総合内科モーニングレクチャーextra 2025年4月17日

## 膵性脂肪織炎

~膵疾患に伴う皮膚病変~

神戸大学医学部附属病院 総合内科 岡野光真

### 急性膵炎の合併症:局所

壊死 膵性腹水

非感染性 壊死性膵炎による隣接臓器の障害

感染性 血栓症 (脾静脈、門脈)

被包化壊死 膵腸瘻

膵性体液貯留 腸梗塞

膵仮性嚢胞 閉塞性黄疸

主膵管または分枝の破綻

## 急性膵炎の合併症:全身

腎臓
乏尿
高窒素血症
腎動脈・静脈の血栓
急性尿細管壊死
代謝性
高血糖
高TG
低Ca
脳症
突発性失明
中枢神経
精神病
脂肪塞栓
脂肪壊死
皮下組織 (紅斑性結節)
骨、縦隔、胸膜、神経

## 膵疾患に伴う皮膚病変

#### 急性・慢性膵炎、自己免疫性膵炎、膵腫瘍に伴う皮膚病変

Pancreatic panniculitis
Hemorrhagic manifestations—Cullen's sign, Grey Turner's sign, Fox's sign
Cutaneous metastasis (umbilical—Sister Mary Joseph nodule and other sites)
Livedo reticularis (Walzel's sign)
Acanthosis nigricans
Necrolytic migratory erythema
Cutaneous fistula
Other skin conditions associated with pancreatic pathology

# 膵性脂肪織炎 (Pancreatic Panniculitis)

**Panniculitis** — Panniculitides are disorders characterized by inflammation of the subcutaneous fat. Panniculitides associated with lower extremity ulcers include erythema induratum (nodular vasculitis) and panniculitis caused by alpha-1 antitrypsin deficiency or pancreatic disease.

#### **Pancreatic panniculitis**

Suppurative panniculitis is a rare complication of benign or malignant pancreatic disease. Subcutaneous painful nodules develop on the lower extremities and trunk and may drain an oily material (picture). Systemic symptoms may include fever, abdominal pain, and arthritis; ascites and pleural effusions may also be present.

Histopathologic examination of pancreatic panniculitis demonstrates septal and lobular inflammation, plus the diagnostic changes of fat necrosis and characteristic "ghost cells" and saponification of the fat.

#### **Enzymatic destruction — Pancreatic panniculitis**

Pancreatic panniculitis (also known as pancreatic fat necrosis and enzymatic panniculitis) is a rare, primarily lobular panniculitis that infrequently develops in individuals with pancreatic disease. The most common associated disorders are acute and chronic pancreatitis. The cause of the disorder is unknown, but a role for release of pancreatic enzymes has been considered. Tender, inflammatory nodules typically develop on the distal lower extremities, though other sites may also be affected. The nodules may ulcerate and drain oily brown liquid derived from the necrosis of adipocytes. Acute arthritis often is present.

Characteristic histopathologic findings include a primarily lobular panniculitis with extensive necrosis of adipocytes and ghost adipocytes (adipocytes without nuclei) with calcium deposits. In patients with pancreatitis, panniculitis usually resolves upon the cessation of pancreatic inflammation. However, in patients with pancreatic carcinoma, the course of panniculitis tends to be more persistent.



### 自己免疫性膵炎に伴う膵性脂肪織炎

#### 自己免疫性膵炎で初の症例報告 (2025年3月)

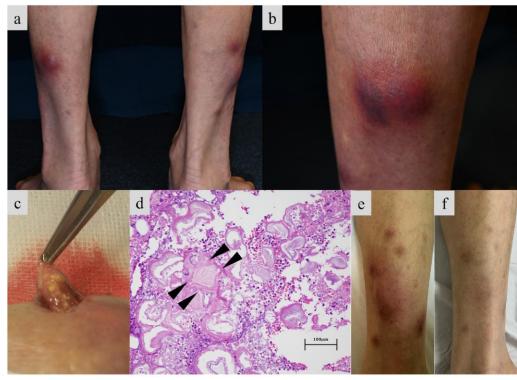


FIGURE 2 | (a, b) Skin findings during pancreatitis exacerbations: multiple dark purple, nodular lesions were observed on both her lower extremities. These lesions were painful, tender, and accompanied by a sensation of fullness and warmth. (c) Gross findings during skin biopsy: necrosis of subcutaneous adipose tissue was evident. (d) H&E-stained skin biopsy specimen showed necrosis of adipose tissue with ghost cells (arrowheads), along with infiltration of neutrophils, lymphocytes, and eosinophils. (e) Skin findings of her right lower extremity on Day 5 during retreatment with prednisolone 25 mg/day: multiple dark purple, nodular lesions on her lower extremity were mildly flattened and the erythema improved. (f) Skin findings of her right lower extremity 2 months after the dose of prednisolone were reincreased: multiple dark purple and nodular lesions on her lower extremity became scarred.

- ・本症例はステロイド治療
- ・IgG4関連疾患の報告例なし

### 多関節炎を伴う膵性脂肪織炎

# PPP syndrome (pancreatic panniculitis with polyarthritis)



**Fig. 1** Right knee of the patient showing peripatellar and medial joint swelling (arrows) and several panniculitic skin lesions (arrowheads)

- ・原疾患 (膵病変)の治療
- ・NSAIDs, ステロイド etc.

### 皮下結節性脂肪壞死症

慢性膵炎急性増悪に合併した皮下結節性脂肪壊死症の1例 <sup>曽 遥, 植木 理恵, 清水 智子, 平井 周</sup>

#### 抄録

75歳、男性。3週間前より出現した右背部痛のため入院した。入院時の血液検査で 膵アミラーゼ 1654 U/I. リパーゼ 3946 U/I と高値であり、精査で慢性膵炎急性増 悪と診断した。膵炎に対する治療を開始し、入院 10 日目より両下腿に軽度圧痛を 伴う紅色皮下結節が多発し、右鼠径部にも浮腫状紅斑が出現した。両部位より皮膚 生検を行い、下腿の病理組織学的所見では小葉中心性脂肪織炎および Ghost-like cellが得られ、皮下結節性脂肪壊死症と診断した。皮下結節性脂肪壊死症は膵疾患 のうち 0.34%に合併する比較的まれな疾患であり、その発症機序は未だ解明されて いない。以前は膵逸脱リパーゼによる全身の脂肪組織の変性壊死と考えられていた が、現在では膵臓および周辺組織の破壊により誘導されたサイトカインが引き起こ す全身性炎症反応症候群(SIRS)であるという仮説がある。自験例においては食事 再開後に慢性膵炎が再燃し膵逸脱酵素の再上昇がみられたが皮疹の再増悪はみられ ず、後者の仮説を支持するものと考えた。また自験例では右鼠径部の皮膚生検にお いて隔壁性脂肪織炎がみられており、右下腿とは病理組織学的所見が異なった。し かし好発部位は下腿であるが、躯幹への発症例も報告されていることや、下腿と同 時に出現し共に浮腫状で循環不全の関与が考えられることから、一元的なものと考 えられ、今後小葉中心性脂肪織炎に進展するまでの過程であった可能性を考えた。

December 1965

#### **Subcutaneous Nodular Fat Necrosis in Pancreatitis**

ROBERT W. SCHRIER, MD; KENNETH L. MELMON, MD; L. FREDERICK FENSTER, MD

- ・古くからの病理所見による疾患名
- ・膵性脂肪織炎と同義

### 入院症例の病態考察

IgG4RD/自己免疫性膵炎による慢性膵炎(膵頭部膵石あり)

⇒ 慢性膵炎の急性増悪=膵酵素上昇(★要病態評価)

紅斑乏しい

結節部位以外の疼痛あり

r/o 蜂窩織炎・鬱滞性皮膚炎

r/o DVT/血栓性静脈炎

r/o 筋膜炎 (MRI評価)

r/o 関節炎 (PPP syndrome)

⇒ 膵性脂肪織炎 (下肢優位の有痛性皮下結節→排膿・潰瘍合併)による疼痛 (r/o IgG4RD:生検中)

⇒ NSAIDs頻用や膵炎に伴う出血性の胃・十二指腸潰瘍 (r/o IgG4RD:生検中)

⇒ 膵炎の改善=膵酵素低下(ステロイド使用なし)による皮下結節の縮小・減少と潰瘍の改善