

告示	番号	4	皮膚疾患群
	疾病名	シェーグレン・ラルソン症候群	

シェーグレン・ラルソン (Sjögren-Larsson) 症候群

しえーぐれん・らるそんしょうこうぐん

概念・定義

先天性魚鱗癬に、四肢の痙性麻痺、ならびに精神遅滞を合併する魚鱗癬症候群の1つである[1][2]。

症状

先天性魚鱗癬は、先天性魚鱗癬様紅皮症、もしくは黒色表皮腫様の皮疹を呈する。皮疹は、頸部、腹部、間擦部、四肢で顕著となる。

四肢の痙性麻痺を伴い、精神遅滞は高度であることが多い。眼科所見として眼底網膜の光輝性小斑点(glistening dots)がみられ、視力障害もみられる。また、歯牙形成異常もみられる。患者の皮膚由来線維芽細胞のFALDH、またはFAOの活性測定で確定診断が可能である[1]-[3]。

治療

先天性魚鱗癬は痒みをともなうため、止痒剤、保湿剤、角質溶解剤などを外用するが、精神、神経症状については専門とする小児科医で診療を受ける必要がある。

抜粋元： http://www.shouman.jp/details/14_2_6.html