

Dysplasia

Pseudoxanthoma Elasticum 弾力線維性仮性黄色腫 1

Symptom <ul style="list-style-type: none">皮膚<ul style="list-style-type: none">側頸部、腋窩、肘窩、鼠径部などにわずかに隆起した黄色の柔らかい丘疹（黄色腫に似る）が集簇皮膚は柔らかくたるみ、加齢とともに皺が目立つ∴ 皮膚と血管壁の弾力線維の変性目<ul style="list-style-type: none">視力障害∴ Bruch膜の弾力線維の変性眼底所見 血管様線条心血管系
Exam <ul style="list-style-type: none">真皮の中層から下層にかけての弾力線維が膨化、断裂、カルシウムが沈着。

Quiz

1 Qs / 1

<div>98B26 診断</div> <div>C C</div> <div>60歳の女性。 視力障害を主訴に来院した。 眼底検査の結果、網膜色素線条が認められ、頸部と腋窩とには扁平隆起した黄色丘疹が多発している。 最も考えられるのはどれか。</div> <div><div>a. ヘモタロマトーシス</div><div>b. Wilson病（肝レンズ核変性症）</div><div>c. 家族性高コレステロール血症</div><div>d. Ehlers-Danlos症候群</div><div>e. 弾力線維性仮性黄色腫</div></div>	<div><ul style="list-style-type: none">● 視力障害● 網膜色素線条 ⇒ 弾性繊維の変性● 黄色丘疹 ⇒ 黄色腫</div> <div>Dx : 弾力線維性仮性黄色腫</div> <div>True: e</div> <div><div>a.</div><div>b.</div><div>c. 家族性高コレステロール血症: 網膜色素線条(-)</div><div>d.</div><div>e. 弾力線維性仮性黄色腫:</div></div> <div>弾力線維性仮性黄色腫（pseudoxanthoma elasticum）</div> <div><div>概念</div><div>皮膚と血管壁の弾力線維の変性のため、皮膚では、側頸部、腋窩、肘窩、鼠径部などにわずかに隆起した黄色の柔らかい丘疹（黄色腫に似る）が集簇するとともに、皮膚は柔らかくたるみ、加齢とともに皺が目立つようになる。目では、Bruch膜の弾力線維の変性の結果、視力障害をきたし、眼底所見で血管様線条が観察される。ときに、心血管系を侵す。</div></div> <div>病理</div>
---	---

真皮の中層から下層にかけての弾力線維が膨化、断裂。
カルシウムが沈着。