

告示	番号	6	皮膚疾患群
	疾病名	道化師様魚鱗癬	

道化師様魚鱗癬

どうけしやうぎょりんせん

概念・定義

先天的異常により胎児の時から皮膚の表面の角層が非常に厚くなり、出生時には、すでに全身が厚い板状の角質に覆われている。皮膚の深い亀裂、眼瞼外反、口唇の突出・開口が特徴的である。最重症型の魚鱗癬と考えられている[1][2]。

症状

出生時に既に認められる全身の高度な過角化と板状の厚い鱗屑、乾燥とともにこれに亀裂を生じるようになる。重篤な眼瞼外反と口唇の突出開口、顕著な耳介変形も生じる。新生児期に呼吸不全が認められることはあるが、一般的に他臓器合併障害が認められない[1][2]。

しかしながら、皮膚のバリア機能の障害により、水分、蛋白質の喪失、体温の調節異常や種々の感染症を来す。電顕所見では、異常な層板顆粒と脂肪滴が多数みられる[1][2]。

治療

新生児期は、輸液・呼吸管理、正常体温の維持、皮膚の感染のコントロールなどの保存的治療が主体。皮膚には、保湿剤やワセリン等の外用による対症療法を行う。近年、新生児期からのレチノイド全身投与療法が有効であった症例も多く見られるようになった。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/14_2_4.html