

## 5. 発疹性黄色腫 eruptive xanthoma

直径5 mm以下の小型の黄色調丘疹が殿部，肩，四肢伸側などに多発する。通常は痒痒を伴う。高トリグリセリド血症（I，IV，V型）に伴う（図17.18）。糖尿病などに続発して生じることもある。

## 6. 疣状黄色腫 verruciform xanthoma

口腔内や口唇，外陰部に好発する，黄色から赤色調でドーム状～有茎性，表面が顆粒状の小結節（図17.19）。血中脂質は正常。病理組織学的には，真皮乳頭および乳頭下層に脂質を豊富に含んだ多数の泡沫細胞の浸潤をみる。尋常性疣贅や疣状癌との鑑別を要する。



図17.19 疣状黄色腫 (verruciform xanthoma)

## D. 無機質 mineral

### 1. 亜鉛欠乏症候群 zinc deficiency syndrome ★

類義語：腸性肢端皮膚炎 (acrodermatitis enteropathica)

#### Essence

- 亜鉛の欠乏による疾患で，皮膚炎，脱毛，下痢が3主徴。
- 常染色体劣性遺伝をとる先天性（腸性肢端皮膚炎）と，経中心静脈栄養などによる後天性に大別。
- 四肢末端，外陰部，開口部（眼囲，鼻孔，口囲，耳孔）といった部位に，紅斑とびらんを形成し，乾癬や脂漏性皮膚炎，カンジダ症などに類似した病像をとる。

#### 症状

皮疹は四肢末端や外陰部，開口部（眼囲，鼻孔，口囲，耳孔）などに対称性に生じる（図17.20）。丘疹や小水疱，膿疱を伴う紅斑で初発し，びらん，痂皮を生じる。環状の鱗屑を形成し，乾癬や伝染性膿痂疹，脂漏性皮膚炎，カンジダ症や壊死性遊走性紅斑に類似した病像を示す。爪の変形や爪囲炎もきたす。脱毛はほとんどの症例にみられ，後頭部や側頭部から始まり，全頭髪や眉毛などに及ぶ。その他の症状として，下痢や嘔吐を繰り返す。

#### 病因

先天性では常染色体劣性遺伝形式をとり，亜鉛の輸送蛋白ZIP4をコードするSLC39A4遺伝子の変異により離乳期に発

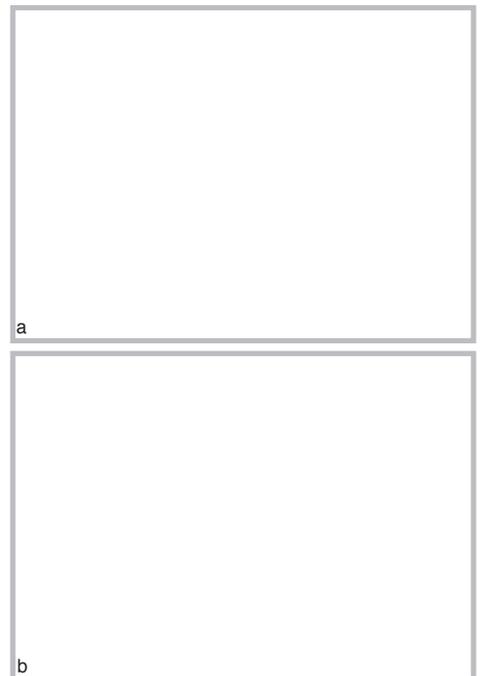


図17.20① 亜鉛欠乏症候群 (zinc deficiency syndrome)

a：外陰部に広範囲の膿痂疹様の紅斑を認める。一部水疱，膿疱も伴っている。b：口囲や頬部の落屑を伴う紅斑。



図 17.20② 亜鉛欠乏症候群 (zinc deficiency syndrome) 後頸部。

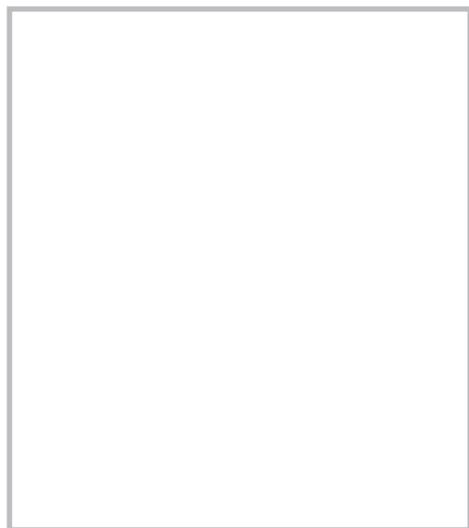


図 17.21 ヘモクロマトーシス (hemochromatosis)

症する (腸性肢端皮膚炎)。また、母親の乳腺に発現する亜鉛トランスポーター *ZnT2* (*SLC30A2*) 遺伝子のヘテロ接合変異により低亜鉛母乳になり、正常な生後 2 ~ 3 か月の乳児に亜鉛欠乏を生じることがある (一過性乳児亜鉛欠乏症, transient neonatal zinc deficiency)。後天性の亜鉛欠乏を起こす原因には、長期の経中心静脈栄養、消化管切除、炎症性腸疾患、神経性無食欲症、薬剤性 (D-ペニシラミン) などがあげられる。

亜鉛は、表皮角化細胞からの炎症関連因子 (アデノシン三リン酸, ATP) の放出を抑制する。亜鉛欠乏により、外界刺激に対する炎症反応の亢進と Langerhans ランゲルハンス 細胞の減少をきたし、開口部に刺激性接触皮膚炎と同様の病態を生じると考えられている。

### 検査所見・診断

血清亜鉛濃度の低値 (70  $\mu\text{g}/\text{dL}$  未満)、血清濃度の亜鉛 / 銅比の低下 (0.7 以下)、尿中亜鉛濃度低値を示す。また、血中アルカリホスファターゼ値は亜鉛値と相関し、低値をきたす。

### 治療

1 日の亜鉛必要量は乳児で 2 ~ 3 mg、成人で 6 ~ 8 mg とされる。輸液補助製剤、経腸栄養剤、酢酸亜鉛の内服などを行う。治療開始 3 ~ 7 日で皮疹の改善を認める。

## 2. ヘモクロマトーシス hemochromatosis ★

類義語：血色症，血色素沈着症，青銅色糖尿病 (bronze diabetes)

### Essence

- 体内の鉄が過剰となり、ヘモジデリン (鉄結合蛋白) が諸臓器に沈着して生じる臓器障害。遺伝性や貧血、肝疾患、鉄剤過剰摂取、大量輸血などによる。
- 褐青灰色のびまん性色素沈着、肝硬変、糖尿病が 3 徴。中枢神経異常は認めない。
- 血液検査で血清鉄および血清フェリチン上昇。
- 治療は瀉血療法しゃけつや鉄キレート剤など。

### 症状

ヘモジデリンやフェリチン、メラニンの著明な沈着により、皮膚に褐青灰色のびまん性色素沈着をきたす (図 17.21)。顔面や手背、前腕伸側といった露出部や外陰部に著明にみられる。色素沈着とともに、皮膚の萎縮と乾燥を伴う。また、腋毛