番号

皮膚疾患群

疾病名 3から7までに掲げるもののほか、先天性魚鱗癬

2から6までに掲げるもののほか、先天性魚鱗癬

そのた、せんてんせいぎょりんせん

概念・定義

全身皮膚に様々な厚さの鱗屑、魚鱗癬を生じる遺伝性角化異常症。皮 膚の発赤(潮紅、紅皮症)の程度は様々である。本疾患の主なものには 【5.Netherton 症候群】、【6.Sjögren-Larsson 症候群】以外の魚鱗癬症 候群が含まれる。魚鱗癬症候群は、重症の先天性魚鱗癬に加えて様々な 他臓器症状を伴うものであり、皮膚科的な治療に加え、合併する臓器症 状に応じて小児科、眼科、整形外科、精神科などの専門領域での対応も 必要となる。

代表的なものとして、KID 症候群、Dorfman-Chanarin 症候群、CHILD 症候群、IFAP 症候群などが知られている。KID 症候群は常染色体優性遺 伝性の疾患であるが、Dorfman-Chanarin 症候群は常染色体劣性の遺伝 形式の疾患であり、また、CHILD 症候群、IFAP 症候群は伴性劣性遺伝 性の疾患である[1]-[5]

抜粋元: http://www.shouman.jp/details/14_2_7.html