



のもの（母斑細胞母斑，結合組織母斑）や，後天的な全身性疾患に伴うもの（先端巨大症など）が存在する．治療は形成外科的修復．

この病態を呈する遺伝性疾患として，肥厚性皮膚骨膜炎（pachydermoperiostosis）があげられる．時計皿爪（ばち状指），骨肥大および皮膚の肥厚性変化を3主徴とする．常染色体優性遺伝のものと常染色体劣性遺伝のものがああり，後者はプロスタグランジンの代謝や輸送にかかわる *HPGD* や *SLCO2A1* 遺伝子の変異による．



図 18.11 脳回転状皮膚（cutis verticis gyrata）

C. 穿孔性皮膚症 perforating dermatosis

1. 蛇行性穿孔性弾力線維症 elastosis perforans serpiginosa

症状

頸部や四肢，体幹上部に両側性に好発する．赤褐色の直径2～10 mmの角化性小丘疹が多発，線状および環状に配列し，全体として蛇行状を呈する（図 18.12）．小丘疹で取り囲まれた皮膚は萎縮する．

病因

真皮上層の弾性線維に変性が生じ，それを表面へ排除しようとした結果〔経表皮性排除（transepidermal elimination），2章 p.45 参照〕として発症する．若年男性に特発性に発生する場合もあるが，真皮異常をきたす疾患（弾性線維性仮性黄色腫，マルファン エーラス ダンロス Marfan 症候群，Ehlers-Danlos 症候群，Rothmund-Thomson



図 18.12 蛇行性穿孔性弾力線維症（elastosis perforans serpiginosa）
D-ペニシラミン内服中の Wilson 病の患者に生じた．

穿孔性皮膚症とは

MEMO

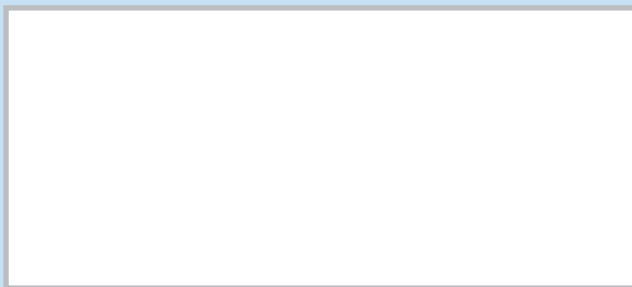




図 18.13 反応性穿孔性膠原線維症 (reactive perforating collagenosis)



図 18.14 結節性耳輪軟骨皮膚炎 (chondrodermatitis nodularis helices)
有痛性結節.

症候群, Down 症候群など) に合併して認められる. D-ペニシラミンによって生じる場合もある.

病理所見

真皮上層に変性した弾性線維の蓄積を認め, その上方にある表皮が異常線維を巻き込むように真皮内へ増殖している像が認められる. 表皮肥厚や真皮での異物肉芽腫も観察される.

2. 反応性穿孔性膠原線維症 reactive perforating collagenosis

体幹や四肢に, 角栓を伴う直径 1 cm 程度の硬い茶褐色結節が多発する (図 18.13). 外傷などを契機として膠原線維が変性し, 経表皮性排除をきたしたものである. 糖尿病や腎不全を背景に生じやすく, 掻痒が強い. Köbner 現象陽性になることがある.

3. 結節性耳輪軟骨皮膚炎 chondrodermatitis nodularis helices

同義語: 慢性結節性耳輪軟骨皮膚炎 (chondrodermatitis nodularis chronica helices)

耳輪 (とくに上部) に 1 cm 大程度の有痛性の角化性結節が生じる (図 18.14). 日光, 外傷, 寒冷などの外的刺激によって耳輪軟骨と膠原線維に変性と炎症が生じ, 膠原線維の経表皮性排除をきたしたものである. 中年以降の男性に好発し, 脂漏性角化症, 基底細胞癌, 有棘細胞癌などとの鑑別を要する. 治療はステロイドの外用および局所注射, 外科的切除を行う.

D. 肉芽腫性疾患 にくぐ granulomatous disorder

サルコイドーシスと
結節性紅斑

MEMO

1. サルコイドーシス sarcoidosis ★

Essence

- 原因不明の全身性肉芽腫.
- 皮膚病変は特異疹 (肉芽腫病変) と, 反応性の非特異疹 (結節性紅斑などの炎症病変) に大別される.
- 両側肺門リンパ節腫脹 (bilateral hilar lymphadenopathy; BHL), ぶどう膜炎など.