



図 13.18② 慢性光線性皮膚炎 (chronic actinic dermatitis)
手背の著しい苔癬化局面と結節性痒疹。

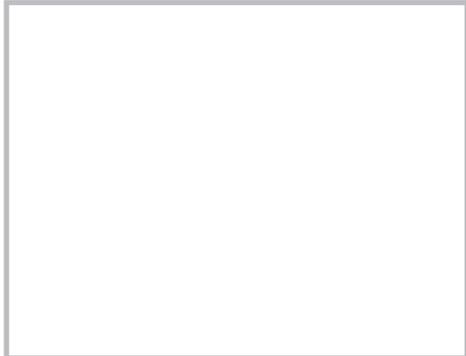


図 13.19 種痘様水疱症 (hydroa vacciniforme)

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臍窩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 13.19）。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、慢性活動性EBV感染症、血球貪食症候群やEBウイルス関連リンパ腫を発症し、予後不良になることもある。本症の皮疹部や痂皮から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修復過程に先天性の障害があり、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。

原因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) 型の合計8