

▶ 変動性紅斑角皮症 → p.280 参照.

b. 掌蹠角化症 palmoplantar keratoderma ; PPK

定義・分類

遺伝性に手掌や足底に高度な過角化をきたす疾患の総称。臨床型や遺伝形式によりいくつかの病型に分類されているが、病型の決定が困難な症例も少なくない (図 15.14, 表 15.4)。

治療

いずれの型も根本的な治療法はない。レチノイド内服やサリチル酸ワセリン、保湿剤の外用。

1. 長島型掌蹠角化症 Nagashima type palmoplantar keratosis ; NPPK ★

日本で最も高頻度に見られる掌蹠角化症である。常染色体劣性遺伝で *SERPINB7* 遺伝子変異によることが最近判明した。潮紅を伴う過角化が掌蹠のみならず手背や足背、肘などに及ぶ (図 15.14① a, b)。多汗を伴い、入浴などにより角層が白く浸軟することが多い。

2. Unna-Thost 型掌蹠角化症 Unna-Thost palmoplantar keratoderma

同義語：(diffuse) non-epidermolytic palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝。乳児期から掌蹠に限局したびまん性の病変を形成し、周囲に紅暈を認める。掌蹠は発汗過多を示すことが多い。手背や足背に症状をきたさない。病理学的には、過角化と表皮肥厚が観察されるが顆粒変性を認めない。Vörner 型 (次項) との異同が議論になっている。

3. Vörner 型掌蹠角化症 Vörner palmoplantar keratoderma

同義語：(diffuse) epidermolytic palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝。臨床的には Unna-Thost 型と同様 (図 15.14① c)。病理組織学的に顆粒変性 (granular degeneration)

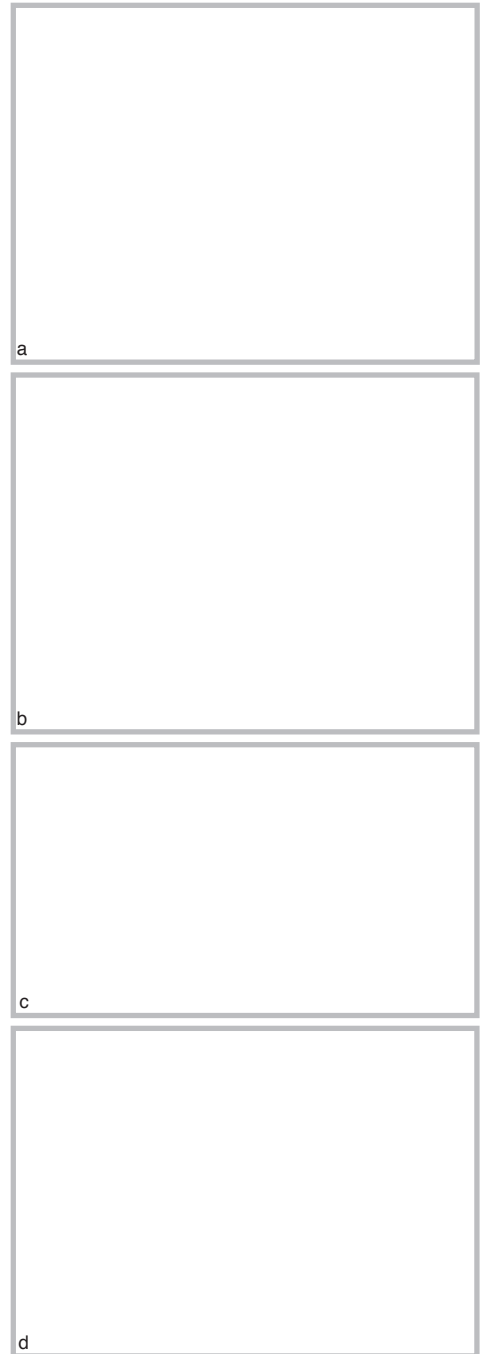


図 15.14① 掌蹠角化症 (palmoplantar keratoderma)
さまざまな程度の角化を掌蹠に認める。a, b:長島型。
c: Vörner 型。d: 点状掌蹠角化症。