

告示	番号	5	皮膚疾患群
	疾病名	常染色体劣性遺伝性魚鱗癬（道化師様魚鱗癬を除く。）	

## 常染色体劣性遺伝性魚鱗癬（道化師様魚鱗癬を除く。）

じょうせんしょくたいれっせいいんせいぎよりんせん（どうけし  
ようぎよりんせんをのぞく。）

### 概念・定義

潮紅、紅皮症を伴う重症の先天性魚鱗癬の1つであるが、水疱形成、表皮剥離は伴わない。この群は常染色体劣性遺伝の類似した臨床症状と遺伝子異常を有する疾患をまとめた概念であるため、常染色体劣性遺伝性魚鱗癬と呼ばれるようになった[1][2]。

### 症状

出生時には、しばしば膜様の厚い角化物質(コロジオン膜)に覆われており、コロジオン児 (collodion baby)と呼ばれる。その後、この膜は1～2日で自然に脱落し、脱落后は全身が細かい白色鱗屑で被われ、全身性びまん性潮紅を呈し、眼瞼や口唇の外反、掌蹠の過角化などを生じる。なお、同様の症状を呈しているが、臨床症状以外に多臓器症状を合併するものは魚鱗癬症候群に分類されるため、鑑別が必要である[1][4]。病理

所見では顆粒変性はみられず、過角化以外には特異的な所見は知られていない。

### 治療

先天性のため、治療期間は生涯にわたる。プロベト®軟膏や白色ワセリン、ヘパリン類似物質含有軟膏（ヒルドイドソフト®）、尿素などを配合する軟膏やローションを過角化、乾燥部位には塗布する。レチノイド内服(チガソン®)も本症の角質増殖・鱗屑・掌蹠角化のコントロールに有効である。

表皮のバリア機能低下が根底にあり、しばしば皮膚の細菌、真菌、ウイルス二次感染を併発するため、抗生剤、抗真菌剤、抗ウイルス剤などの内服や外用を適宜おこなう。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/14\\_2\\_3.html](http://www.shouman.jp/details/14_2_3.html)