

検査所見・診断

皮膚症状や病理組織からでは尋常性魚鱗癬との区別は不可能。臨床経過と悪性腫瘍の検索が診断に重要となる。

b. 掌蹠角化症 palmoplantar keratosis ★

定義・分類

原発性、遺伝性に手掌や足底に高度な角質増殖をきたす疾患の総称。臨床型や遺伝形式によりいくつかの病型に分類されている（図 15.16, 表 15.4）が、遺伝子変異は一部の症例でしか同定されないものが多く、分類の正当性についても今後の検討が必要。代表的な病型を以下に示す。

治療

いずれの型も根本的な治療法はない。エトレチナート（ビタミン A 誘導体）内服やサリチル酸ワセリン、保湿剤の外用。

1. Thost-Unna (トスト・ウンナ) 型掌蹠角化症 ★

常染色体優性遺伝。乳児期から掌蹠に限局したびまん性の病変を形成し、周囲に紅暈を認める。掌蹠は発汗過多を示すことが多い。病理学的には、角層および表皮の肥厚が観察される。最近、ケラチン遺伝子 (K1) に変異を認める症例が報告されている。

2. Vörner (フェルネル) 型掌蹠角化症 ★

常染色体優性遺伝。臨床的には Thost-Unna 型と区別することが不可能であるが、病理組織で顆粒変性 (granular degeneration) を認めることで区別できる。約半数の患者でケラチン遺伝子 (K9) の変異を認める。



図 15.16 ① 掌蹠角化症 (palmoplantar keratosis) さまざまな程度の角化を掌蹠に認める。臨床所見だけで病型を決定するのは困難な場合が多い。

表 15.4 掌蹠角化症の主な病型

病名	遺伝	発症時期	皮疹	その他の症状
Thost-Unna 型	常染色体優性	乳幼児期	掌蹠に限局したびまん性角化病変、周囲に紅暈	掌蹠で発汗過多
Vörner 型	常染色体優性	乳幼児期	Thost-Unna 型に類似	病理所見で顆粒変性
Meleda 病	常染色体劣性	乳児期	潮紅を伴う角質肥厚、発育とともに手足背などに拡大	精神発達遅滞
優性 Meleda 型	常染色体優性	幼小児期	Meleda 病に類似するも角化、潮紅は軽症	
長島型	常染色体劣性	乳幼児期	軽度の角化が手足背に及ぶ	
線状掌蹠角化症	常染色体優性	幼小児期	掌蹠に線状、帯状、円形の過角化	
点状掌蹠角化症	常染色体優性	小児～老人期	掌蹠に硬い点状の角化様丘疹が多発	栄養障害性爪変型を伴う場合がある



図 15.16 ② 掌蹠角化症



図 15.17 指端断節性掌蹠角化症 [keratosis palmoplantaris mutilans (Vohwinkel)]

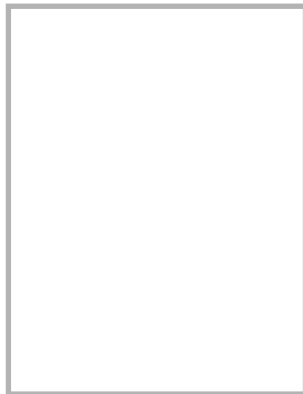


図 15.18 ① Papillon-Lefèvre 症候群
潮紅と過角化を認める。

15

3. Meleda (メレダ) 病 Mal de Meleda

常染色体劣性遺伝。血族結婚の家系に多くみられ，わが国ではほとんど報告がない。出生直後から潮紅を伴った角質肥厚が出現し，成長とともに角化が増強，拡大。掌蹠を越えて手足背や上下肢にまで波及することが多い。高齢に至るまで進行性。精神遅滞などほかの症状をきたす場合も多い。

4. 優性 Meleda 型掌蹠角化症

発赤と角化は比較的軽度であるが，その範囲は手背，足背に及ぶ。

5. 長島型掌蹠角化症

keratosis palmoplantaris transgrediens Nagashima ★

Meleda 病に似た角化の程度が軽い掌蹠角化症の中で，常染色体劣性遺伝性を示すもの。本態は明らかではない。

6. 線状掌蹠角化症

keratosis palmoplantaris linearis/striata

常染色体優性遺伝。掌蹠内に線状，帯状または円形の過角化を示す。デスマグレイン 1 遺伝子，デスマプラキン遺伝子の変異がみられる家系がある。

7. 点状掌蹠角化症

punctate palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝。掌蹠に点状の角化を示す。

8. 指端断節性掌蹠角化症

keratosis palmoplantaris mutilans (Vohwinkel)

掌蹠の角化，指趾の絞窄をきたす（図 15.17）。手背，足背，肘膝部にはヒトデ様，星状の角化局面。ロリクリン遺伝子の変異が報告されている。

9. Papillon-Lefèvre (パピヨン・ルフェーブル) 症候群

Papillon-Lefèvre syndrome

掌蹠から手背，足背に向かう潮紅と過角化，四肢にも及ぶ。歯周病を特徴とする（図 15.18）。常染色体劣性遺伝。

10. Richner-Hanhart (リヒナー・ハナート) 症候群

Richner-Hanhart syndrome

有痛性の掌蹠角化，羞明，精神発達遅滞を3徴候とする。常染色体劣性遺伝性疾患。チロシンアミノトランスフェラーゼの欠損による。

11. Nákos (ナクソス) 病 Nákos disease

掌蹠角化を呈する。右室心筋症と心肥大，羊毛様の毛掌蹠角化症。プラログロビン遺伝子に変異を認める症例の報告がある。

c. その他の遺伝性角化症**1. Darier 病 Darier's disease** ★★

同義語：毛包性角化症 (keratosis follicularis)

Essence

- 脂漏部や間擦部を中心として，2～5 mm 大の角化性丘疹を形成。夏季は発汗により増悪。
- ケラチノサイトに発現するカルシウムポンプ遺伝子の変異による。常染色体優性遺伝。

👉 『あたらしい皮膚科学』のトップページへ



図 15.18 ② Papillon-Lefèvre 症候群

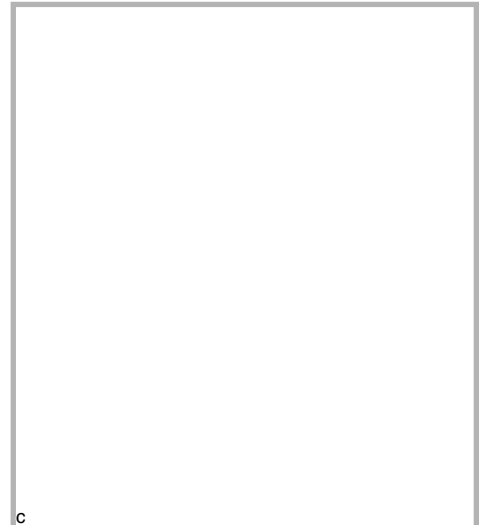


図 15.19 ① Darier 病

a, b: 全身に生じる暗褐色の角化性丘疹。c: 手掌の疣贅状角化。