

(trichotillomania ; 19 章 p.350 参照) や爪甲損傷癬 (onychotillomania) といったものが存在する。また、あかつき病 (akatsuki disease, 図 13.12) や臍石 (navel stone, 図 13.13), バガボンド病 (vagabond's disease) などが類似疾患としてあり, これは, その部位を洗わない状態が長期間続いたために生じた皮膚の状態である。

### 治療

皮膚病変に対し適切な治療を行う。精神神経科医と相談しながら解決をはかることが必要な場合が多いが, 患者の同意を得られないことが多い。



図 13.13 臍石 (navel stone)  
いわゆる“おへその石”。患者は臍部の黒い腫瘍を主訴に受診。ひっぱると“あか”(角質塊による臍石)が除去された。臍を洗ってはいけないという両親からの教えを長年強く守ってきたことによって生じた例。

## 光線性皮膚疾患 photodermatosis

日光や, それに含まれる紫外線曝露により皮膚にはさまざまな変化が生じる。これを光線性皮膚疾患と総称する。このなかには, 光線のみによって誰にでも生じる日光皮膚炎 (いわゆる“日焼け”) や光老化などが含まれる。一方, 何らかの内的・外的因子が加わり, 健常人では反応を起こさない光線量で異常な皮膚反応を示すことがあり, これを光線過敏症 (photosensitivity) という。

### 1. 日光皮膚炎, 日焼け solar dermatitis, sunburn

過度の日光曝露 (主として UVB が原因) によって紅斑, 水疱が形成される。病理所見では, sunburn cell (角化細胞のアポトーシスによる) の出現, 真皮血管周囲の浮腫, 炎症細胞浸潤, 壊死, 表皮下水疱などをみる。日光曝露の数時間後に紅斑が生じ, 次第に浮腫状となる (図 13.14)。発症後 12 ~ 24 時間をピークとして軽快し, 数日で落屑や色素沈着, ときには色素脱失を残して治癒する。治療には冷湿布やステロイド外用薬, 水疱形成が生じた際には第 II 度熱傷に準じた治療が必要である。予防にはサンスクリーンの塗布を行う。

### 2. 光老化 photoaging

日光ないし紫外線の慢性曝露により生じた, 健常人の皮膚変化の総称。皺の形成, 日光弾性症, 項部菱形皮膚 (18 章参照), 老人性色素斑, Favre-Racouchot 症候群などが含まれる。

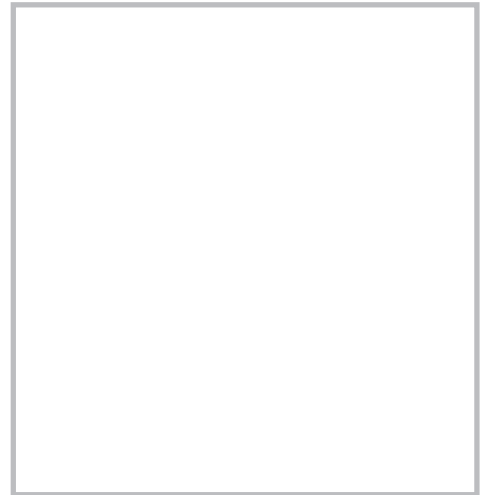


図 13.14① 日光皮膚炎, 日焼け (solar dermatitis, sunburn)  
海水浴中に浜辺で 3 時間寝てしまったために生じた症例。著明な水疱形成も認める。第 I ~ II 度熱傷と同様の状態。

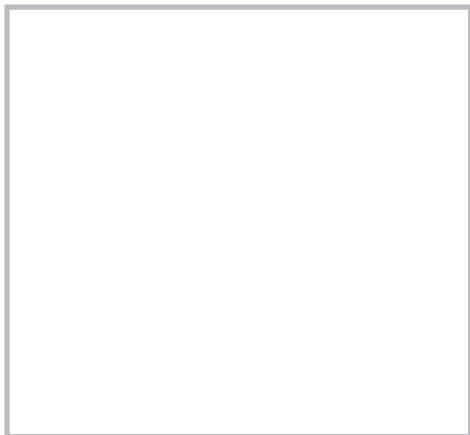
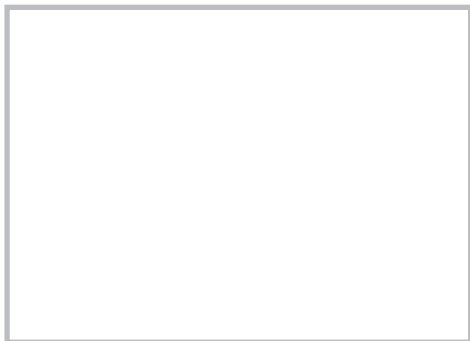


図 13.14 ② 日光皮膚炎，日焼け (solar dermatitis, sunburn)  
水着に覆われていた部位と露出部位の違いが明瞭な点に注目。

### 3. 光線過敏症 photosensitivity ★

同義語：光線過敏性皮膚症 (photosensitive dermatosis)

#### Essence

- 日光ないし紫外線曝露によって発生あるいは悪化する皮膚疾患の総称。
- 外因性（薬剤など，表 13.5）と内因性（遺伝疾患や代謝疾患など）がある。
- 外因性で発症する機序は，薬剤の直接作用によるもの（光毒性皮膚炎）と免疫学的機序を介するもの（光アレルギー性皮膚炎）に大別。
- 内因性で発症する疾患には色素性乾皮症など。

#### 病因

外因性の化学物質によるものと，内因性の2つに分類される。内因性に光線過敏性皮膚症を生じる疾患については，それぞれ別項を参照されたい。本項目では，外因性によって生じるものについて解説する。

外因性の光線過敏症は，体内に取り込まれて皮膚に到達し，光線によって励起される物質〔クロモフォア (chromophore)〕が，日光や紫外線 (UVA であることが多い) を受けて励起されることにより，皮膚に炎症を生じたものである。クロモフォアの皮膚への到達には，皮膚外表を経由するもの（化粧水，香水，果汁，タオルなど。光接触皮膚炎という）と，体内から皮膚に移動するもの（薬剤，食品など）の2つの経路が存在する（表 13.6）。また，炎症を惹起する機序は2つ存在し，励起物質が抗原となって免疫反応を介して炎症を起こす場合（光アレルギー性）と，励起された物質が直接細胞毒性を帯びる場合（光毒性）がある（表 13.7，図 13.15）。

#### 1) 光アレルギー性皮膚炎 photoallergic dermatitis

#### Essence

- 薬物摂取後，日光曝露によりⅣ型アレルギー反応で生じる光線過敏性皮膚症。
- 症状は紅斑や水疱が主体。
- 本病態をきたす薬剤はクロルプロマジン，サイアザイド薬，経口糖尿病薬など。

表 13.5 光線過敏症を引き起こす主な薬剤（青字はよく用いられるもの）

--	--

表 13.6 光線過敏症の分類と本書で解説した章

分類	要因	診断名	掲載頁	
外因性	薬剤	光毒性皮膚炎	p.217	
		光アレルギー性皮膚炎	p.214	
内因性	光感作物質の皮膚への集積	ヘラグラ	p.306	
		ボルフィリン症	p.308	
		DNA 修復障害	色素性乾皮症	p.219
		Cockayne 症候群		
	Bloom 症候群	p.319		
	メラニン色素減少による	眼皮膚白皮症	p.283	
		フェニルケトン尿症	p.315	
	原因不明	種痘様水疱症	p.219	
		日光蕁麻疹	p.217	
		多形日光疹	p.218	
慢性光線性皮膚炎		p.218		

表 13.7 光毒性反応と光アレルギー反応

--	--

**症状**

日光曝露を受けた部位に一致して紅斑や漿液性丘疹を生じる。高度の場合は浮腫，水疱，びらんを形成する。

**病因**

何らかの経路で皮膚に沈着したクロモフォアが特定波長の光線（多くは UVA）により化学変化を起こし抗原となるか，ハプテンとなり生体蛋白と結合して，完全抗原〔光抗原（photoal-

光線過敏型薬疹

MEMO 

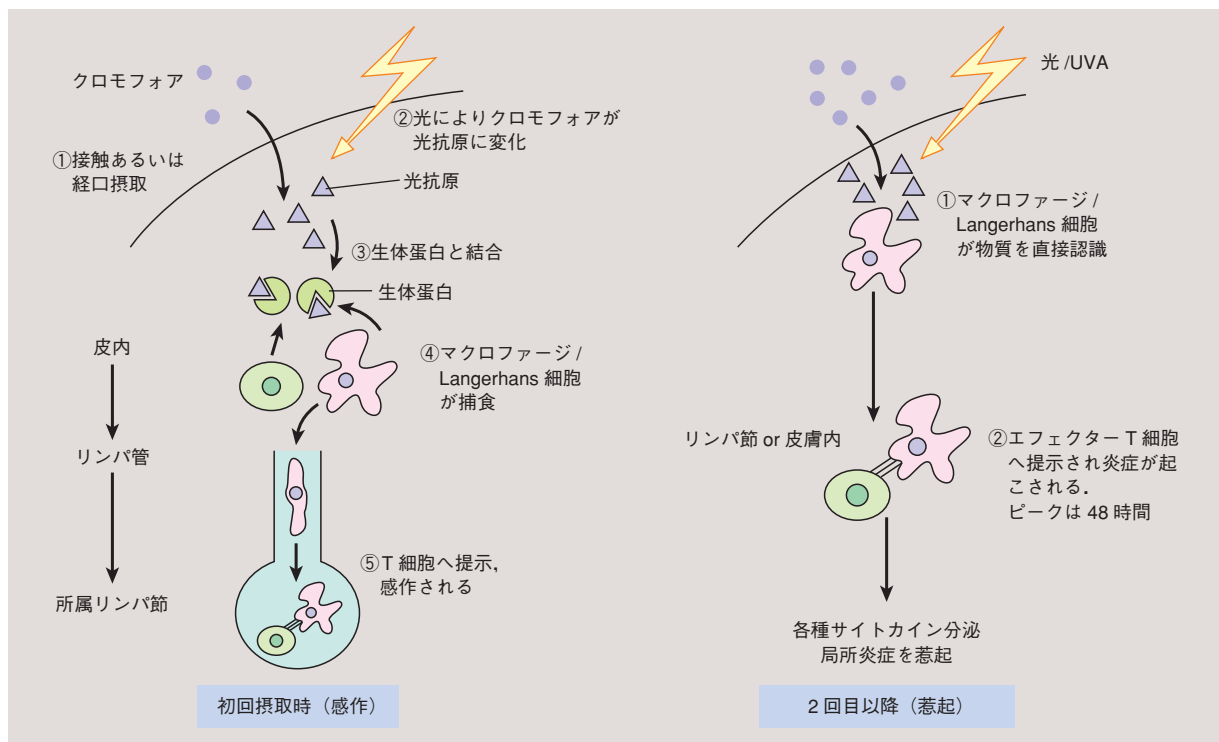


図 13.15 光アレルギー反応の機序

lergen)〕となって感作する。その後再び原因物質が皮膚に到達し光線曝露を受けると、IV型アレルギー反応を生じる(図13.15)。アレルギー反応は、まず感作される必要があるため、初回曝露では炎症を起こさず、またすべての人に生じるわけではない。一方、一度感作されると、ごく少量の物質が原因でも光線曝露によって容易に炎症を生じる。

#### 検査所見・診断

**光パッチテスト** (5章 p.78 も参照)：通常のパッチテストと同様の方法で被検物質を2列貼付し、同時に被検者の最少反応量(MRD)や最少紅斑量(MED)を測定する。24～48時間後に除去し、被検物質貼付部の一方にMRD/MEDの半分程度を照射し、残りは照射しない。照射24時間後に判定する(図13.16)。

**内服照射試験 (photo-drug test)**：まず、疑われる薬剤を20日以上中止する。ついで被検薬剤を2日間常用量で投与し、光照射により皮疹が再現できればほぼ確実である。

#### 治療

原因物質の摂取を避け、遮光を行う。接触皮膚炎に準じて治療する。原因物質を断つても persistent light reaction と呼ばれる

MED, MRD, MPD

MEMO

光線過敏症が残存することがある。persistent light reaction は現在、慢性光線性皮膚炎の概念（後述）に含まれている。

## 2) 光毒性皮膚炎 phototoxic dermatitis

### Essence

- 一定量の薬剤と日光により、誰にでも発生しうる光線過敏性皮膚症。
- 初回曝露（主に UVA）にて潜伏期なしで発症することが特徴的。
- 本病態をきたす薬剤はソラレン、コールタール、スパルフロキサシンなど。

### 症状・治療

日焼け様症状が主である。すなわち、紅斑や浮腫をきたしたのち、落屑および色素沈着がみられる。とくに、香水中のベルガモット油に含まれるベルガプテン（bergapten, 5-methoxypsoralen）によるものをベルロック皮膚炎と呼ぶ。原因物質の摂取を避け、遮光を行う。治療は**接触皮膚炎**に準じる。

## 4. 日光蕁麻疹 solar urticaria

### 定義・病因・症状

何らかのクロモフォアが血清中に存在しており、光線曝露により皮膚内で I 型アレルギーが生じたものである。光線（可視光線が多い）曝露部位に一致して、数分後に著明な痒痒を伴う**蕁麻疹**を生じるが、数時間で消退する。まれにアナフィラキシーショックを起こすこともある。

### 診断・検査

通常は日光や人工光源により皮疹の再発がみられることで診断されるが、遮光することで膨疹の発生や悪化をみる例もある（抑制波長の存在が考えられる）。若年者では**骨髄性プロトポルフィリン症**との鑑別が必要な場合がある。

### 治療

対症療法として抗ヒスタミン薬が用いられる。脱感作療法として短時間の日光浴をすすめる。重症例では、免疫抑制薬や血漿交換が有効な報告もある。

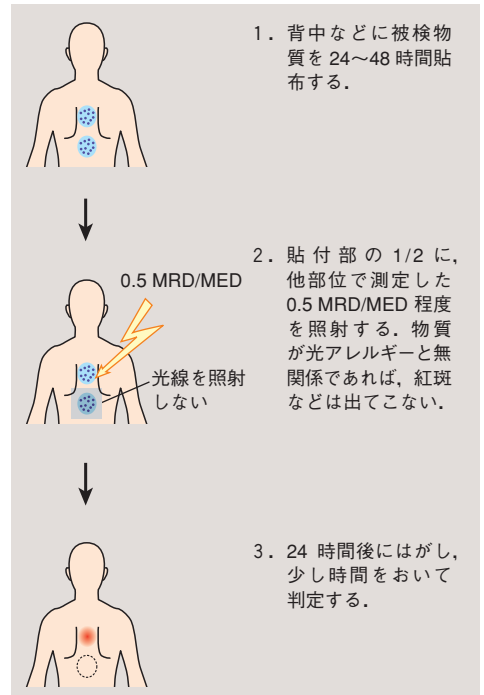


図 13.16 光パッチテスト施行法

光接触皮膚炎  
(photocontact dermatitis)

MEMO



図 13.17① 慢性光線性皮膚炎 (chronic actinic dermatitis)  
 a: 慢性に経過する苔癬化局面を呈する難治性の湿疹病変。b: タクロリムス軟膏を数か月外用すると、かなり軽快する。c: 再び日光曝露を受けた後に生じた皮膚の再燃。

## 5. 慢性光線性皮膚炎 chronic actinic dermatitis ; CAD

### 症状・病因

中年以上の男性に好発する。露出部に、慢性に経過する苔癬<sup>たいせん</sup>化局面を主体とした難治性の湿疹性病変が生じる (図 13.17)。なかには紅皮症へ移行し、皮膚リンパ腫様の皮下結節や皮膚肥厚、獅子様顔貌にまで至る症例もある。何らかの理由により、光線曝露によって内因性抗原が産生されるという仮説があるが詳細は不明である。過去に persistent light reaction, actinic reticuloid, chronic photosensitivity dermatitis などと呼ばれた光線過敏症は、現在この慢性光線性皮膚炎に包括されている。

### 病理所見

湿疹病変が主体である。しかし進行すると真皮全層にリンパ球浸潤、異型細胞の出現、ポートリエ微小膿瘍様の変化が表皮に認められることもある [この場合、とくに光線性類細網症 (actinic reticuloid) と呼ばれる]。

### 検査所見・診断・治療

MED が著明に低下する。MRD の低下や可視光線への過敏性もみられることがある。UVB 反復照射による湿疹様病変の出現を確認する。治療はタクロリムス外用が有効であり、徹底的な遮光が重要である。ステロイド外用も行われる。重症例ではステロイドや免疫抑制薬の内服が有効である。

## 6. 多形日光疹 polymorphic light eruption

### 症状

10～20歳代の女性に多く、夏季に日光露出部に癢痒を伴う紅斑や丘疹状皮膚疹、ときに小水疱をみる。慢性に経過するが次第に軽快する傾向にある。

### 病因・診断

遅延型アレルギーなどが考えられているが不明。MED, MRD は正常である。光に関係する原因不明の症例がすべて本症とされており、本症の概念については再検討の余地がある。発症背景の明らかな他の光線過敏症との鑑別を要する。

## 7. 種痘様水疱症 hydroa vacciniforme ★

### Essence

- まれな小児の内因性光線過敏症の一種。思春期頃までに自然寛解。
- 顔面や手背の日光曝露部位に、中心陥凹性の水疱を形成。
- EB ウイルスの関与。一部はリンパ腫などを生じ予後不良。

### 症状・病因

2～3歳までに発症し、多くは思春期頃に自然寛解する。男性に多い。日光（もしくはUVA）曝露後の数時間で紅斑、ついで特徴的な中心陥凹性を伴う水疱を生じる。1～2週間で痂皮を形成し、軽度の萎縮を残して治癒する。顔面、耳介、手背に好発する（図13.18）。夏季に悪化しやすい。重症例では発熱や肝脾腫を伴う。また、EBウイルス関連リンパ腫や血球貪食症候群を発症し、予後不良になることもある。本症の皮疹部ではEBウイルスが検出され、EBウイルス関連疾患の一つと考えられる。

### 診断・検査・治療

臨床症状による。**ポルフィリン症**を除外する必要がある。EBウイルス抗体価は正常既感染パターンであることが多い。遮光と強力なサンスクリーンを使用することが唯一の治療法である。全身症状を伴う場合はステロイド内服などを考慮する。

## 8. 色素性乾皮症 xeroderma pigmentosum ; XP ★

### Essence

- DNA 修復過程に先天性障害があり、光線過敏症と神経症状をきたす。
- すべての病型で常染色体劣性遺伝形式をとる。
- 成長とともに悪性腫瘍を合併しやすい。
- 治療は徹底的な遮光。

### 分類・病因

紫外線曝露によって生じたDNA損傷を除去修復する過程において、先天性な異常をもっているために光線過敏症および神経症状をきたす疾患である。

責任遺伝子および不定期DNA合成（unscheduled DNA synthesis ; UDS）値から、A群～G群とV（variant）群の合計8

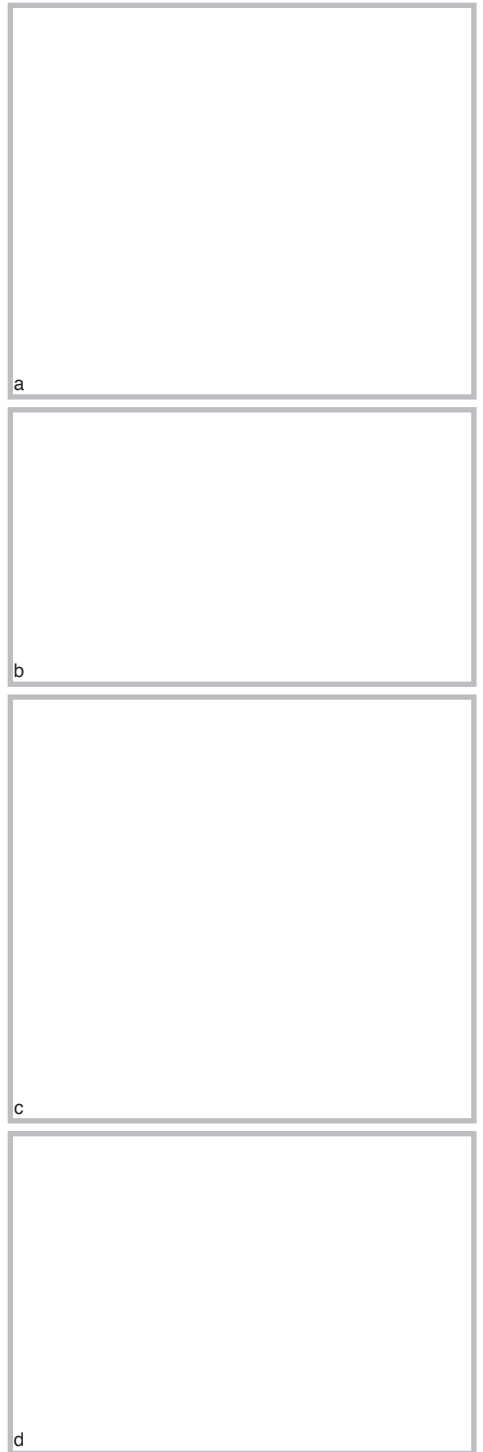


図13.17② 慢性光線性皮膚炎（chronic actinic dermatitis）

a：後頸部に強い癢疹を伴い、日光曝露により増悪する。b：後頸部の境界明瞭な紅色局面。日光の関与を示唆する。c：頬部の扁平隆起局面。d：手背の著しい苔癬化局面と結節性痒疹。



図 13.18 種痘様水疱症 (hydroa vacciniforme)

型に分類される(表 13.8). すべて常染色体劣性遺伝形式である. A 群が最も重症で, V 群が最も軽症. V 群は不定期 DNA 合成能には問題がないが, 合成後の過程に異常がある. わが国では A 群と V 群が多い(両者で 80% を占める). 人口 10 万人あたり 1 ~ 1.5 人に発生する.

### 症状

主に A 群について述べる. 生下時は正常であるが, 生後 1 ~ 2 か月で日光浴後に高度かつ遅延性の日焼けを起こすことで気づくことが多い. 露出部(顔面, 手背, 前腕伸側)の日焼けを反復するうちに皮膚は乾燥, 粗造化し, 雀卵斑<sup>じよくらんはん</sup>様色素斑, 脱色素斑, 落屑, 毛細血管拡張が混合し, 多形皮膚萎縮を呈する(図 13.19). これらの皮膚のうえに, 小児期から次々と脂漏性角化症や小潰瘍が発生し, さらには基底細胞癌, 有棘細胞癌, ケラトア坎トーマ, 悪性黒色腫などを生じる(図 13.19g).

眼の光線過敏症として, 生後まもなくから眼瞼炎, 羞明, 流涙, 結膜炎を生じ, 末期には眼瞼外反や失明, 悪性腫瘍発生に至る.

神経運動発達は小学校低学年頃がピークで, 以後進行性に低下する. 10 歳までに難聴が, その後, 小脳失調などが現れる. 20 歳くらいで歩行不能や誤嚥性肺炎を生じることが多い.

E ~ G 群は光線過敏症状が軽度のため見落とされることが多い. 発癌時期は 30 ~ 40 歳代と遅く, 眼症状や神経症状もそれほど認めない. しかし, 一部には A 群と区別できないほどの皮膚症状, 神経症状を呈する例もある. V 群では MED はほぼ正常であり, 小児期以降に雀卵斑様色素斑が徐々に出現する. 眼症状や神経症状はほとんどみられないが, 成人期になって基底細胞癌や有棘細胞癌を生じる.

表 13.8 色素性乾皮症の各病型間の比較

--





図 13.19 色素性乾皮症 (xeroderma pigmentosum)

a: 40 歳代女性, D 群. 顔面に色素沈着を認める. b: 10 歳代男性. 露光部を中心に色素沈着を認める. c: 40 歳代女性. 30 歳代より基底細胞癌が多発してきた. d: 20 歳代男性, D 群. 精神遅滞と歩行不能を伴っていた. e, f: b と同一症例. 日光曝露を受けやすい前胸部や上背部に色素沈着を認める. g: d と同一症例. 鼻背部に基底細胞癌を発症.

### 検査所見・診断

MED の測定 (A 群では MED の著明な低下と反応のピークの遅延がみられる), UDS 値測定や遺伝的相補性群試験, 遺伝子検査により確定診断する.

### 治療

とくに皮膚症状の強い A ~ C 群では徹底的に日光を避ける必要がある (衣類, 紫外線遮断レンズ眼鏡, 窓への紫外線防御フィルム貼付, 蛍光灯へのシェード, サンスクリーンの使用など). 皮膚悪性腫瘍の早期発見, 早期治療に努め, 神経症状に対しては, 定期的聴覚検査や言語訓練, 運動機能の保持訓練などで対処する.

UDS [不定期 DNA 合成 (unscheduled DNA synthesis)] 値 **MEMO** 