

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本皮膚科学会雑誌 (2007.12) 117巻13号:2306～2307.

よく見られる皮膚疾患と鑑別が必要な遺伝性角化症の臨床 掌蹠角化を
みたときに

山本明美

掌蹠角化をみたときに

旭川医科大学皮膚科 山本明美

〒078-8510 旭川市緑ガ丘東2条1丁目1-1

Tel : 0166-68-2523

Fax: 0166-68-2529

E-mail: akemi@asahikawa-med.ac.jp

要旨

手掌足底の過角化はさまざまな遺伝的あるいは、後天的要因によって生じる。多数の臨床病型があるが、悪性腫瘍や心筋症など重篤な合併症を伴う病型や、代謝異常による疾患で早期の食事療法が必要な疾患をみのがさないことが大切である。遺伝型式を正しく把握することも遺伝相談のために必須である。各臨床病型は遺伝形式、原因遺伝子、発症年齢、掌蹠の角化がび慢性か、部分的か、他の部位の皮疹を伴うか、特有の組織像が見られるか、他臓器の症状を合併するかなどに基づいて分類される。

I. 掌蹠角化症の診断の進め方

発症年齢、遺伝形式、原因遺伝子、掌蹠の角化の範囲と性状、他の部位の皮疹を伴うか、特有の組織像が見られるか、他臓器の症状を合併するかなどに基づいて診断を進めて行く。

II. 遺伝性掌蹠角化症の場合

幼小児期の発症、家族内発症などから遺伝性の掌蹠角化症をうたがったら、随伴症状の有無、皮疹の性状、遺伝形式などから鑑別診断を考える(表1)。原因遺伝子が判明している疾患で遺伝子診断をおこなうことは確定診断が得られるばかりではなく、これらの希な疾患における遺伝子型と臨床型の相関を明らかにするためにも重要である。通常組織検査が診断的価値を持つのは Epidermolytic Hyperkeratosis を認める Vörner 型掌蹠角化症と、その亜型の tonotubular keratin を生じる場合、顆粒層の肥厚と錯角化を同時に認める口リクリン角皮症の場合くらいである。

III. 後天性の掌蹠角化症の場合

後天的な掌蹠の角質肥厚のなかでよく見られる疾患は、機械的刺激によるべんち腫、鶏眼、ヒト乳頭腫ウイルスによる疣贅である。先天性の掌蹠角化症のなかの限局性、線状のものはしばしば機械的刺激部位に一致して生じるので、発症時期、随伴症状などに注意して鑑別する必要がある。その他、更年期角化腫、粘液水腫、リンパ浮腫に伴うもの、砒素角化症、白癬、梅毒、HIV、薬剤性、悪性腫瘍にともなう Bazex 症候群や tripe palm、進行性指掌角皮症、汗孔角化症、Reiter 病などがある。

IV. 掌蹠に過角化をきたす全身性の皮膚病

毛孔性紅色粒糠疹、尋常性乾癬、各種魚鱗癬、魚鱗癬様紅皮症、Darier 病、KID 症候群、紅斑角皮症、単純型先天性表皮水疱症、Cowden 症候群、ectodermal dysplasia、扁平苔癬、紅斑性狼瘡、菌状息肉症などで掌蹠の角質肥厚がみられることがある。

V. 治療

通常は対症的に角質融解剤や活性型ビタミン D₃ の外用、角質を物理的に削るなどを行う。加圧部位に限局するタイプでは機械的刺激を減らす工夫をする。足白癬を合併することが多いので、時々真菌検査をする。ほとんどの病型でレチノイド内服が有効であるが Vörner 型では水疱形成が悪化することもある。妊婦など、レチノイド禁忌の場合を熟知しておく必要がある。小児には骨端の早期閉鎖をきたすので慎重に投与する。Papillon-Lefevre 症候群ではレチノイドの早期投与は永久歯の脱落の予防に有効とされている。手指の著しい絞扼輪や掌蹠の著しい角質肥厚に対しては植皮などの外科的治療も適応となる。

悪性腫瘍、心疾患、聴力障害を合併する病型ではそれらの合併症への対応、治療が重要である。また、チロシンの代謝異常症である Richner-Hanhart 症候群ではチロシン、フェニルアラニン除去食を乳児期に開始しなければ精神遅滞を防げない。

表1 掌蹠の角化を生ずる疾患の臨床的鑑別

遺伝性掌蹠角化症		
随伴症状がないか、軽微なもの		
び慢性の角化	Unna-Thost 型、Vörner 型、Sybert 型、Greither 病、Meleda 病、Gamborg-Nielsen 型、長島型掌蹠角化症	
限局性の角化	限局性、貨幣状、線状、点状掌蹠角化症	
随伴症状の顕著なもの		主な随伴症状
び慢性の角化	Olmsted 症候群	開口部周囲の角化性局面
	Huriez 症候群	手足の硬化と皮膚萎縮、有棘細胞癌
	Papillon-Lefevre、Haim-Munk 症候群	歯周炎
	Naxos disease	ウール様の頭髪、心筋症
	Bureau-Barrriere-Thomas 症候群	ばち状指、骨格異常
	Vohwinkel 症候群	難聴、手指足趾の絞扼輪、脱落
	Vohwinkel 症候群の亜型	魚鱗癬、手指足趾の絞扼輪、脱落
	Schöpf-Schulz-Passage 症候群	眼瞼縁の嚢腫、乏毛症、爪の低形成、歯牙の減数
び慢性、限局性角化	母系遺伝性の掌蹠角化症	難聴
	Naegeli-Franceschetti-Jadassohn 症候群	網状色素沈着、皮膚紋理の欠失、歯牙脱落、乏汗症
限局性の角化	点状掌蹠角化症の一部の家系	大腸癌、膝癌
	Howel-Evans 症候群	食道癌
	白板症を伴う掌蹠角化症	白板症
	先天性爪甲厚硬症	爪甲の過角化
	Richner-Hanhart 症候群	角膜潰瘍、精神遅滞
	線状掌蹠角化症の一部	ウール様の頭髪、心筋症
後天性掌蹠角化症		
機械的刺激	べんち、鶏眼	
内分泌性	更年期角化腫、粘液水腫に伴うもの	
砒素摂取	砒素角化症	
感染症	梅毒、HIV、疣贅など	
薬剤性	メキシレチン、ヒドロキシウレア、金など	
腫瘍随伴性	Bazex 症候群、tripe palms	
湿疹皮膚炎群	進行性指掌角皮症、慢性湿疹	
その他	Reiter 病	
他の皮膚病の部分症		
毛孔性紅色秕糠疹、尋常性乾癬、各種魚鱗癬、魚鱗癬様紅皮症、Darier 病、KID 症候群、紅斑角皮症、基底細胞母斑症候群、Cowden 症候群、ectodermal dysplasia、扁平苔癬、菌状息肉症など		