

酵素異常により生じる  
脂肪織炎

MEMO 

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。通常は癒痕を残さずに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ある。

## 8. その他の脂肪織炎 other panniculitis

硬化性脂肪織炎 (11章 p.187 参照)、深在性エリテマトーデス (12章 p.197 参照)、深在性モルフェア (12章 p.204 参照)、皮下型環状肉芽腫 (p.348 参照)、リポイド類壊死症 (17章 p.332 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。

## 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

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

MEMO 

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。本症では脂肪細胞由来のホルモンであるレプチン (leptin) が低下しており、レプチン補充療法が有効である。

## 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。

### 2. 後天性部分型リポジストロフィー acquired localized lipodystrophy

多様な外的刺激、あるいは脂肪織炎の後に生じる局所的な脂肪組織の変化である (図 18.28)。原因不明で特発性のことが多いが、インスリン、ステロイド、鉄剤、ワクチンなどの注射部位に脂肪萎縮を生じることもある (注射後脂肪組織炎)。また、膠原病に伴う脂肪織炎の後に脂肪萎縮をきたすこともある (深在性エリテマトーデス、皮膚筋炎、強皮症など)。抗 HIV 薬を投与して数か月で脂肪萎縮や脂肪増加を生じる、HIV 関連リポジストロフィー (HIV-associated lipodystrophy) もみられる。

### 3. 小児腹壁遠心性脂肪萎縮症 lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis

同義語: 遠心性リポジストロフィー (centrifugal lipodystrophy)

小児の臍径部あるいは腋窩で主に片側性にみられる限局性脂肪萎縮症である (図 18.29)。原因不明だが家族性もみられるため、遺伝子の関与も考えられる。まれな疾患であり、ほとんどの症例がアジア人である女兒に多い。痛みのない紅斑から境界の明白な陥凹となり、遠心性に拡大して下床の血管が透視される。陥凹の拡大は発症後 7 年以内に停止する。症例の 2/3 で症状の治癒、寛解がみられる。

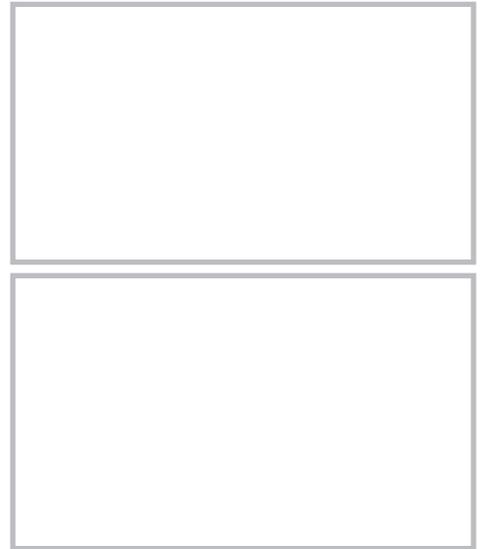


図 18.28 後天性部分型リポジストロフィー (acquired localized lipodystrophy)  
両頬部に顕著な脂肪萎縮を認める。特発性で原因不明の例。

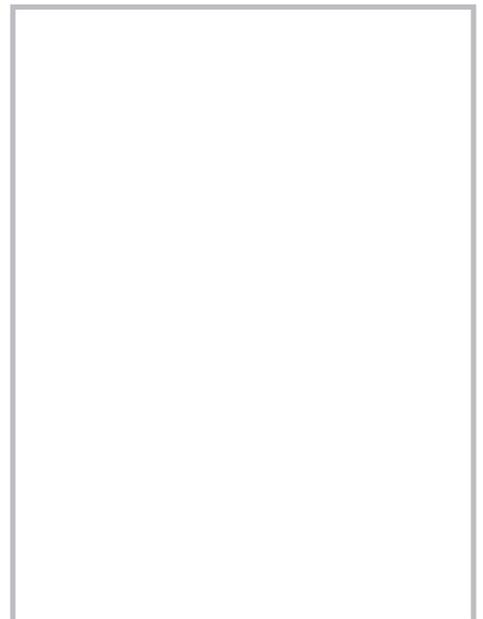


図 18.29 小児腹壁遠心性脂肪萎縮症 (lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis)  
両下腹部から臍径部にかけて脂肪萎縮を認める。