

2. 尋常性白斑 vitiligo vulgaris

★

Essence

- 俗にいう“白なまず”。
- 後天的にメラノサイトが減少ないし消失するため、脱色素斑（白斑）を形成。
- メラノサイトやメラニンに対する自己免疫などが原因と考えられているが不明。
- 治療はステロイド外用や PUVA など。

分類

白斑の分布によって、神経支配領域と関係なく全身に生じる汎発型（generalized vitiligo, 最も頻度が高い）、神経支配領域に沿って片側性に生じる分節型（segmental vitiligo）、口囲と指趾に限局する肢端顔面型（acrofacial vitiligo）などに分類される。

症状・疫学

発症に男女差はなく、20歳前後の若年者に多い。人口の約1%が罹患する。20～30%の症例において家系内発生をみる。皮疹は境界明瞭な完全脱色素斑で、多くはその辺縁で色素が軽度増強している。形や大きさは不定で、しばしば融合する（図16.5）。頭部に発症すると白髪になる。自覚症状はない。汎発型は脂漏部位や、機械的刺激が加わりやすい四肢伸側、腰部、腹部、間擦部、顔面頸部に対称性に出現し、拡大傾向がある。分節型は一定神経支配領域に一致して片側性に発生し、顔面に好発する。

病因・合併症

病因は不明であるが、メラノサイトやメラニンに対する自己免疫や、末梢神経機能異常などが関与すると考えられている。Graves病や慢性甲状腺炎（橋本病）、Addison病、悪性貧血、糖尿病などを合併することがある。

病理所見

初期においては、ドーパ反応が減弱ないし消失した変性メラノサイトと、真皮上層へのリンパ球や組織球の浸潤が認められる。完成期ではメラノサイトの消失と基底層でのメラニン顆粒の欠如をみる。

a

b

c

d

図 16.5 尋常性白斑 (vitiligo vulgaris)

a: 前額部. b: 背部. c: 口唇部. d: 手背部に辺縁明瞭な脱色素斑を認める。

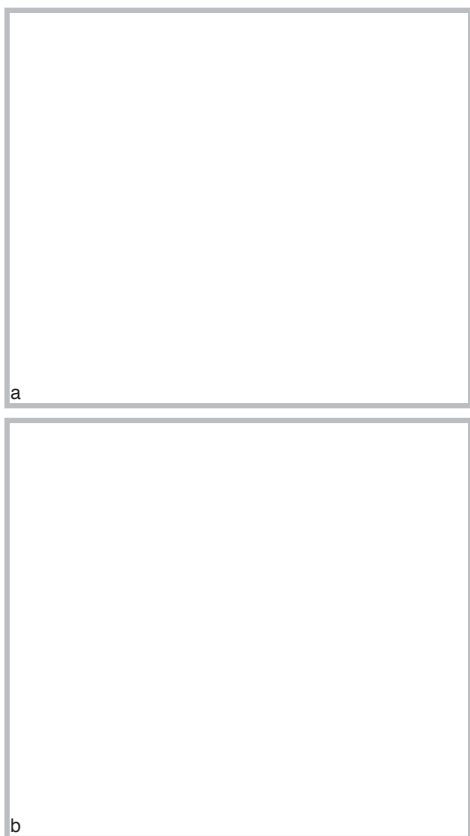
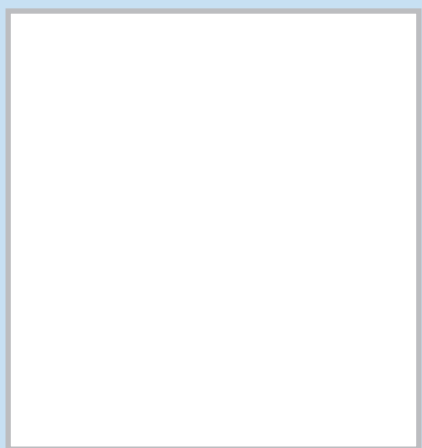


図 16.6 尋常性白斑の陰圧吸引法による治療
a: 健康皮膚に陰圧をかけ人工的に水疱 (suction blister) を作製する。b: 尋常性白斑病変部に同様に陰圧で水疱を作製させる。病変部の水疱蓋を除去し、健康部から採取した水疱蓋を移植する。

ロドデノールによる白斑

MEMO



鑑別診断

まだら症, 脱色素性母斑, 老人性白斑, Vogt・小柳・原田病, 白斑黒皮症, 癩風, ハンセン病など。

治療

PUVA 療法, ステロイド外用のほか, narrow band UVB 療法や活性型ビタミン D₃ 外用, タクロリムス外用が有効。露出部の場合は, カバーメイクアップなどを用いて白斑を隠すことで, 患者の精神的負担を減らす。健康部から白斑部への皮膚移植 (ミニグラフト法や陰圧吸引法, 図 16.6) が行われることもある。

3. まだら症 piebaldism

同義語: ぶち症, 限局性白皮症 (partial albinism)

定義

限局性で, とくに前額部や前頭部の白毛および白色斑が特徴的である。白斑および白毛部にはメラノサイトがほとんど観察されない。常染色体優性遺伝のまれな先天性疾患である。

症状

90%の症例で前頭部から前額部にかけて, 三角形～菱形の白毛および白斑部を認める〔ホワイト・フォアロック (white forelock)〕。四肢や体幹では地図状の白斑を生じる。白斑の内部に小色素斑が混じる。これらの白斑および白毛は生下時から存在し, 加齢とともに拡大や縮小をきたすことはない。

病因・病理所見

KIT 遺伝子の異常により発症。発生の段階において, メラノプラストは神経堤から表皮へ移動して定着し, メラノサイトへと分化する。*KIT* 遺伝子はこの移動, 定着に関与し, 異常受容体が半分生じることでメラノプラストの定着しない部位が出現し, 白斑を生じると考えられている。病理組織学的には, 白毛および白斑部においてメラノサイトが欠如する。

診断・治療

常染色体優性遺伝, ホワイト・フォアロックの存在, 白斑内部の小色素斑の存在で確定診断する。同様にメラノサイトの消失をきたしホワイト・フォアロックや白斑を呈する疾患として Waardenburg-Klein 症候群があり, 虹彩異色症, 顔面形成異常, 先天性難聴を伴う。治療は表皮移植や培養メラノサイト移植などが報告されている。