

15章 角化症

近年角化のメカニズムが次々と明らかになりつつあり，不明とされていた遺伝性角化症の原因遺伝子が同定されてきている．しかし今なお原因不明な角化症もあり，今後のさらなる解明が期待される分野の一つである．

角化症は遺伝性角化症（魚鱗癬，Darier 病など）と後天性角化症とに大別され，さらに後天性角化症は，炎症を主体とし掻痒などを伴う炎症性角化症（乾癬，扁平苔癬など），炎症を伴わない非炎症性角化症（鶏眼，胼胝）に分類することができる．本章では，以上の分類に基づいて代表的な角化症について解説する．

A. 遺伝性角化症 hereditary keratoses

表 15.1 魚鱗癬の分類（【 】内は従来の病名）

--

a. 魚鱗癬 ichthyoses

魚鱗癬とは，角層の形成・剥脱機構に異常が生じた結果，全身の皮膚が乾燥および粗糙化して落屑を生じる状態のことをいう．魚の鱗のようにみえることから名づけられた．皮膚の角化や脱落過程に先天的な異常があり，遺伝性角化症に分類されるものが大部分であるが，まれに後天的にこの症状を呈する場合があり，内臓悪性腫瘍に伴うことが多い．魚鱗癬は，原因遺伝子や臨床症状，罹患部位などによって10種類以上に分類される（表 15.1）．ここでは代表的な病型について，以下それぞれ述べる．

1. 尋常性魚鱗癬 ichthyosis vulgaris ★

Essence

- 常染色体半優性遺伝で，フィラグリンの遺伝子変異による．皮膚の乾燥と落屑が特徴．魚鱗癬のなかでは最も軽症．
- 潜在的な患者も含めると有病率は人口の約10%と推測される．
- 乳幼児期に発症し，主に四肢伸側に魚鱗様外観，乾燥，落屑．夏季に軽快．
- 治療は対症的．保湿剤など．

症状

出生時は無症状で，通常は乳幼児期に発症し，青年期以降に多くは軽快する．四肢伸側や体幹において，皮膚が乾燥し枇糠様，小葉状落屑を呈する．とくに下腿伸側や背部に好発し，関節屈側，腋窩，外陰は侵されにくい（図 15.1）．自覚症状はなく，

