

う例がある。治療はレチノイド内服。

▶ **外胚葉形成不全・皮膚脆弱性症候群** → 14章 p.232 参照。

## B. 後天性角化症 acquired keratoses

### a. 炎症性角化症 inflammatory keratosis

#### 1. 乾癬 psoriasis ★

##### Essence

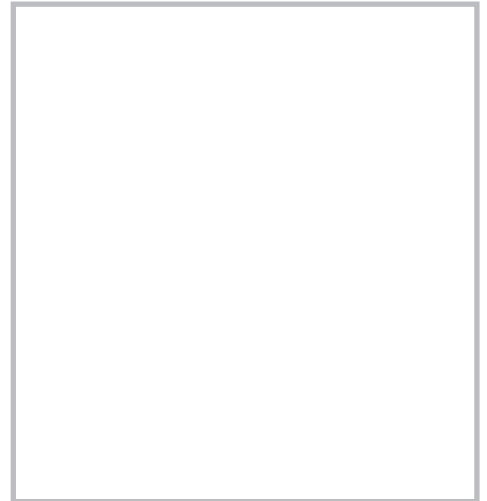
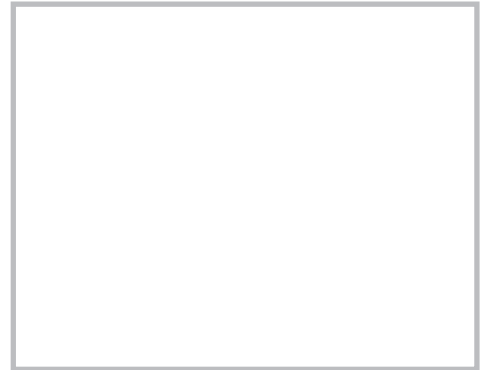
- 代表的な炎症性角化症の一つで原因は不明。
- 青年～中年に好発。厚い銀白色の鱗屑を伴った紅斑，丘疹が出没，表皮の炎症と角化細胞のターンオーバーの亢進を認める。
- 病態により，尋常性乾癬，滴状乾癬，膿疱性乾癬，乾癬性紅皮症，乾癬性関節炎の5型に分類。
- 特徴的所見として **Auspitz 現象**<sup>アウスピッツ</sup> や **Köbner 現象**<sup>ケブネル</sup>。
- 病理所見では表皮肥厚，真皮乳頭層の血管拡張などのほか，角層直下に好中球浸潤（マンロー微小膿瘍）がみられる。
- 治療は活性型ビタミン D<sub>3</sub> 外用，ステロイド外用，PUVA 療法が中心。重症例ではシクロスポリン，レチノイド内服，モノクローナル抗体などの生物製剤。

##### 疫学・分類

白人では約2%に発症，日本人の発症率は0.02～0.1%程度である。男女比は2:1で男性に多く，20歳代と40歳代に好発する。症状により，**尋常性乾癬**（鱗屑を伴う角化性紅斑が主体），滴状

表 15.5 乾癬の病型と特徴

--



15

乾癬 (psoriasis) の例  
尋常性乾癬。著しい銀白色鱗屑を伴う紅斑。

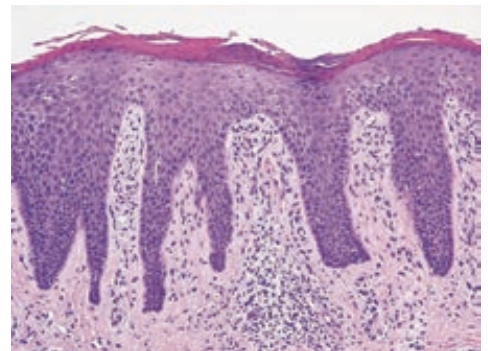


図 15.19 乾癬 (psoriasis) の病理組織像  
不全角化と表皮の棍棒状延長。

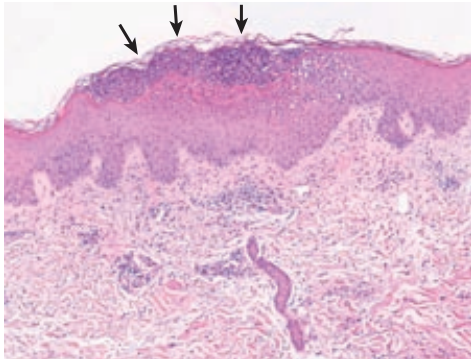


図 15.20 膿疱性乾癬の病理組織像（コゴイ海綿状膿疱，矢印）  
有棘層に好中球浸潤による海綿状態をみる。

乾癬（直径 10 mm 以下の小病変が全身に多発），膿疱性乾癬（無菌性膿疱が主体），乾癬性紅皮症，乾癬性関節炎（関節症性乾癬）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，合併する症例もある。尋常性乾癬が圧倒的に多い。各病型の症状については後述する。

### 病因

角化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 45 日）が 4～7 日と著しく短縮している。根本的な原因は不明であるが，複数の要素が考えられる。

①**遺伝的要因**：家族内発症率が高く，多因子遺伝が発症に関与している。とくに白人では家族内発症が多く認められる。また，HLA-Cw6，HLA-B13 などとの相関がある。また，*PSORS1* などの疾患感受性遺伝子の存在も示唆されている。

②**外的要因**：物理的的刺激（外傷や日光皮膚炎など，**Köbner 現象**），感染症（レンサ球菌など），薬剤（リチウム製剤，β遮断薬，カルシウム拮抗薬，インターフェロンなど，表 10.1 も参照）といった誘発因子が存在する。

③**免疫学的要因**：Th1 優位の免疫反応が病変部で生じており，さらにリンパ球，角化細胞，血管内皮細胞などが種々のサイトカイン（TNF-α など）を産生して病変を形成すると考えられている。また，IL-17 を産生する T 細胞（Th17）が慢性炎症に関与していることも判明している。

### 病理所見

主な炎症の中心は表皮上層である（図 15.19）。表皮ターン

乾癬の検査所見：<sup>ろうへん</sup>鱗片現象，Auspitz 現象，Köbner 現象

MEMO

図 15.21① 尋常性乾癬（psoriasis vulgaris）

オーバーが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〔不全角化 (parakeratosis)〕。過角化 (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。ケラトヒアリン顆粒が成熟する前に角化するため顆粒層は消失する。有棘層は肥厚し、表皮突起は真皮に向かって規則的に棍棒状に延長する (regular acanthosis)。真皮乳頭は角層直下にまで突出する部分がみられ、毛細血管の増加、拡張を伴う。真皮浅層の血管周囲ではリンパ球の浸潤を認める。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。これを、コゴイ海綿状膿疱 (Kogoj's spongiform pustule) と呼ぶ (図 15.20)。

### 検査所見

**Köbner 現象**, **Auspitz 現象**陽性を認める。レンサ球菌感染が先行する滴状乾癬では ASO 値などの上昇をみる。膿疱性乾癬や乾癬性紅皮症では赤沈亢進, 白血球増多, 低カルシウム血症, 低蛋白血症をきたすことがある。乾癬性関節炎ではリウマトイド因子は陰性である。

### 診断・鑑別診断

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。鑑別診断を表 15.6 に示す。膿疱性乾癬では無菌性膿疱であることを確認する。疾患の重症度を評価するために PASI (psoriasis area and severity index) スコア (表 15.7) が主に用いられる。

表 15.6 乾癬の鑑別疾患

--



図 15.21② 尋常性乾癬 (psoriasis vulgaris)

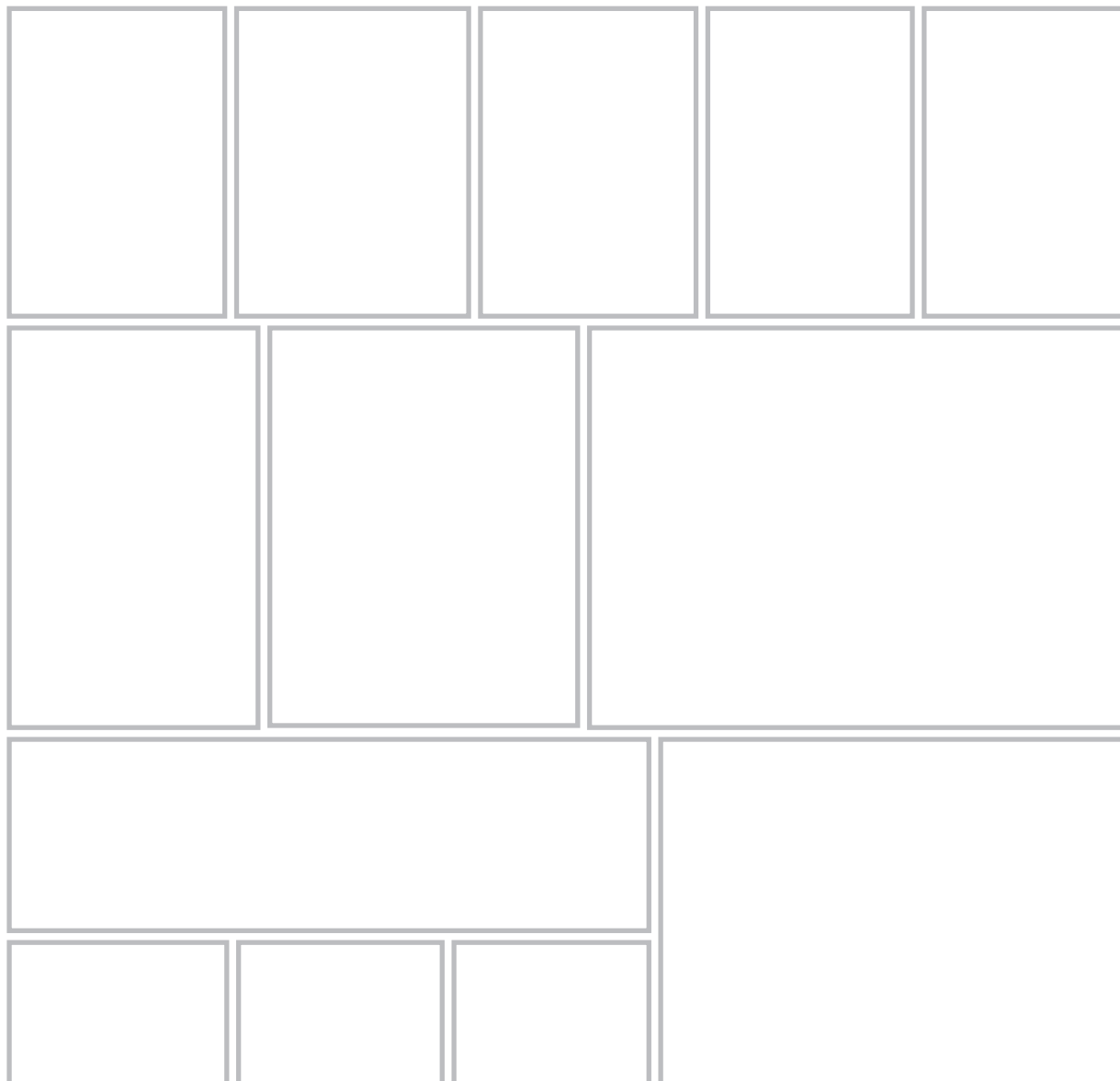


図 15.21③ 尋常性乾癬 (psoriasis vulgaris)  
境界明瞭，銀白色の厚い鱗屑を付着した紅斑局面．特徴的な爪の変化．

### 関節症性乾癬と乾癬性関節炎 **MEMO**

#### 治療・予後

慢性に経過し，増悪と寛解を繰り返す．活性型ビタミン D<sub>3</sub> 外用やステロイド外用，密封包帯法 (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．重症例ではレチノイドやシクロスポリン，メトトレキサートの内服を行う．ステロイド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．最近ではモノクローナル抗体などの生物製剤 (表 6.9 参照) による治療も行われている．

### 1) 尋常性乾癬 psoriasis vulgaris

紅色丘疹からはじまり，拡大や融合して境界明瞭で銀白色の厚い鱗屑を付着した直径1～数cmの紅色局面を形成する（**図15.21**）。自覚症状はないこともあるが，癢痒を伴う場合もある。肘頭や膝蓋，被髪頭部（とくに生え際），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やすい。爪の変化（粗造化や点状陥凹など）も高頻度に認める。

### 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1cm大までの小

表 15.7 PASI スコア簡易計算表（乾癬の重症度評価）

	紅斑	浸潤	落屑	病巣範囲の点数	
頭部	( )	+	( )	+	( ) × 0.1 = ( )
体幹	( )	+	( )	+	( ) × 0.3 = ( )
上肢	( )	+	( )	+	( ) × 0.2 = ( )
下肢	( )	+	( )	+	( ) × 0.4 = ( )
	紅斑	浸潤	落屑	病巣範囲の点数	
	<b>①各皮膚所見の点数</b> なし → 0 高度 → 3 軽度 → 1 極めて高度 → 4 中等度 → 2			<b>②病巣範囲の点数</b> 0% → 0 50~70% → 4 0~10% → 1 70~90% → 5 10~30% → 2 90~100% → 6 30~50% → 3	
					<b>PASI スコア</b> (72点満点)

([http://www.kyowa-kirin.co.jp/kayumi/kansen/jinjo\\_08.html](http://www.kyowa-kirin.co.jp/kayumi/kansen/jinjo_08.html) から一部引用)

表 15.8 膿疱性乾癬の分類

--

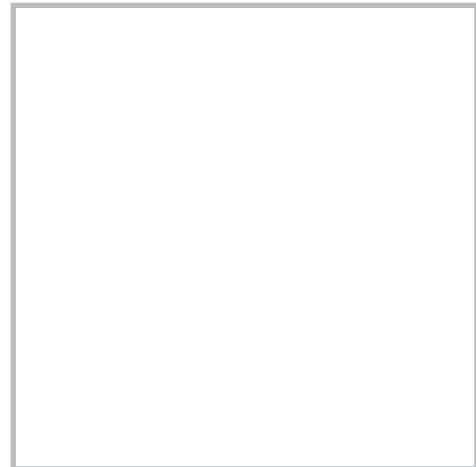
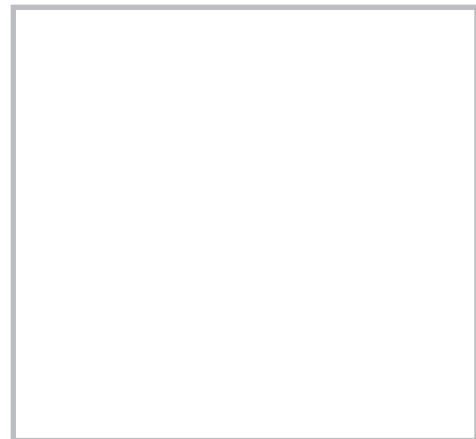


図 15.22 滴状乾癬 (guttate psoriasis)  
1cm大の角化性紅斑の多発。

15

疱疹状膿痂疹  
(impetigo herpetiformis)

MEMO



図 15.23 膿疱性乾癬 (pustular psoriasis)  
無菌性膿疱を主体とする。

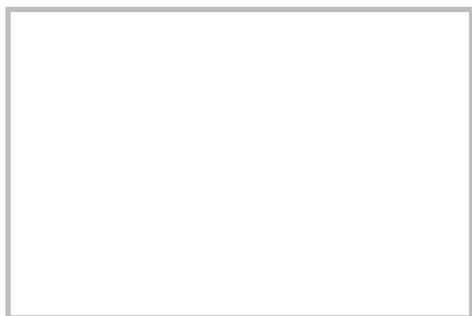


図 15.24 乾癬性紅皮症 (psoriatic erythroderma)

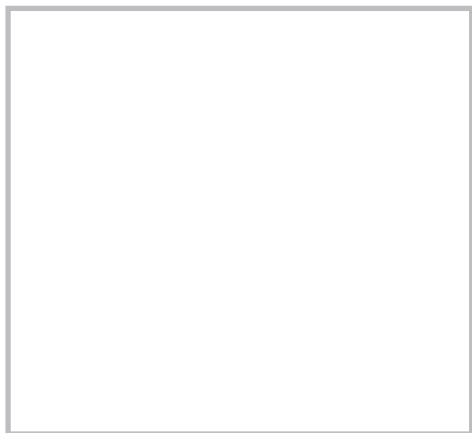


図 15.25 乾癬性関節炎 (psoriatic arthritis)

さな角化性紅斑が多発する (図 15.22)。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。数か月で消退することが多い。

### 3) 膿疱性乾癬 pustular psoriasis

無菌性膿疱を主体とする。汎発型や限局型などの病型がある (表 15.8)。汎発型では発熱や全身倦怠感、悪寒戦慄とともに全身に紅斑を生じ、その上に無菌性膿疱が多発し、さらに融合して膿海を形成する。膿疱は容易に破れてびらんを形成する。滲出液により低蛋白血症をきたし、全身状態が悪化する場合もある。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 15.23)。

### 4) 乾癬性紅皮症 psoriatic erythroderma

乾癬の皮疹が全身に出現し、紅皮症化したものをいう (図 15.24)。尋常性乾癬や膿疱性乾癬から移行することが多い。低蛋白血症や脱水、低カルシウム血症などをきたしやすい。

### 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 (図 15.25)。乾癬患者の 10～15%にみられ、皮疹の病勢に一致することが多い。大部分は非対称性関節炎型 (単一～複数の指趾関節を侵

す)であるが、**関節リウマチ**型や強直性脊椎炎型なども存在する。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<sup>ひこ</sup>糠疹 pityriasis rubra pilaris ; PRP

### 症状

掌蹠，四肢伸側（とくに肘，膝），胸腹部に好発する。1～2 mm 大で毛孔一致性の角化性丘疹から始まり，融合して境界鮮明かつ不規則形のオレンジ色～紅色局面を呈する（**図 15.26**）。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）。掌蹠ではびまん性の角化を呈する。通常自覚症状はないが，軽度の瘙痒や，掌蹠の亀裂による疼痛を生じることがある。紅皮症化することがあり，一部に円形の正常皮膚を残す。

### 病因・疫学

ビタミン A 代謝異常説があるが病因は不明。小児期と 40～



**図 15.26**① 毛孔性紅色<sup>ひこ</sup>糠疹 (pityriasis rubra pilaris)  
毛孔一致性の角化性丘疹。オレンジ色を帯びた乾癬様の局面。掌蹠のびまん性角化。