

(図 15.21). 以下に代表的な 2 病型をあげる.

①進行性 (対称性) 紅斑角皮症 (progressive symmetric erythrokeratoderma)

常染色体優性遺伝. 一部の症例でロリクリン遺伝子の変異が証明されている. 幼児期から, 限局性の境界明瞭な潮紅や角化病変を認める. とくに四肢に好発し, 対称性に出現することも少なくない. このような病変が時間経過とともに拡大する. 治療は主にエトレチナート内服.

②変動性紅斑角皮症 (erythrokeratoderma variabilis)

常染色体優性遺伝. 一部の症例でコネキシン遺伝子の変異が証明されている. 乳児期 (1 歳未満) から, 限局性に境界明瞭な潮紅や角化病変をきたす. 顔面, 体幹, 四肢に対称性に出現し, 拡大および融合傾向を認める. 数時間~数週間で消退するが, 場所を変動させながら出現や消退を繰り返す. 鱗屑が著しく汚穢な外観を呈するが自覚症状はない. 治療はエトレチナート内服.

▶ 皮膚脆弱症候群 → 14 章参照.



図 15.21 ② 変動性紅斑角皮症

## B. 後天性角化症

### a. 炎症性角化症

#### 1. 乾癬 psoriasis



##### Essence

- 代表的な炎症性角化症の一つで原因は不明.
- 青年~中年に好発. 厚い銀白色の鱗屑を伴った紅斑, 丘疹が出没, 表皮の炎症と表皮細胞のターンオーバーの亢進を認める.
- 病態により, 尋常性乾癬, 滴状乾癬, 膿疱性乾癬, 乾癬性紅皮症, 乾癬性関節炎の 5 型に分類.
- 特徴的所見として Auspitz 現象や Köbner 現象.
- 病理所見では表皮肥厚, 毛細血管拡張などのほか, 角層直下に好中球浸潤 (マンロー微小膿瘍) がみられる.
- 治療はビタミン D3 軟膏外用, ステロイド外用, PUVA 療法が中心. シクロスポリン, エトレチナート内服.



乾癬 (psoriasis) の一例  
写真は尋常性乾癬.

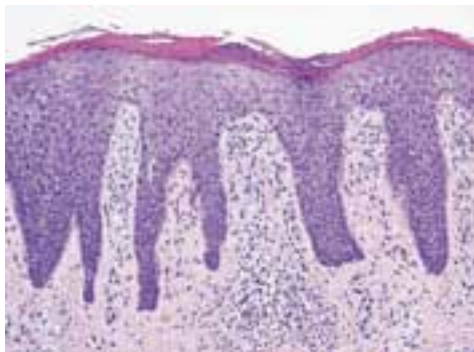


図 15.22 乾癬 (psoriasis) の病理組織像  
不全角化と表皮の棍棒状延長。



図 15.23 膿疱性乾癬の病理組織像 (コゴイ海綿状膿疱)  
真皮が角層直下まで突起している。角層直下には好中球による無菌性膿瘍 (マンロー微小膿瘍) がみられる。



図 15.24 ① 尋常性乾癬 (psoriasis vulgaris)

### 疫学・分類

白人では1～2%に発症、日本人の発症率は0.1%程度である。男女比は2:1で男性に多い。症状により、尋常性乾癬 (落屑を伴う角化性紅斑が主体)、滴状乾癬 (径5 mm以下の小病変が散在)、膿疱性紅斑 (膿疱性の皮疹が主体)、乾癬性紅皮症、乾癬性関節炎 (関節症性乾癬: psoriasis arthropathica) の5病型に分類される (表 15.5)。同じ病型のままで推移する症例もあれば、病型が移行する症例もある。尋常性乾癬が圧倒的に多い。

### 症状

青年～中年期の発症が多く、慢性に寛解、増悪を繰り返す。完全寛解に至る症例も存在する。各病型の詳細については後述する。

### 病因

根本的な原因は不明。表皮細胞増殖の亢進に伴い、基底細胞が角化により角質細胞として脱落するまでの時間 (ターンオーバー時間。通常は28日) が4～7日と著しく短縮している。家族内発症率も高いことから、多因子遺伝が発症に関与していることは確実である。とくに白人では家族内発症が多く認められる。一卵性双生児において一方が罹患している場合、他方の罹患率は65%といわれる。また、HLA-Cw6などとの相関がある。表皮の角化異常は二次的なものであり、T細胞の機能異常により発症するとの証拠が最近集積されつつある。さらに、さまざまな刺激、外傷、日光、感染 (とくに溶連菌)、薬剤 (リチウム、βブロッカー、カルシウム拮抗薬など) といった誘発因子も存在する。

### 病理所見

主な炎症の中心は表皮上層である (図 15.22)。表皮ターンオ

表 15.5 乾癬の病型と特徴

	臨床所見	病理所見
尋常性乾癬	紅色丘疹から銀白色鱗屑を付した境界明瞭な紅斑となる。蠟片現象、Auspitz現象、Köbner現象	マンロー微小膿瘍、棍棒状の表皮突起、毛細血管拡張
滴状乾癬	尋常性乾癬と同じ、紅斑は1 cm大程度	同上
膿疱性乾癬	紅斑上の無菌性膿疱。発熱、倦怠感を伴う	コゴイ海綿状膿疱
乾癬性紅皮症	びまん性潮紅、細かな鱗屑が全身に生じる	
乾癬性関節炎	DIP関節や脊椎に生じるRA因子陰性の関節炎を伴う乾癬	尋常性乾癬と同様の

ーバーが異常に亢進しているので表皮細胞は核を残したまま角層を形成するようになる〔不全角化 (parakeratosis)〕。また、角質肥厚 (hyperkeratosis) が認められ、角層直下には好中球による無菌性膿瘍〔マンロー微小膿瘍 (Munro's microabscess)〕がみられる。表皮細胞がケラトヒアリン顆粒をつくらないうちに角層へ移行するため顆粒層は減少消失し、有棘層が肥厚するようになる。また、表皮突起は真皮に向かって棍棒状に延長する。このため、逆に真皮が角層直下にまで突出する部分がみられる。膿疱性乾癬では、有棘層上層で好中球が大量に浸潤し、表皮細胞が破壊されて多房性の海綿状態を形成するようになる。これを、コゴイ海綿状膿疱 (Kogoj's spongiform pustule) と呼ぶ (図 15.23)。

### 検査所見

鱗片現象, Auspitz 現象, Köbner 現象陽性を認める。膿疱性乾癬や乾癬性紅皮症では、赤沈亢進, 白血球増多などの炎症所見や低蛋白血症をきたすことがある。乾癬性関節炎では通常、リウマトイド因子は陰性である。

### 診断

特徴的な臨床症状により診断可能だが、鑑別診断のために生検が必要になることもある。膿疱性乾癬では無菌性膿疱であることを確認する。

### 鑑別疾患

表 15.6 にまとめる。

### 治療

活性型ビタミン D<sub>3</sub> 軟膏やステロイド外用。密封法 (ODT) も用いられる。PUVA 療法あるいは narrow band UVB 療法も有効である。重症型では、エトレチナートや免疫抑制薬 (メトトレキサート, シクロスポリンなど) の内服を行う。ステロイド



図 15.24 ② 尋常性乾癬  
境界明瞭、銀白色の厚い鱗屑を付着した紅斑局面。

### 乾癬の検査所見：鱗片現象, Auspitz 現象

鱗片現象とは、皮疹の表面を爪などでこすった際に鱗をはがしたような白色鱗屑がみられることをさす。鱗屑をはがし続けると、容易に点状出血を認めるようになり、これを Auspitz 現象ないし血露現象と呼んでいる。これは、真皮部分が角層直下まで突出したために生じる (図)。また、皮疹のない部位に外傷などの刺激を加えると、その部位に皮疹を生じる Köbner 現象がみられる。

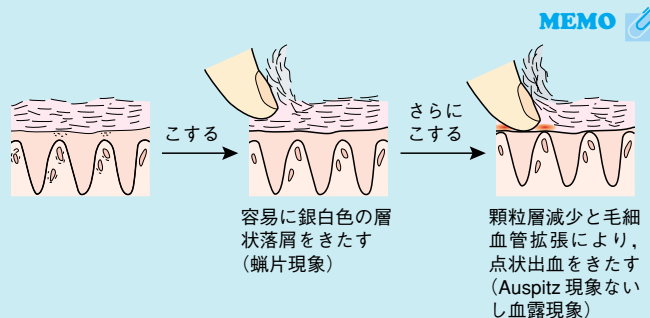




図 15.24 ③ 尋常性乾癬

表 15.6 乾癬の鑑別疾患

疾患名	鑑別ポイント
脂漏性皮膚炎	臨床像は似るが、脂漏部位に比較的限定され、全身に及ばない
慢性湿疹	限局性であり、紅斑と鱗屑以外に丘疹や水疱など、多彩な病変を認める。掻痒が強い。乾癬と比較して病変部の境界が不明瞭である
類乾癬	色素沈着や皮膚萎縮を伴うことが多く、病理組織学的な鑑別が必要なことも多い
Gibert ばら色秕糠疹	初発疹を出した後に乾癬類似の病変を呈するが、1～2か月で消退
菌状息肉症	臨床像が類似することがある。病理組織において、表皮への異型リンパ球浸潤（Pautrier 微小膿瘍）
梅毒性乾癬（第2期梅毒疹）	掌蹠に乾癬類似の皮疹を伴う。病歴聴取と梅毒血清反応で鑑別
薬疹	薬剤歴の聴取と負荷試験
強直性脊椎炎	乾癬様皮疹を呈することがあり、関節症性乾癬との鑑別が問題

内服は膿疱性乾癬を惹起する可能性があるため、原則として行わない。以前はコールタールを塗布した後に UVB を照射する Goeckerman（ゲッケルマン）療法が行われていたが、発癌の危険性などより現在はほとんど行われていない。最近 T 細胞をターゲットとしたモノクローナル抗体による治療も試みられている。

### 乾癬の病型

#### 1) 尋常性乾癬 *psoriasis vulgaris* ★

紅色丘疹からはじまり、次第に拡大融合して、境界明瞭で銀白色の厚い鱗屑を付着した紅斑局面を形成するようになる（図 15.24）。皮疹の自覚症状は通常ないが、掻痒を伴う場合もある。肘頭や膝蓋、被髪頭部、殿部などの刺激を受けやすい部位に好発する。肥満者では間擦部にも認められやすい。

#### 2) 滴状乾癬 *guttate psoriasis* ★

体幹や四肢近位側に、比較的急性の経過で 1 cm 大までの小さな角化性紅斑が多発、散布する（図 15.25）。個々の皮疹は尋常性乾癬と同様である。小児に多く、上気道のレンサ球菌感染後の発症や薬剤誘発性も存在する。

#### 3) 膿疱性乾癬 *pustular psoriasis* ★

膿疱を主体とする。汎発型や限局型などの病型がある（表 15.7）。汎発型では発熱や全身倦怠感、戦慄とともに全身に紅

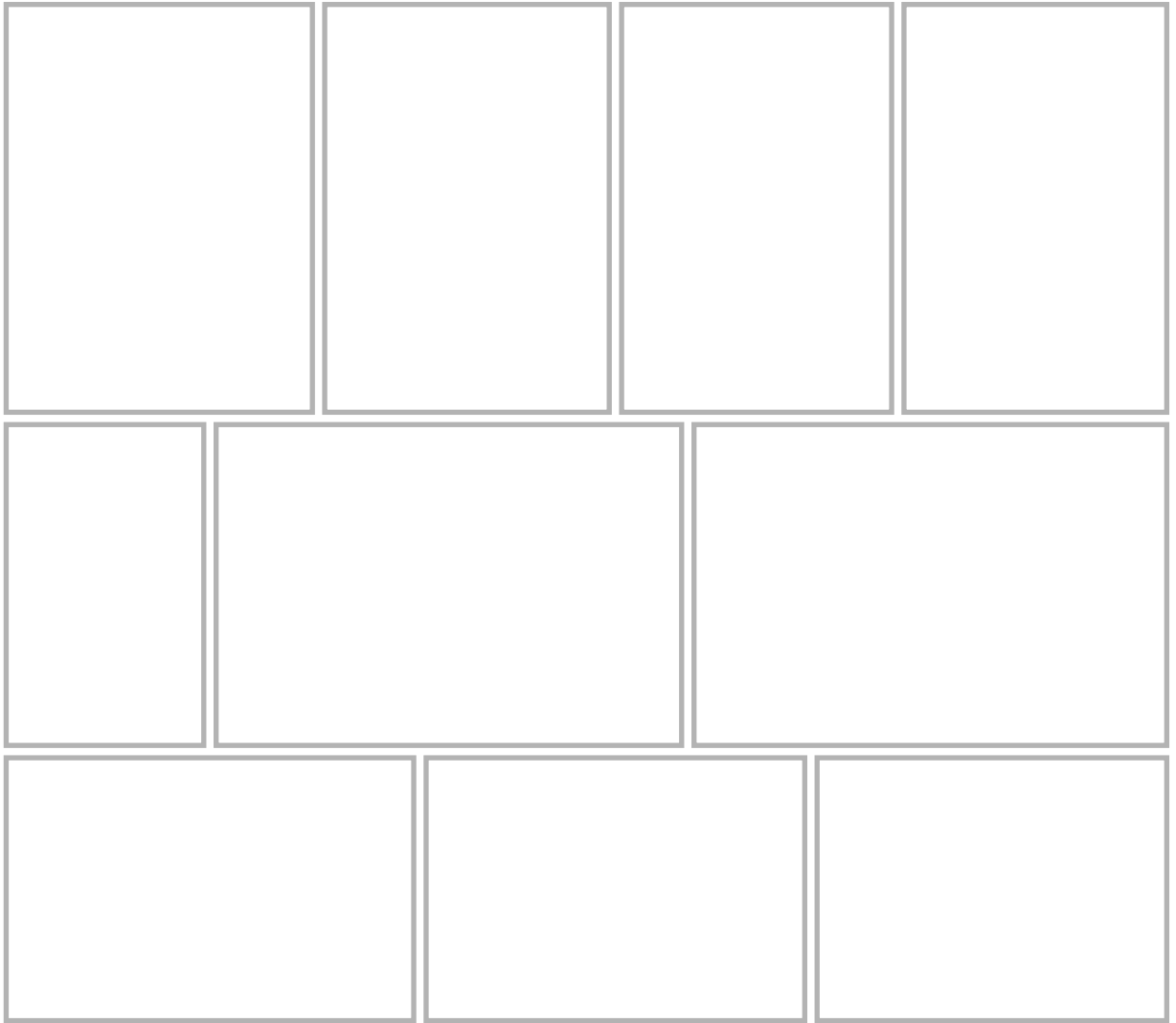


図 15.24 ④ 尋常性乾癬

斑を生じ，その上に無菌性膿疱が多発し，さらに融合する．膿疱は容易に破れてびらんを形成する．そして滲出液の漏出により低蛋白血症をきたし，著しく全身状態が悪化する場合も少なくない．尋常性乾癬の経過中に生じることもあるが，乾癬の既往がなく突然発症する場合もある（図 15.26）．

#### 4) 乾癬性紅皮症 psoriatic erythroderma ★

乾癬の皮疹が全身にくまなく現れるようになり，紅皮症化したものをいう．病巣部では表皮形成のため，大量の蛋白質が消費され，また，形成された角層も不完全なため，低蛋白血症や脱水，電解質異常などをきたしやすい．

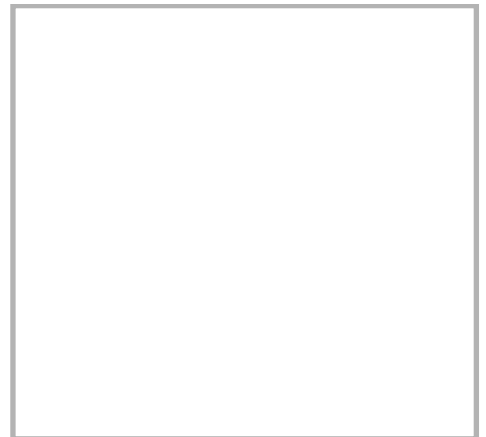


図 15.25 ① 滴状乾癬 (guttate psoriasis)  
1cm 大の角化性紅斑の多発．

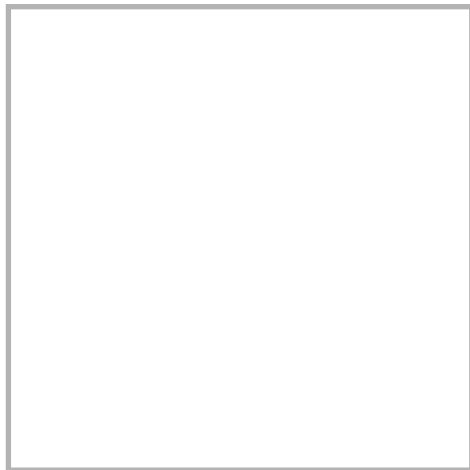


図 15.25 ② 滴状乾癬

表 15.7 膿疱性乾癬の分類

分類		臨床像	
限局型	限局性膿疱性乾癬	尋常性乾癬の周囲に局限した膿疱	
	掌蹠膿疱性病変	掌蹠膿疱症	拇指球や土踏まずに局限した膿疱。両側性
		Hallopeau 稽留性肢端皮膚炎	外傷に続発することが多い。片側の指趾先端に膿疱。爪の変形を伴う
汎発型	汎発性膿疱性乾癬	Zumbusch 型	尋常性乾癬から移行し、全身症状を伴うもの。予後不良
		悪急性環状型	Zumbusch 型と比較して全身症状は軽い
	疱疹状膿疱疹	妊娠中期～末期に膿疱を汎発する	

## 5) 乾癬性関節炎 (psoriatic arthritis) ★

乾癬に伴って関節炎症状をきたしたものをいう。大部分は DIP (distal interphalangeal: 遠位指趾節間) 関節を侵す末梢型であるが、脊椎や仙腸骨を侵す中枢型も存在する。関節炎が先行し、皮疹が認められない場合も少なくない。HLA-Cw6 との相関がある。

## 2. 毛孔性紅色秕糠疹 pityriasis rubra pilaris ★

### 症状

1～2 mm 大で毛孔一致性の炎症性角化丘疹が、手指、四肢伸側、胸腹部に生じる。潮紅を呈し、その中心に白色の角化性病変 (角栓) が入っている (図 15.27)。肘頭や膝窩部では、これらの皮疹が融合して境界鮮明かつ不規則形のオレンジ色を帯びた乾癬様局面を呈し、その上に鱗屑が付着し、白色の角化性丘疹も多数出現する (おろし金様)。掌蹠の強いびまん性の角化がみられる。通常自覚症状はない。ときに皮疹が拡大し、紅皮症化する例やビタミン A 欠乏との関連からか暗順応障害が起こる例が報告されている。

### 病因・疫学

病因不明。小児期と 40～50 歳代に発症のピークがあり、若年型と成年型に分類される。若年型では家族性であることが多く、その場合は常染色体優性遺伝形式をとる。最近、HIV による亜型が報告されている。

### 病理所見

毛孔は開大し、その中に角質が充満している。その周囲の表