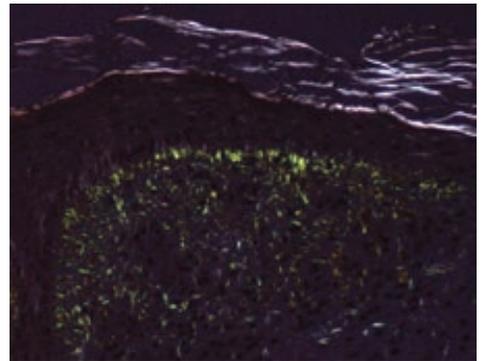


図 17.2 アミロイドーシスの偏光顕微鏡像
表皮直下に黄緑色の蛍光を発するアミロイドの沈着がみえる。

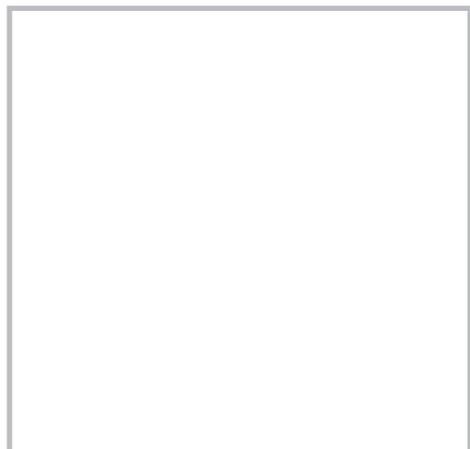


図 17.3 アミロイド苔癬 (lichen amyloidosis)
3～8 mm 大の淡褐色調，癢痒の強い丘疹が多発，
集簇する。

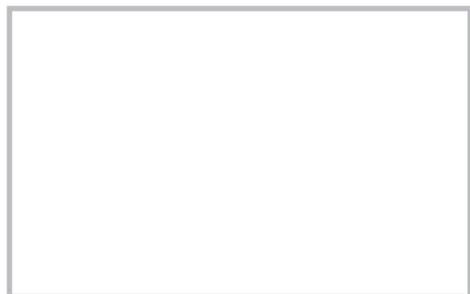


図 17.4 斑状アミロイドーシス (macular amyloidosis)

表 17.1 アミロイドーシスの分類

--

治療・予後

皮膚限局性アミロイドーシスに対しては，ステロイド外用薬の ODT (6章 p.97 参照) が効果的である。骨髄腫を伴った全身性アミロイドーシスは予後不良で，腎不全や心不全をきたして死亡することが多い。

a. 皮膚限局性アミロイドーシス localized cutaneous amyloidosis

1. アミロイド^{たいせん}苔癬 lichen amyloidosis

下腿前面，前腕伸側，背部に好発する。2～10 mm 大の淡褐色調かつ表面平滑な丘疹が多発し，ときに集簇する (図 17.3)。激しい^{そうよう}癢痒を伴うことが多い。病理所見では真皮乳頭部のアミロイド集塊のほか，角質および表皮肥厚，基底層のメラニン顆粒増加などを認める。ステロイド外用，抗ヒスタミン薬内服が有効である。

2. 斑状アミロイドーシス macular amyloidosis

中年女性の肩甲部や背部に好発する，点状ないし網目状の色素沈着 (図 17.4)。ナイロンタオルを長期にわたり使用したことで生じる摩擦黒皮症 (16章 p.310 参照) の部位にアミロイドが沈着している場合があり，斑状アミロイドーシスとの強い関係が想定される。