

告示	番号	3	皮膚疾患群
	疾病名	ケラチン症性魚鱗癬（表皮融解性魚鱗癬（優性／劣性）及び表在性表皮融解性魚鱗癬を含む。）	

ケラチン症性魚鱗癬（表皮融解性魚鱗癬（優性／劣性）及び表在性表皮融解性魚鱗癬を含む。）

けらちんしょうせいぎよりんせん（ひょうひゆうかいせいぎよりんせん（ゆうせい／れっせい）およびひょうざいせいひょうひゆうかいせいぎよりんせんをふくむ。）

概念・定義

潮紅、紅皮症を伴う重症の先天性魚鱗癬の1つである。出生時には熱傷を思わせる水疱形成、表皮剥離、紅皮症がみられ、その後も機械的刺激を受ける部位を中心に弛緩性水疱と浅いびらんの形成が反復する[1]-[3]。

症状

出生時より全身に潮紅がみられ、水疱、びらんが形成され熱傷様と形容される。その後も機械的刺激を受ける部位に弛緩性水疱と浅いびらんが形成される。成長後には水疱は改善するが、暗紅色調の紅皮症状態は継続し、関節屈曲部を含めて全身性に顕著なヤマア Rash 状、もしくは洗濯板状の過角化を生じる。特有の悪臭と高度な角質増殖がみられる。ケ

ラチン1遺伝子の変異による症例では掌蹠の過角化も伴うことが多く、手指・足趾の変形が高度な症例もみられる。

病理所見では顕著な過角化、角質肥厚に加えて顆粒変性がみられ、顆粒細胞の空胞化と粗大なケラトヒアリン顆粒が特徴的で、表皮内水疱が形成される。また、電顕所見では表皮細胞内にトノフィラメントの凝集塊(keratin clump)がみられる[1]-[3]。

治療

先天性疾患のため、治療期間は生涯にわたる。潮紅を伴う部位では主にプロベト®軟膏や白色ワセリンを塗布して皮膚を保護する。鱗屑、過角化の部位にヘパリン類似物質含有軟膏（ヒルドイドソフト®）、尿素やサリチル酸配合の軟膏やローションを塗布して保湿に努める。レチノイド内服（チガソン®）は、本症の角質増殖、鱗屑、掌蹠角化の改善に有効であるが、却って水疱、びらんの形成が悪化することもあり、0.5mg/kg/日ほどから開始して皮疹の状態を見ながら、内服量のコントロールを行う。

水疱やびらんを形成した部位には容易に細菌、真菌、ウイルスの二次感染を併発する。適宜、鏡検や培養検査などを行いつつ、抗生剤、抗真菌剤、抗ウイルス剤の内服や外用をおこなう。また、本症ではしばしば低身長・低体重を伴っているため、必要があれば栄養剤などで栄養補給を行う。皮疹の痒みが強い場合には抗ヒスタミン薬、抗アレルギー薬内服やステロイド薬外用を用いる。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/14_2_2.html