

2. 尋常性白斑 vitiligo vulgaris ★

Essence

- 俗にいう“白なまず”。
- 後天的にメラノサイトが減少ないし消失するため、脱色素斑（白斑）を形成。
- メラノサイトやメラニンに対する自己免疫などが原因考えられているが不明。
- 治療はステロイド外用や PUVA など。

分類

白斑の分布が、神経支配領域と関係ないものを A 型（汎発型、症例の 2/3 を占める）、神経支配領域に沿って片側性であるものを B 型（分節型）という。

症状・疫学

発症に男女差はなく、20 歳前後の若年者に多い。1～2% の症例において家系内発生をみる。皮疹は境界明瞭な完全脱色素斑で、多くはその辺縁で色素が軽度増強している。形や大きさは不定で、しばしば融合する（図 16.5）。白斑の出現部位では白髪化もみられる。自覚症状はない。

A 型は脂漏部位や機械的刺激が加わりやすい四肢伸側、腰部、腹部、間擦部、顔面頸部に好発する。多発、汎発化しやすい。

B 型は一定神経支配領域に一致して片側性に発生し、若年者に多い。悪性貧血、甲状腺機能亢進症、Addison 病などの自己免疫疾患を合併することがある。

病因

いまだ不明であるが、メラノサイトやメラニンに対する自己免疫や末梢神経機能異常などが関与すると考えられている。

病理所見

初期においては、ドーパ反応減弱ないし消失の変性メラノサイトと真皮上層へのリンパ球や組織球の浸潤が認められる。完成期ではメラノサイトの消失と基底層でのメラニン顆粒の欠損をみる。

鑑別診断

限局性白皮症、白斑性母斑、老人性白斑、Vogt・小柳・原田病、白斑黒皮症、癩風、Hansen 病。

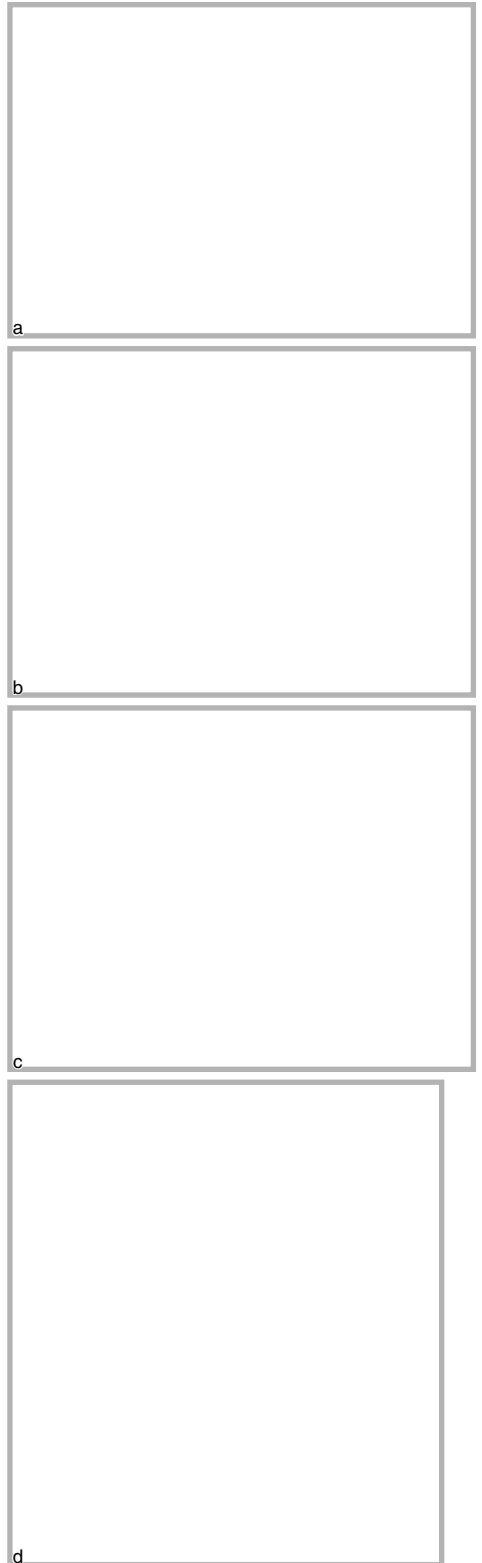


図 16.5 ① 尋常性白斑 (vitiligo vulgaris)
a: 胸部. b: 背部. c: 口唇部. d: 手背部に辺縁明瞭な色素脱失斑を認める。



図 16.5 ② 尋常性白斑
e : 前額部.



図 16.6 尋常性白斑の陰圧吸引法による治療
a : 健常皮膚に陰圧をかけ人工的に水泡(suction blister)を作成する。b : 尋常性白斑病変部に同様に陰圧で水泡を形成させる。病変部の水泡蓋を除去し、健常部から採取した水泡蓋を移植することにより治療を行う。

治療

外用ないし内服 PUVA 療法と、ステロイド外用を主とする。顔面や手指などの白斑の場合は、カバーマークを用いて白斑を隠すことで、患者の精神的負担を減らす。そのほか、少量のステロイド内服、精神安定薬、正常部から白斑部へのメラノサイト移植 (図 16.6), narrow band UVB 照射などを行う。

3. ぶち (まだら) 症 piebaldism ★

同義語 : 限局性白皮症 (partial albinism)

定義

限局性で、とくに前額部や前頭部の白毛および白色斑が特徴的である。白斑および白毛部にはメラノサイトがほとんど観察されず、部分的に白皮症が生じた状態ととらえられる。常染色体優性遺伝の先天性疾患で、約 20 万人に 1 人の割合で発症する。

症状

90 % の症例で前頭部から前額部にかけて、三角形～菱形の白毛および白斑部を認める [ホワイト・フォアロック (white forelock)]。四肢や体幹では対側性に地図状の白斑を生じる。白斑の内部に小色素斑を混じることも多い。これらの白斑および白毛は生下時から存在し、加齢とともに拡大や縮小をきたすことはない。

病因・病理所見

c-kit 遺伝子の異常により発症。発生の段階において、メラノブラストは神経堤から表皮へ移動して定着し、メラノサイトへと分化する。4 番染色体 (4q12) に存在する *c-kit* 遺伝子はこの移動、定着に関与する受容体をコードしている。本症は常染色体優性遺伝のため、異常受容体が半分生じてメラノブラストの定着しない部位が出現し、白斑を生じるようになる。病理学的には、白毛および白斑部においてメラノサイトが欠如する。

診断・治療

常染色体優性遺伝、ホワイト・フォアロックの存在、白斑内部の小色素斑の存在で確定診断する。類似した病態を示す疾患には、Waardenburg-Klein 症候群があり、顔面部の形成異常や聾啞などを伴う。治療は表皮移植や培養色素細胞の移植などが有効とする報告もある。

4. Sutton (サットン) 母斑 Sutton nevus

同義語：Sutton 遠心性後天性白斑 (leukoderma acquisitum centrifugum Sutton), Sutton 白斑 (leukoderma Sutton)

定義・病因・症状

母斑細胞母斑（黒子）を中心に置いて、周りに楕円形の白斑を生じたものをいう（図 16.7）。小児～青年の体幹や顔面、頸部に好発する。中心の黒子部に存在するメラニンに対する自己免疫が生じ、その免疫反応が周囲皮膚のメラニンに対しても起こるために白斑が生じると考えられている。まれに、悪性黒色腫、血管腫、青色母斑、線維腫、老人性疣贅などの周りに白斑を生じる場合があり、これを Sutton 現象 (Sutton's phenomenon) という。

病理所見

母斑細胞やメラノサイトの変性、崩壊が認められ、その周囲にリンパ球とマクロファージの密な浸潤を認める。

治療

尋常性白斑に準じる。中心の母斑を切除する場合もある。美容的に問題がなければ経過観察として自然治癒を待つこともある。

予後

白斑は遠心性に拡大し、それとともに中心の母斑は退色扁平化、ついには消失する。母斑が消失すると白斑も自然治癒する。中心の母斑を切除すると、白斑の治癒が促進され、合併症である尋常性白斑の発症を未然に防ぐことができる。

5. Vogt (フォークト)・小柳・原田病 Vogt-Koyanagi-Harada disease

★
★

Essence

- メラノサイトに対する自己免疫によって発症。
- ぶどう膜炎や皮膚白斑、白毛、脱毛などを認める。
- 治療は皮膚病変に対してステロイド内服および局所注射、PUVA 療法。

症状

眼病変を中心にやや急性の経過をとるが、皮膚病変は炎症が

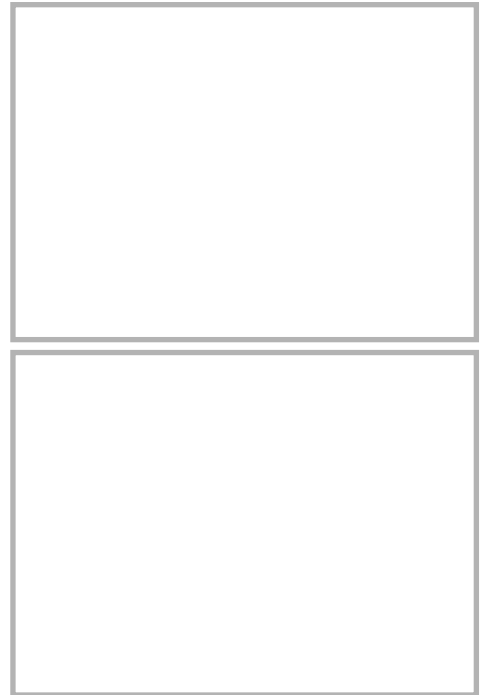


図 16.7 Sutton 母斑 (Sutton nevus)
母斑細胞母斑の周囲に境界明瞭な白斑を認める。



図 16.8 Vogt・小柳・原田病
不規則な形の白斑が散在。

軽快して回復期に移行した頃（発症後約2か月）に出現する（図 16.8）。メラノサイトが破壊されるため、不規則な形の皮膚白斑が散在するようになる。とくに眼周囲に対称性に生じることが多い。また、眉毛や睫毛、毛髪などの色素が失われて白毛となり、ときに脱毛も認める。

本症は病期が3つに分けられる。まず感冒様症状から初発する（前駆期）。頭痛や微熱、めまい、眼痛などの症状が5～7日間持続した後に、急激な両側性ぶどう膜炎および漿液性網膜剥離をきたす（眼病期）。この時期には眼症状のほかに、髄液中にリンパ球増多を伴う髄膜炎や感音性難聴、平衡障害などを認めることが多い。この症状が1～2か月持続し、しだいに症状は落ち着いて回復期に向かう。回復期では前述した皮膚症状が主なもので、ほかには夕焼状眼底（ぶどう膜メラノサイトが消失した結果、眼底全体が明るい紅色を呈する）などが認められる。

病因

現在のところアレルギー説とウイルス感染説が考えられているが、どちらにせよ、本症ではメラノサイトに対する細胞性免疫が活性化していることから、自己免疫疾患の一つととらえるのが妥当である。HLA-DR4 と強い相関がある。

診断・鑑別診断

特徴的な臨床経過から診断する。

治療

ステロイド投与による全身治療が中心となる。ステロイドパルス療法（プレドニゾロン 1,000 mg を3日間連続静注）やシクロスポリンなどの免疫抑制薬も用いる。皮膚病変に対する局所療法としては、ステロイドの局所注射や PUVA 療法を行う。

6. 老人性白斑 senile leukoderma ★

体幹や四肢に直径数 mm 程度の境界明瞭な円形～不整形の白斑が散在性に30歳代から出現しはじめ、加齢とともに増加していく。本質的に特発性滴状色素減少症（idiopathic guttate hypomelanosis）と同一である。病理所見では、活性化メラノサイトおよびメラノソームの数が減少しており、メラノサイトの老化による機能低下も認められる。

7. 脱色素性母斑 *nevus depigmentosus* ★

白斑性母斑 (*nevus vitiligoides*) ともいう。非遺伝性で、先天的に皮膚の一部においてメラノサイトの機能不全が生じており、生下時～生後まもなくから不完全脱色素斑を認める。形状は、単発で不規則性のものから、帯状などの配列をもって多発するものまで存在する。成長による変化を除き、生涯大きさ、数は変化しない。

8. 偽梅毒性白斑 *leukoderma pseudosyphiliticum* (Okamura)

20～30歳代、色黒の男性の腰殿部に好発する。約1～2cm大の境界鮮明な不完全色素脱失斑が多発し、しばしば融合して網目状になる。自覚症状はない。網目状の白斑が梅毒性白斑に類似するが、梅毒性白斑は露出部の皮膚に発生する傾向をもち、血清梅毒反応陽性の点で鑑別される。

B. 色素増加を主体とするもの

1. 雀卵斑 *ephelides* ★

症状

俗にいう“そばかす (*freckles*)”である。5歳頃から顔面、頸部、前腕などの露光部に、直径3mm程度の類円形、表面平滑な褐色色素斑が多発するようになり、とくに夏季の日光（とくに紫外線）で色が濃くなり、冬季には消失傾向になる。加齢とともに増悪し、思春期に最も顕著となるが、以後色調は薄くなっていく。

病因・病理所見

多くは家族内発生を起こすので優性遺伝との考え方もあるが、色素性乾皮症などによる重症例では劣性遺伝形式をとる。メラノサイトが何らかの遺伝的要因によって活性化し、表皮基底層においてメラノソームの著増を認める。本症のメラノサイトは樹枝状突起が発達し、機能も亢進しているが、数は増えていない。

診断・治療

単純黒子、Peutz-Jeghers症候群、色素性乾皮症、早老症など