



表 15.4 掌蹠角化症の主な病型

--	--

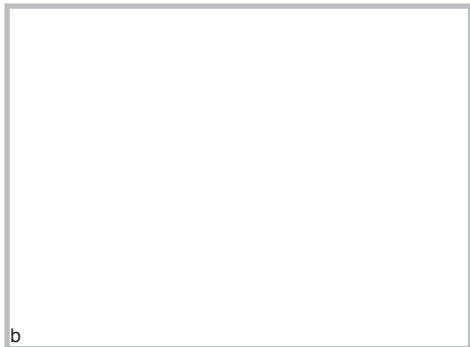
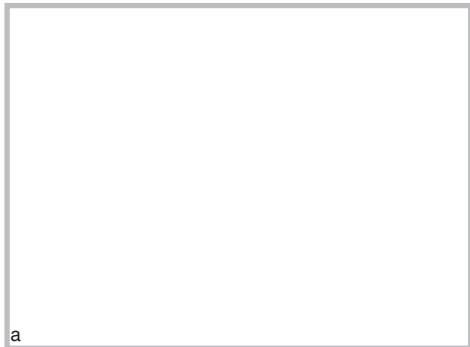


図 15.14② 掌蹠角化症 (palmoplantar keratoderma) さまざまな程度の角化を掌蹠に認める。a：線状掌蹠角化症。b：Vohwinkel 症候群。

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 ①d)。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。SLURPI 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。