

201024266A

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成

平成22年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 宇谷 厚志
平成23年（2011年）5月

【 目 次 】

I. 総括研究報告

弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成	-----	1
宇谷 厚志		
(別紙1) 弾性線維性仮性黄色腫チェックリスト		

II. 分担研究報告

1. 弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成：皮膚科領域	-----	23
宇谷厚志、谷岡 未樹		
2. 弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成：眼科領域	-----	26
北岡 隆、築城 英子、田村 寛		
3. 弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成：循環器科領域	-----	30
前村 浩二		
4. 弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成：統計領域	-----	33
山本 洋介		
5. 弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成：遺伝子解析領域	-----	38
荻 朋男、岩永 聡		

I. 総括研究報告

弾性線維性仮性黄色腫診断基準作成

研究代表者 宇谷厚志 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚病態学 教授

研究要旨

弾性線維性仮性黄色腫（Pseudoxanthoma elasticum：PXE）では進行性に弾性線維の石灰化と変性・断裂が発生し、弾性線維の豊富な組織、すなわち皮膚、網膜、血管が脆弱になり当該組織の破綻をおこす。そのため皮膚変色・変形、視力障害、虚血症状などを引き起こす。しかしながら *ABCC6* 遺伝子異常が弾性線維変性を発生させる機構はいまだ全く不明のままである。PXE は稀少疾患であること、さらに多臓器に症状が及ぶため複数科に患者が分散して診療を受けるという2つの理由から、同じ医師が多くの患者を診る機会に乏しい。そのため、まず PXE 患者の詳細な全国的調査による把握そしてそれによる診断基準作成を目指した研究を行った。

PXE の症状は多様性に富むことが特徴であり、また早期例、軽症例は診断困難な場合もある。その症状から診断基準に必要な項目を抽出し決定するために皮膚科、循環器科、眼科医師が協力して調査項目の作成を行い、統計学の専門家による検討を行った。

本研究では、調査票による病態把握のため全国主要医療機関（大学及び公立病院を中心に現時点で2037の診療科長）に患者の有無を問うはがきを郵送し、2ヶ月間で1095通の返事があり、患者は267症例であった。患者を有する機関にさらに詳しい調査票を郵送し詳しい患者情報を収集した。本研究班により本邦患者に現状に沿った診断・治療を行うための質の高い診断基準を作成が可能となる。現時点では調査に不記載・不明患者がかなりの割合で存在するため追跡調査を行っており、出来る限りの追跡調査を終えた段階で最終結果を出す予定である。現時点での診断基準は、

診断基準項目 a～c

- a 皮疹
- b 組織所見（弾性線維変性もしくは石灰化）
- c 網膜色素線条

判定

- a, b の2つは、いずれか1つが陽性
- c は必須。

となる。

本研究で明らかになったことの1つに、皮疹の分布をスコア化し、循環器疾患、異常との相関をみた場合、皮疹スコアが高い患者、口腔粘膜疹がある患者は循環器疾患・異常を有意に有するということである。従ってこのような患者には、より積極的に検査・治療を進めるべきであると結論した。

また長崎大学で遺伝子診断法を確立し、*ABCC6* 遺伝子異常を複数症例で判明した。これからは早期例、非典型例の診断に役立てて行くことが可能である。

研究分担者:

谷岡未樹 京都大学大学院医学研究科
皮膚生命科学講座 講師

北岡 隆 長崎大学大学院医歯薬学総
合研究科眼科・視覚科学 教授

築城英子 長崎大学病院眼科 助教

田村 寛 京都大学医学部附属病院眼
科 助教

前村浩二 長崎大学大学院医歯薬学総
合研究科循環病態制御内科学
教授

山本洋介 京都大学大学院医学研究科
社会健康医学系専攻医療学分野
特定講師

荻 朋男 長崎大学大学院医歯薬学総
合研究科附属原爆後障害医療
研究施設 分子診断学研究分野
分子生物学・分子遺伝学 助教

A. 研究目的

実態調査をおこない、その結果を統計学的に検討することにより、PXE 診断基準を作成する。特に重篤な臓器障害の合併、進行、予後等を予測できる因子の有無を検討し予防、早期医療への応用を行う。それにより最も問題である「見落とし」を無くし、さらに不要な検査は避けることで医療費の軽減に貢献する。

ABCC6 遺伝子解析方法を確立させ、PXE 遺伝子診断の拠点を構築する。全国からの依頼にも迅速に対応し、早期・軽症例の診断を可能とする。

同時に本研究により患者相談窓口の充実、疾患や受診施設情報の発信によってQOLの向上を図ることが可能となる。

B. 研究方法

臨床疫学調査による PXE 患者の把握

全国医療機関の、皮膚科、眼科、循環器科へ臨床調査個人票を送る。調査項目作成は皮膚・眼・心血管のそれぞれの専門家が班員として作成し、簡潔で詳細な記入を可能とした(別紙1 各科チェックリスト参照)。

皮膚・粘膜病変では、皮膚科医(宇谷、谷岡)が口腔粘膜・皮膚における病変の分布、重症度などの調査結果を検討する。眼科医(北岡、築城、田村)が、網膜色素線条の有無、視力、眼底出血、網膜血管新生などの調査結果を検討する。循環器科医(前村)が心血管系に対して調査結果を検討する。分担者以外に研究協力者として、皮膚科より群馬大学皮膚科・石川治教授、千葉大学皮膚科・松江宏之教授、

大阪大学皮膚科・片山一郎教授、
京都大学皮膚科・室賀絵里助教、
神戸大学皮膚科・錦織千佳子教授、
産業医科大学皮膚科・中村元信准教授、
琉球大学皮膚科・高橋建造准教授、
循環器科より
大阪医科大学第三内科・石坂信和教授、
東京大学医学部附属病院循環器内
科・渡辺昌文助教を配置した。

遺伝子診断

早期例、軽症例の登録は本疾患の症
状の進行などを観察するのに非常に
重要である。同意の得られた症例に
対しては診断確定のため、患者の *ABCC6*
の全 31 Exon の direct sequence を
行なった。

荻班員は色素性乾皮症の診断、特に
遺伝子検査を専門にしており、その経
験をいかして PXE 患者の遺伝子診断を
効果的かつ迅速に遂行した。

統計学的解析

個人調査票で得られた情報、すなわ
ち臓器別疾患症状、有病率、重症度等
を統計学的に詳細に検討し、診断基準、
検査指針作成に有用な因子の抽出に
努める。現時点で 116 例の患者に対す
る統計検討を行った。

皮疹は頸部、臍部、鼠径部、腋窩、
肘窩、口腔粘膜に皮疹が存在した場合
を 1 点とし、計 6 点で集計した。

(倫理面への配慮)

登録症例のプライバシーは、氏名を
明記せず暗号化し、入力されたコンピ
ュータはインターネットに接続せず、
またパスワードで厳重に管理してい
る。

多施設患者登録ならびに遺伝子解析
については倫理委員会の審査をうけ、
さらに患者より文書で同意を得てか
ら行っている。

長崎大学で事前に審査を受けている
研究は以下の通りである。

1) PXE 患者の *ABCC6* 遺伝子解析 (H22
年 6 月 10 日～H27 年 3 月 31 日、承認
番号 100610187)

2) 多施設患者登録システムによる
PXE 患者の臨床像・自然経過・予後・
治療の解析 (H22 年 8 月 2 日～H27 年 3
月 31 日、承認番号 100802191)

C. 研究結果

大学及び公立病院を中心に現時点で
2037 の診療科長宛に患者の有無を問
うはがきを郵送し、2ヶ月間で 1095
通の返事があり、患者は 267 症例であ
った。疫学・臨床調査票をこれらの症
例を有する医療機関に郵送し、現時点
でカルテを参考に詳細な記述のある
症例だけで 116 例分の調査票が送られ
てきている。また遺伝子診断のため血
液を送られた症例は 14 例である。

皮膚、眼、循環器のそれぞれの調査
票によって得られた結果およびそれ

に対する考察は分担者報告の項に詳しく述べるが、ここでは総括的に述べる。表1にまとめを示す。

表1. 各器官で1つ以上の症状が見られた症例数

	症状あり	症状無し	記載無し
皮膚	102	4	10
眼	87	4	25
循環器	43	43	30

[皮膚]

集計された116例のうち102例に皮疹が認められ、4例に皮疹は存在しなかった。皮疹の不記載・不明の10例に関しては眼科・循環器科からの報告であり、当該施設の皮膚科に追跡調査中である。

しかしこの時点でも、皮疹の無い

例は存在し、しかも4例とも組織検査で弾性線維変性が確認できている。現時点では116例において4例であり3.4%であるが、組織所見が陽性であることを考えると、診断には皮疹・組織所見の両方が必要となると考える。

表2. 皮膚症状発症年齢(回答数：116)

年代	症例数	
～9歳	5	63
10歳代	19	
20歳代	18	
30歳代	5	
40歳代	7	
50歳代	2	
60歳代	3	
70歳代	3	
80歳代	1	
不明・記入なし	53	

表 3. 皮膚病変の有無及び黄色丘疹・色素斑の報告部位 (回答数 : 116)

		症状あり	症状なし	未検・記載無し
皮膚病変		102	4	10
黄色丘疹、色素斑	頸部	83	3	30
	臍部	33	15	68
	鼠径部	46	10	60
	腋窩	61	8	47
	肘窩	28	19	69
	膝窩	19	21	76
	口腔粘膜	14	21	81

[循環器]

本邦の虚血性心疾患、脳梗塞の有病率を考えると PXE 患者での虚血性心疾患ならびに脳梗塞の割合は極めて高率である。従って、PXE 症例においての病変は、その多くが弾性線維性仮性黄色種を原因とする動脈病

変によるものと考えられる。高血圧の評価は、潜在患者が本邦では非常に多いといわれ、PXE 症例における高血圧が PXE による血管病変によるものかは、判断が困難であった。詳細は分担報告を参照。

表 4. 心・血管系症状の有無と発症年齢 (回答数 : 116)

	症状			発症年齢	
	あり	なし	不明、記載無し	年齢記載数	平均年齢
狭心症	7	69	40	5	57.2
心筋梗塞	4	68	44	4	51.3
無症候性心筋虚血	1	46	69	0	-
間欠性跛行	3	66	47	1	-
脳梗塞	11	59	46	8	48.8
高血圧	27	41	48	14	52.3

表 5. 末梢動脈触知の異常(回答数:116)

	あり	なし	不明、 記載無し
末梢動脈の触知	29	6	81
触診橈骨動脈	17	3	96
触診足背動脈	10	4	102

表 6. 検査異常(回答数:116)

	異常有	異常無	未検	不明、 記載無し
SPP	0	4	65	47
血圧	23	31	22	40
胸部X線	8	50	24	34
心電図	12	59	18	27
頸動脈エコー	5	4	66	41
ホルター心電図	4	8	67	37
トレッドミル	4	11	64	37
C T	8	13	54	41
MR angio	6	6	65	39
脳MRI	12	6	58	40
冠動脈造影	5	0	60	51

[眼]

全症例 116 例中、眼科症状ありが 87 例であり、そのうち 80 例で網膜色素線条を認めた。他に脈絡膜新生血管、眼底出血、網膜オレンジ皮様外観などが、効率に認められた。これらの所見は PXE と直結する所見であることが確認された。詳細は分担報告を参照

表 7. 眼症状発症年齢(回答数 : 116)

	症例数	
10 歳代	3	55
20 歳代	4	
30 歳代	2	
40 歳代	11	
50 歳代	19	
60 歳代	10	
70 歳代	6	
不明・記入なし	61	

表 8. 眼症状観察時年齢(回答数 : 116)

	症例数	
10 歳代	4	84
20 歳代	6	
30 歳代	6	
40 歳代	14	
50 歳代	20	
60 歳代	26	
70 歳代	8	
不明・記入なし	29	

表 9. 平均視力(回答数 : 116)

	平均視力 (logMAR)	値あり	未検、 記載無し
裸眼視力 (右)	0.7495	80	36
裸眼視力 (左)	0.7968	77	38
矯正視力 (右)	0.3348	56	60
矯正視力 (左)	0.2092	58	58

表 10. 眼症状 (回答数 : 116)

	あり	なし	未検、 記載無し
網膜オレンジ皮様外観	31	9	76
網膜色素線条	80	5	31
眼底出血	33	21	62
脈絡膜新生血管	43	17	56
scattered hypofluorescent spots	32	3	81
peripapillary atrophy	40	2	74
crystalline body	3	24	89
眼底写真	60	5	51

表 11. 消化管症状 (回答数 : 116)

	あり	なし	不明、 記載無し
消化管梗塞	0	51	65
消化管出血	6	49	61

表 12. 凝固異常報告数 (回答数 : 116)

	あり	なし	未検	不明、 記載無し
凝固異常	2	29	50	35

表 13. 族歴報告数 (回答数 : 116)

	あり	なし	不明、 記載無し
家族歴	16	63	37

[統計]

皮疹分布部位とその他の症状を、ある 1、なし 0 とした。その結果、別表のごとく高い皮疹スコア、口腔粘膜疹の存在などが、循環器症状と相互相関するという結果がでた。すなわち、皮疹スコアが高い患者、口腔粘膜疹がある患者は循環器異常と相互相関するため、より積極的に検査・治療を進めるべきである。これは以前代表者が報告した論文と同じ結果が、今回の大規模の調査で確かめられたことになる。

眼症状と皮疹、また眼症状と循環

器障害の相関の検討は来年度以降の課題となる。

[遺伝子]

同意を得られた 14 例の DNA サンプルを現在解析中である。

現時点では 14 例のうち 3 例において、全エクソンのシーケンスが終了した。

[診断基準]

臨床調査の結果から、現時点での診断基準は、表 14 のようになる。

ただし鑑別診断として、以下の疾

患を念頭に置く。

皮膚科所見からの鑑別診断：

臨床的に仮性黄色腫様皮疹を呈する疾患は、late-onset focal dermal elastosis、PXE-like Papillary Dermal Elastolysis、トリプトファン-誘導性 eosinophilia-myalgia 症候群、ウイルソン病に対するペニシリン長期内服患者らが知られている。

これらの皮疹の組織検査で石灰化の有無を確認することが鑑別の決め手になるため、組織検査は重要な検査であるといえる。

眼科所見からの鑑別診断：

網膜色素線条は、以下の疾患で認められることが知られている。

- ・骨 Paget 病
- ・鎌状赤血球症
- ・サラセミア
- ・EDS
- ・鉛中毒
- ・老化性 Bruch's 膜変性症
- ・糖尿病
- ・外傷

このため、皮膚所見、組織検査と併せて診断することになる。

皮膚及び眼症状からの鑑別診断：

皮疹と網膜色素線条の両方が認められる疾患に GGX 遺伝子異常、βサラセミアが知られているが、これらは他の症状から鑑別は可能である。

D. 考 案

患者数は予想では 50～100 例とし、遺伝子解析まで行える症例は 20～40 例を目標にしていたが、累計患者数は現時点（2011 年 4 月）で予想より多く 267 名にもなり、このペースで増えてゆけばより精度の高い臨床情報が得られると考えられる。また患者有病率は欧米の頻度と似た値になる可能性がある。

遺伝子診断は 10 例以上で行えるため、日本人の遺伝子異常における創始者効果の存在の有無が明らかになると考えている。

症状記載が無い患者は、本年度はこの不記載、不明をそのまま残した結果にした。従って、23 年度以降の

表 14. 診断基準

診断基準項目 a～c
a 皮疹
b 組織所見(弾性線維変性もしくは石灰化)
c 網膜色素線条
判定
a, b の2つは、いずれか1つが陽性
c は必須。

継続研究において、不記載、不明を減らすためにその症例に関して追跡調査し、再度確認を行う必要があると考えられる。

E. 結 論

調査票は統計的検討を開始し、診断基準の作成に進むため臨床症状の把握に必要な症例数は確保できたと考えている。本報告では、主に症状頻度を参考にして、診断基準作成に使用しうる項目の抽出を行った。皮膚、眼科では、特異的症状が出現していた。循環器症状の場合は年齢による虚血性疾患の発生と PXE 自体による発生に明確な線引きは困難であった。従って、本邦の PXE 患者の診断については皮膚、眼の領域に絞った項目で行うことになる。その基準を決めるにためにも、前述したが不記載の症例を減らすために追跡調査の必要がある。

本研究で、本邦独自の PXE 患者の診断は飛躍的に前進すると考えている。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

第 5 回皮膚疾患 Update (2010. 6. 18, 大阪市)

宇谷厚志：細胞外マトリックスの疾患：臨床像を中心に

平成 22 年度 (第 99・100 回) 長崎県医師会産業医研修会 (2010. 8. 7, 長崎市)

宇谷厚志：労働者の皮膚疾患 (基礎後半・生涯専門「健康管理」)

平成 22 年度日本皮膚科学会研修講習会必須 A コース (2010. 8. 28, 千代田区)

宇谷厚志：肉芽腫・代謝異常症・形成異常症 代謝・形成異常Ⅱ (アミロイドーシス、PXE など)

第 9 回京都大学同門皮膚懇談会 (2010. 9. 22, 京都市)

宇谷厚志：皮膚細胞外マトリックス研究

学術講演会 (長崎県医師会生涯教育講座) (2010. 10. 8, 諫早市)

宇谷厚志：皮膚は内臓の鏡～臨床例を中心に～

沖縄県皮膚科勉強会リサーチフォーラム (2010. 11. 17, 沖縄中頭郡)

宇谷厚志：皮膚科医による細胞外マトリックス研究

第 255 回沖縄県皮膚科勉強会 (2010. 11. 18, 那覇市)

宇谷厚志：皮膚疾患のなかの真皮病変：臨床例を中心に

みのはな皮膚科セミナー

(2010. 11. 25, 千葉市)

宇谷厚志：細胞外マトリックス
とその疾患

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

別表. 皮疹と眼・循環器症状

No	年齢/性別	皮膚 病変	黄色丘疹・色素斑						total score	眼症状	循環器症 状
			頸部	臍部	鼠径 部	腋窩	肘窩	口腔 粘膜			
001	59/M	-	1	1	-	1	0	1	4	1	1
002	68/M	1	1	1	-	1	1	1	5	1	1
003	86/F	1	1	-	-	-	-	-	1	1	-
004	57/F	0	0	0	-	1	0	0	1	1	0
005	60/M	0	-	-	-	0	-	-	0	1	0
006	58/F	1	1	1	-	1	0	1	4	1	1
007	31/F	1	1	1	1	1	0	0	4	1	0
008	51/F	1	1	1	1	1	1	0	5	-	1
009	68/M	1	0	1	1	0	0	0	2	-	1
010	73/F	1	1	0	0	1	1	0	3	1	1
011	64/M	0	-	-	-	-	-	-	-	1	0
012	8/F	1	1	1	1	1	0	0	4	-	0
013	77/F	1	1	-	1	-	1	-	3	1	0
014	66/F	1	1	1	1	1	1	0	5	1	1
015	56/M	1	1	0	-	1	0	0	2	1	1
016	40/M	1	1	0	1	1	0	-	3	1	0
017	67/F	1	1	1	1	1	1	0	5	1	1
018	88/F	1	1	-	-	-	-	-	1	-	1
019	72/M	1	1	0	1	0	1	-	3	1	1
020	70/F	1	1	0	-	-	1	-	2	0	0
021	45/F	1	1	1	1	1	-	-	4	1	1
022	64/F	1	1	1	1	-	1	1	5	1	1
023	42/F	1	1	-	-	-	-	-	1	0	1
024	40/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	0
025	36/F	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
026	12/F	1	-	-	-	1	-	-	1	-	0
027	54/F	1	-	-	1	1	-	-	2	-	-
028	51/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	0
029	34/F	1	1	-	-	-	-	-	1	1	0
030	46/F	1	1	-	1	1	1	-	4	1	0
031	30/F	1	1	1	-	1	-	-	3	1	0
032	84/F	1	-	1	-	-	-	-	1	1	0
033	35/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	0
034	23/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	0
035	63/M	0	-	-	-	-	-	-	-	1	1
036	69/F	1	1	1	1	1	1	0	5	1	1
037	62/F	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-
038	63/F	1	1	1	1	1	-	-	4	1	0
039	73/F	1	1	-	-	1	-	-	2	1	0
040	45/F	1	1	1	1	1	1	-	5	1	1
041	58/F	1	1	-	1	1	1	-	4	1	0
042	39/M	1	1	1	1	-	-	-	3	1	0

No	年齡/性別	皮膚 病変	黄色丘疹・色素斑							total score	眼症状	循環器症 状
			頸部	臍部	鼠径 部	腋窩	肘窩	口腔 粘膜				
043	62/F	1	1	0	0	0	0	0	1	1	0	
044	22/F	1	1	-	-	-	-	-	1	-	0	
045	56/M	1	0	-	0	1	-	-	1	1	0	
046	82/F	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
047	50/M	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
048	78/F	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
049	57/M	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
050	40/F	1	-	-	-	-	-	-	-	-	0	
051	65/F	1	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
052	49/F	1	-	-	-	-	-	-	-	0	0	
053	62/F	1	-	-	-	-	-	-	-	1	0	
054	56/F	1	-	-	-	-	-	-	-	1	0	
055	64/F	1	1	-	-	-	-	-	1	-	1	
056	15/F	1	1	1	1	-	-	-	3	1	0	
057	56/F	1	1	0	0	1	1	0	3	1	-	
058	53/F	1	1	0	1	0	1	0	3	1	0	
059	43/M	1	1	1	1	-	1	0	4	1	-	
060	81/F	1	1	-	-	1	-	-	2	1	0	
061	68/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	1	
062	72/M	1	1	-	-	-	-	1	2	1	-	
063	35/M	1	1	-	-	-	-	-	1	-	1	
064	87/F	1	1	-	-	1	-	-	2	1	0	
065	74/F	1	-	-	-	1	-	-	1	1	1	
066	68/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	1	
067	78/F	1	1	-	-	-	-	-	1	1	1	
068	46/F	1	1	-	-	1	-	-	2	1	-	
069	75/F	1	1	-	-	-	-	-	1	-	0	
070	70/F	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
071	73/M	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
072	42/F	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	
073	63/F	1	1	-	1	1	-	-	3	1	1	
074	75/M	1	1	-	0	0	-	-	1	1	0	
075	60/F	1	1	-	1	1	1	-	4	1	-	
076	72/M	1	1	-	1	1	1	-	4	-	-	
077	56/F	1	1	-	-	-	1	-	2	1	1	
078	65/F	1	1	-	1	1	1	-	4	-	-	
079	51/F	1	-	-	-	-	-	-	-	-	0	
080	59/F	1	1	1	1	1	-	-	4	1	1	
081	36/M	1	1	-	-	1	-	-	2	1	-	
082	77/F	1	1	-	-	1	1	-	3	1	1	
083	37/F	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
084	51/M	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
085	39/F	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	

No	年齡/性別	皮膚 病變	黃色丘疹・色素斑						total score	眼症狀	循環器症 狀
			頸部	臍部	鼠徑 部	腋窩	肘窩	口腔 粘膜			
086	40/F	1	-	1	-	-	-	-	1	-	-
087	80/F	1	1	-	-	1	-	-	2	0	1
088	64/F	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
089	70/M	1	1	1	1	1	-	1	5	1	1
090	63/M	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
091	56/F	1	1	-	-	-	-	-	1	1	0
092	91/F	1	1	1	1	1	-	-	4	-	0
093	59/F	1	1	-	1	-	-	-	2	-	-
094	57/F	1	1	-	-	-	-	-	1	-	-
095	61/F	1	-	-	-	1	1	-	2	1	1
096	51/F	1	-	-	-	-	-	-	-	1	1
097	54/M	1	1	1	1	1	0	1	5	1	0
098	58/M	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
099	73/M	1	1	1	1	1	0	1	5	1	1
100	62/F	1	1	1	1	1	1	1	6	1	1
101	58/F	1	1	1	1	1	1	1	6	1	0
102	26/F	1	1	1	1	1	0	1	5	1	1
103	59/M	1	1	0	1	1	1	0	4	1	0
104	62/F	1	1	1	1	1	1	1	6	1	0
105	54/F	1	1	0	1	1	1	0	4	1	0
106	63/F	1	1	0	0	1	0	1	3	1	1
107	65/F	1	1	0	0	0	0	1	2	1	1
108	60/F	1	1	1	1	1	1	-	5	1	0
109	67/F	1	1	1	1	1	0	0	4	1	1
110	63/F	1	1	1	0	1	0	0	3	1	1
111	70/F	1	1	1	0	1	0	0	3	-	1
112	59/M	1	1	0	1	1	0	0	3	1	1
113	48/F	1	1	-	-	1	-	-	2	1	1
114	63/M	1	1	-	-	1	-	-	2	1	-
115	78/M	1	1	-	-	-	-	-	1	1	-
116	63/M	1	1	-	-	-	-	-	1	1	1
	m (M/F)	102	83	33	46	61	28	14	92	87	43
	58.2 (31:85)										

弾性線維性仮性黄色腫チェックリスト(医師記入)

記載年月日： 年 月 日

記入者氏名

科名（皮膚科・眼科・循環器科・その他： 科）

施設名・住所()

氏名： (男性 ・ 女性)

生年月日： 年 月 日生（記入時年齢： 歳 ヶ月）

カルテ ID()

感染症 HBAg：あり・なし・不明

HBAb：あり・なし・不明 HCV：あり・なし・不明

匿名化 ID() ※長崎大学で記入します。

皮膚症状 発症年齢() 歳) 観察時年齢() 歳)

皮膚病変 (あり・なし・不明) 写真の有無(あり・なし)

黄色丘疹、色素斑

分布を簡単に図示お願いします。

頸部()

臍部()

鼠径部(右 左)

腋窩(右 左)

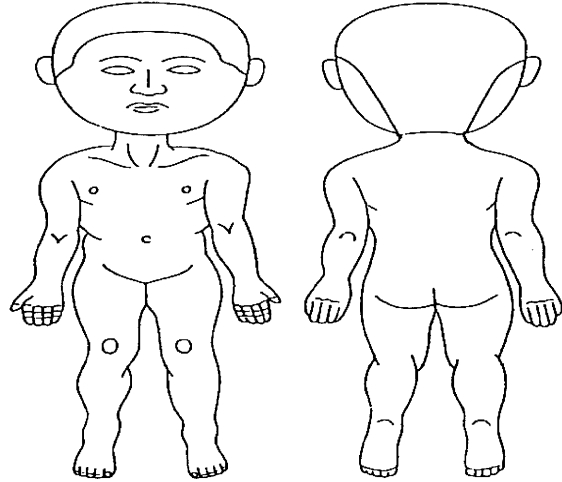
肘窩(右 左)

膝窩(右 左)

口腔粘膜()

その他()

その他非典型的皮疹



組織検査 (あり・なし・不明)

検査施設 (自院・他院_____病院)

組織番号 () 採取年 () 年)

組織所見

Biopsy の部位 () その部位の皮疹 (有・無)

病理組織での真皮中下層の弾性線維断裂(あり・なし・不明)

(染色方法: HE EVG)

病理組織でのカルシウム沈着(Von Kossa 染色) (あり・なし・不明)

その他

眼症状

発症年齢(歳) 観察時年齢(歳)

変化がある場合は、日付を付けてご記入をお願いします

- 視力 右裸眼() 矯正(x)
 左裸眼() 矯正(x)

- 網膜オレンジ皮様外観(peau d'orange) (右 ・ 左)

- 網膜色素線条 Angioid streak (右 ・ 左)

- 眼底出血 (右 ・ 左)

- 脈絡膜新生血管 (右 ・ 左)

- scattered hypofluorescent spots (右 ・ 左)

- peripapillary atrophy (右 ・ 左)

- crystalline body (右 ・ 左)

- 眼底カラー写真 (あり ・ なし)