

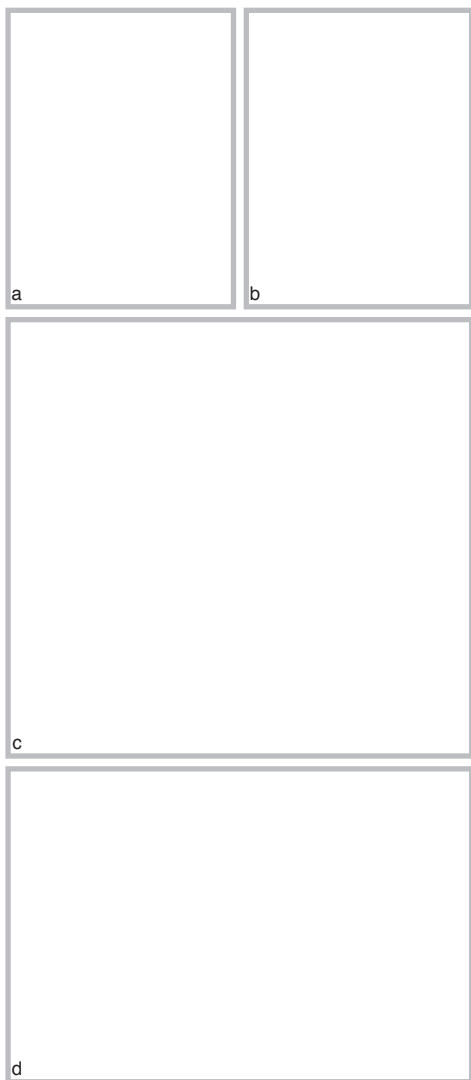


図 15.15② Darier 病 (Darier's disease)
a, b: 角化性丘疹. c: 手掌の疣贅状角化. d: 爪甲の変化.

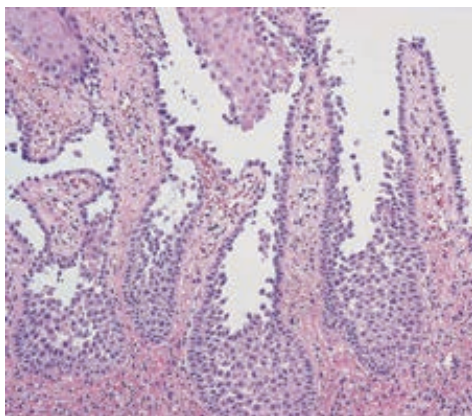


図 15.16 Darier 病の病理組織像
棘融解, 裂隙, 絨毛を認める.

異により発症する。カルシウムには角化細胞間の接着や分化調節作用があるため、角化の亢進とデスモソーム-ケラチン線維複合体の形成異常をきたし、そのため異常角化と棘融解が起こる。

病理所見

異常角化(dyskeratosis)が特徴的。有棘層上層に円形体(corps ronds: 好塩基性の濃縮核と明るい細胞質を有する大型、円形の細胞)、顆粒層付近には顆粒(grains: 穀物状に細長く、濃染する核をもつ細胞)を認める。また、棘融解とそれに伴う裂隙(lacunae)の形成や、上方に伸びた真皮乳頭が裂隙の中に突出して絨毛(villi)を形成するのも特徴的である(図 15.16)。

鑑別診断

ヘイリー ヘイリー
黒色表皮腫, Hailey-Hailey 病, 脂漏性皮膚炎など。

治療

レチノイド内服により一時的に症状が改善される。そのほか、尿素軟膏など。二次感染や日光曝露を避ける。

2. 紅斑角皮症 erythrokeratoderma

類義語: 変動性進行性紅斑角皮症 (erythrokeratoderma variabilis et progressiva)

遺伝性で、潮紅を伴う限局性の過角化病変が幼児期から出現する病態を、総称して紅斑角皮症 (erythrokeratoderma) と呼ぶ。臨床症状、原因遺伝子の両面において多様な疾患である(図 15.17)。以下に代表的な2病型をあげる。

①進行性(対称性)紅斑角皮症 (progressive symmetric erythrokeratoderma)

常染色体優性遺伝。一部の症例でロリクリン遺伝子の変異を認める。幼児期から、境界明瞭な紅色の角化性局面を認める。とくに四肢に好発し、多くは対称性に出現する。このような病変が時間経過とともに拡大する。治療は主にレチノイド内服。

②変動性紅斑角皮症 (erythrokeratoderma variabilis)

常染色体優性遺伝。一部の症例でコネキシン遺伝子 (GJB3, GJB4) の変異が証明されている。乳児期から顔面、体幹、四肢に暗紅色の角化性局面を認め、拡大および融合傾向を認める。それに加えて、境界明瞭な直径数 cm までの地図状の紅斑がみられ、数分から数日単位で移動するかのように出現や消退を繰り返す。自覚症状は通常ない。難聴や小脳性運動失調を伴う例がある。治療はレチノイド内服。



図 15.17 変動性紅斑角皮症 (erythrokeratoderma variabilis)
境界明瞭な潮紅を伴う過角化病変。

B. 後天性角化症 acquired keratoses

a. 炎症性角化症 inflammatory keratosis

1. 乾癬 psoriasis ★

Essence

- 代表的な炎症性角化症の一つで原因は不明。
- 青年～中年に好発。厚い銀白色の鱗屑を伴った紅斑，丘疹が出没（図 15.18），表皮の炎症と角化細胞のターンオーバーの亢進を認める。
- 尋常性乾癬，滴状乾癬，膿疱性乾癬，乾癬性紅皮症の 4 型がある。
- 約 15% の症例で関節炎を合併する（乾癬性関節炎）。
- 特徴的所見として アウスピッツ Auspitz 現象や ケブネル Köbner 現象。
- 病理所見では表皮肥厚（図 15.19），真皮乳頭層の血管拡張などのほか，角層直下に好中球浸潤（マンロー微小膿瘍）がみられる。
- 治療は活性型ビタミン D₃ 外用，ステロイド外用，PUVA 療法が中心。重症例ではシクロスポリン，レチノイド内服，モノクローナル抗体などの生物学的製剤。



図 15.18 乾癬 (psoriasis)
尋常性乾癬。著しい銀白色鱗屑を伴う紅斑。