▶ 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み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.

ウンナ トースト

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.

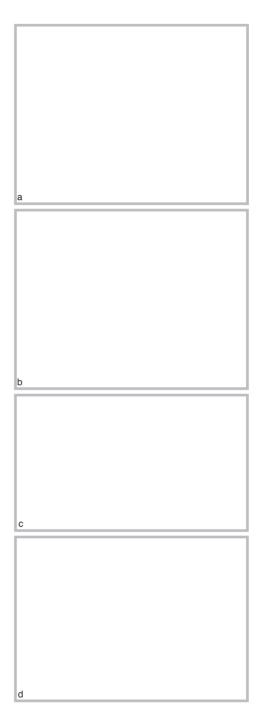
フェルネル

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 **15.14**① c). 病理組織学的に顆粒変性 (granular degeneration)



A. 遺伝性角化症/b. 掌蹠角化症

図 **15.14**① **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。



a

図 15.14② 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:線状掌蹠 角化症。b:Vohwinkel 症候群。 を認める。大部分はケラチン9遺伝子の変異によるが、ケラチン1変異の報告もある。

4. 点状掌蹠角化症 punctate palmoplantar keratoderma

加齢とともに掌蹠に点状の過角化をきたし、鶏眼と鑑別を要する (**図15.14** ①**d**). *AAGAB* 遺伝子変異によるもの (Buschke-Fischer-Brauer 病) などが報告されている.

5. 線状掌蹠角化症 striate palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝. 掌蹠内に線状ないし帯状の過角化を示す (図 15.14② a). デスモグレイン 1, デスモプラキン, ケラチン 1 遺伝子の変異がみられる家系がある.

6. メレダ病 mal de Meleda

常染色体劣性遺伝. SLURP1 遺伝子変異による. 血族結婚の家系にみられ, 日本ではほとんど報告がない. 出生直後から潮紅を伴った過角化が出現し, 成長とともに手背や足背, 膝や肘などに拡大して絞扼輪を形成する.