

告示	番号	7	皮膚疾患群
	疾病名	ネザートン症候群	

ネザートン (Netherton) 症候群

ねざーとんしょうこうぐん

概念・定義

先天性魚鱗癬に毛髪の異常、アトピー性疾患の合併を特徴とする魚鱗癬症候群の1つである[1]。

症状

出生直後からの魚鱗癬は主に顔面からはじまり、次第に全身を覆う。先天性魚鱗癬は、二重鱗屑縁を呈する曲折線状魚鱗癬、もしくは先天性魚鱗癬様紅皮症の臨床像を呈している。毛髪異常は陥入性裂毛症、捻転毛または結節性裂毛などがみられる。アトピー性皮膚炎や喘息などのアトピー性疾患は免疫異常としてほぼ全例が発症する。また、成長障害、アミノ酸尿、易感染性(再発性感染)、体温調節不良、脱水などの全身症状も呈する。

治療

本疾患では角層剥離が著しく亢進している。このため、たとえ局所外用であっても、長期にわたり外用剤を使用すれば、その外用剤成分の全身性の副作用にも注意を払うべきではない。とくにステロイド外用剤を全身に塗布した際に生じる、ステロイドの全身性副作用(高血圧、中心性肥満、糖尿病、骨粗鬆症、胃潰瘍など)には留意する必要がある。同様の理由でタクロリムス軟膏の外用も腎機能障害や高血圧など全身性の副作用が生じるおそれがあるため、本症患者への外用は原則禁忌[3]とされている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/14_2_5.html