

は Meleda のように表記される。全世界より報告がある。

②症状

生後間もなく手掌と足底の過角化病変が出現する。やがて過角化病変は手掌と足趾にとどまらず、手背と足背にまで拡がってくる。肘ならびに膝の近くまで角化性病変が及んでくる。潮紅を伴う過角化が特徴である。角化が高度になると黄色調を呈するようになる。病変の形状であるが、びまん性の過角化を示すこともあれば黄色角化性局面が正常皮膚の中にみられることもある。過角化病変と健常部位の境界は明瞭である。

③病理所見

過角化と表皮肥厚。不全角化を伴う症例も、伴わない症例も存在する。汗腺組織の増殖がみられることが多い。

(6) 優性 Meleda 病

①概説

常染色体優性遺伝。原因遺伝子は不明。潮紅を伴う比較的軽度の過角化。1991年に大草と長島が初めて記載した。

②症状

4～5歳時より、手掌と足趾にまず潮紅が出現する。潮紅はやがて手指、足趾背側にまで拡大してくる。潮紅と比較的軽度の過角化は手背、アキレス腱部、足背に及ぶようになる。

③病理所見

過角化と表皮肥厚。真皮上層の血管拡張と赤血球貯留。血管周囲のリンパ球浸潤。

(7) 長島型掌蹠角化症

①概説

常染色体劣性遺伝。長島と三橋らにより独立した疾患概念として確立された。SERPINB7 遺伝子の変異による。日本において最も頻度の高い掌蹠角化症。

②症状

生後まもなく、手掌と足趾にまず潮紅が出現する。掌蹠の潮紅の中に過角化病変が出現してくる。この過角化は手指、足趾背側、手背、足背にまで拡大してくる。過角化病変は手関節や足関節を越えて前腕やアキレス腱部に達する。これらの過角化病変とは独立して非連続的に肘部、膝蓋部に過角化病変が出現することもある。手指、指趾の絞扼輪はない。

③病理所見

過角化と表皮肥厚。真皮上層の血管拡張と赤血球貯留。血管周囲のリンパ球浸潤。

(8) 指端断節性掌蹠角化症 (Vohwinkel)

①概説

常染色体優性遺伝。LOR, GJB2 遺伝子の変異による。

②症状

乳幼児期より過角化病変が出現してくる。手掌、足蹠では過角化病変は表面が細かい顆粒状を呈するハニカム型過角化病変である。手指、足趾背側、手背、足背では過角化病変は不規則な星型のヒトデ状過角化病変が出現してくる。指趾の関節周囲に絞扼輪を生じてくる。過角化が進行すると第5足趾が脱落する。LOR 遺伝子の変異による場合は全身の皮膚は魚鱗癬様である。GJB2 遺伝子の変異による場合は感音性難聴を伴う。

③病理所見

顕著な過角化。錯角化が見られる。真皮上層に炎症細胞浸潤が存在。

(9) 先天性厚硬爪甲症

①概説

常染色体優性遺伝。KRT6A, KRT6B, KRT16, KRT17 遺伝子の変異による。2つの亜型が存在する。Jadassohn-Lewandowsky 型 (pachyonychia congenita-1) は、爪甲肥厚、手掌足蹠の限局性過角化病変、毛孔性角化、口腔粘膜の白板症がみられる Jackson-Lawler 型 (pachyonychia congenita-2) では、新生児歯牙、多発性脂腺囊腫、手掌足底の限局性過角化病変などがみられる。Jadassohn-Lewandowsky 型は、KRT6A, KRT16 遺伝子の変異が、Jackson-Lawler 型では KRT6B, KRT17 遺伝子の変異が原因である。

②症状

出生時まもなく遅くとも生後1～2年までに爪床部と掌蹠に発赤が見られるようになる。掌蹠に限局性過角化病変がみられる。著明な爪甲肥厚が存在する。

③病理所見

過角化。錯角化を伴う症例も、伴わない症例も存在する。

(10) Papillon-Lefèvre 症候群

①概説

常染色体劣性遺伝。CTSC 遺伝子の変異による。掌蹠を含む四肢末端部の潮紅と過角化、歯周病が3徴候である。

②症状

乳幼児期に手掌、足蹠に潮紅が出現してくる。潮紅は手背、足背にまで及ぶ。この潮紅はアキレス腱部を越えて、下腿にまで及ぶ。過角化病変は乾癬様である。

表2 重症度分類

	過角化病変部の面積	紅斑	
スコア0	なし	なし	
スコア1	30%未満	軽度	
スコア2	30%以上	顕著	合計スコア
該当スコア	()	()	()

2項目の合計スコアより算定

軽症：1点以下

中等症：2～3点

重症：4点

過角化病変部の面積：手掌と足底の全表面積に対する比率

③病理所見

過角化、錯角化を伴う。真皮上層の血管拡張と血管周囲のリンパ球浸潤。

重症度分類

上記(表2)のスコア計算表にのっとり算定する。軽症、中等症、重症に分類。

治療指針

掌蹠角化症は症例数が少なく、大規模治験が不可能である。そのためエビデンスレベルの高い治療法は確立されていない。現在有効とされている治療法は、症例報告に基づくものである。

(a) 外用療法

サリチル酸ワセリンや尿素軟膏などの角質溶解剤の塗布や活性型ビタミンD3含有軟膏の塗布を行う。

(b) 皮膚切削術

コーンカッター、生検用パンチ、眼科剪刀などを用いて肥厚した角質を除去する。

(c) 内服療法

レチノイド内服を行う。ただ、この薬剤には催奇形性があるので、妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない。またエトレチナートに対し過敏症の既往歴のある患者、肝障害のある患者、腎障害のある患者、ビタミンA製剤投与中の患者、ビタミンA過剰症の患者には禁忌である。

(d) 合併症に対する治療

絞扼輪や皮膚がんなどの合併症に対しては早期発見に留意し、外科的に対処する。難聴、食道がん、歯周病、心筋症、真菌症、細菌感染症などの合併症に対しては専門医に治療を依頼すると同時に適切な抗真菌薬や抗生物質の投与などを行う。

著者略歴

米田耕造 (よねだ・こうぞう)

香川大学医学部皮膚科

〈略歴〉

昭和59年3月 京都大学医学部卒業
平成2年3月 京都大学大学院医学研究科博士課程修了
平成2年4月 京都大学医学部附属病院医員
平成2年6月 米国国立衛生研究所 Visiting Fellow
平成5年9月 京都大学医学部附属病院医員
平成5年11月 京都大学助手
平成11年1月 秋田大学講師
平成16年12月 香川大学講師(皮膚科副科長)
平成21年9月 香川大学准教授(皮膚科副科長)

〈専門分野〉

角化症、皮膚分子遺伝学、皮膚病理組織学

X. 日本人ジューリング疱疹状皮膚炎の特徴

Ohata Chika

大畑 千佳

久留米大学医学部皮膚科学教室准教授

Summary

ジューリング疱疹状皮膚炎は自己免疫性表皮下水疱症の1つであり、欧米に多い疾患であるが、本邦では稀で1976年から2011年の35年間に91例しか報告されていない。痒みの強い小水疱が四肢伸側や臀部に生じるという臨床像は欧米と同じであるが、蛍光抗体直接法のIgA沈着パターンに細線維状のものが約40%見られること、HLA-DQ2, DQ8を有する症例が報告されていないこと、欧米では標準的治療とされているグルテン除去食がほとんど行われずに、ダブソン（ジアフェニルスルホン）などの薬物治療でほとんど寛解していることなど異なる点が多い。

Keywords

ジューリング疱疹状皮膚炎／自己免疫性水疱症／抗表皮トランスグルタミナーゼ抗体／IgA／セリアック病

はじめに

ジューリング疱疹状皮膚炎は1884年にLouis Duhringが初めて報告した疾患で¹⁾、痒みが強く、慢性再発性の小水疱が四肢伸側、特に肘頭や膝蓋に集簇して生じる疾患である。欧米人に多い疾患であり、通常、グルテン過敏性腸症（セリアック病）を合併している。ジューリング疱疹状皮膚炎の症状はグルテン除去食により著しく改善することが知られているため、グルテン除去食が治療の第一選択となっている。本邦のジューリング疱疹状皮膚炎の臨床像は欧米の同症の臨床像とほぼ同様であるが、これまでの本邦報告例を検討したところ、グルテン除去食はほとんど行われていないことが明らかとなった²⁾。欧米例と異なる本邦のジューリング疱疹状皮膚炎の特徴について概説

する(表1)。なお、本邦ではジューリング疱疹状皮膚炎という病名が好んで使用されているが、海外では単に疱疹状皮膚炎(dermatitis herpetiformis)と記載されることが多い。以下、本稿では疱疹状皮膚炎を用いる。

I. 疫学

疱疹状皮膚炎は北欧にルーツをもつ欧米人に多く、年間に10万人につき0.4～2.6人が発症する^{3)~7)}。また、欧米では10万人あたり1.2～39.2人の患者が存在すると報告されている^{3)~7)}。これに対し、アジアでは疱疹状皮膚炎の患者は少なく、発症率についてアジア諸国からの報告は見当たらない。本邦においても、我々は1976年から2011年の35年間に、英文、邦文で発表された本邦症例の報告をすべて渉猟したが、わずかに

表1 疱疹状皮膚炎の欧米・本邦比較

	欧米	本邦
年間発症数	0.4～2.6人/10万人	91人/1.2億人×35年
男：女	1.5～2：1	2：1
好発年齢	30～40歳台	40歳台
好発部位	肘頭，膝蓋，臀部	同左
皮膚生検	表皮直下への好中球集簇，表皮下水疱	同左
蛍光抗体直接法	真皮乳頭層のIgA沈着	同左
自己抗体	ほとんど顆粒状	顆粒状が60%，細線維状が40%
HLA	IgA抗eTG抗体，IgA抗tTG抗体，IgA抗エンドミシアル抗体	(ほとんど検討されていない)
合併症	DQ2，DQ8	(検討症例数が少ない)
治療	グルテン過敏性腸症，自己免疫性疾患，リンパ腫	ほとんどない
グルテン除去食	標準治療，著効する	ほとんど行われていない
ダブソン	著効する	著効する

eTG：表皮トランスグルタミナーゼ，tTG：組織トランスグルタミナーゼ
 欧米と本邦では患者数が大きく異なり，またその治療法にも違いがみられる。

(文献2より一部引用し，筆者作成)

91例を認めるのみであった²⁾。疱疹状皮膚炎は稀な疾患であるため，ほとんどの例が学会で報告されていると考えられるが，邦文の報告には会議録のみの症例も含めていたため，この91例は35年間に本邦で確認された疱疹状皮膚炎の実患者数にかなり近いものと考えられる。よって，本邦の年間発症率は欧米のおよそ185～1,200分の1程度と推計される。

男女比は欧米では1.5：1～2：1と男性に多く⁷⁾，本邦でも2：1で男性に多い⁹⁾。疱疹状皮膚炎は小児には稀で，30～40歳台に好発する⁷⁾。本邦でも平均発症年齢は46.6歳であり，欧米と同様の傾向であった²⁾。

II. 疱疹状皮膚炎の症状

疱疹状皮膚炎の皮疹とその好発部位は，他の自己免疫性水疱症とは異なり極めて特徴的であり，その点においては欧米と本邦で共通している^{2)，9)}。四肢伸側，特に膝蓋，肘頭および臀部に好発し，顔面や頭部，鼠径部にも皮疹が生じやすい。それ

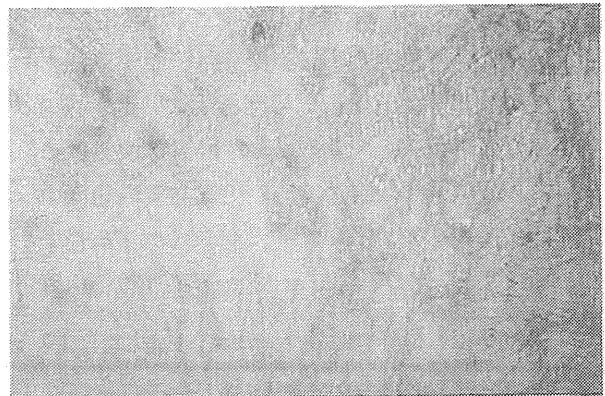


図1 疱疹状皮膚炎の臨床像

紅斑・小水疱とともに，掻破痕として痂皮が昇られる。

(本誌p.8カラー口絵参照)

(筆者提供)

それぞれの好発部位で，痒みの強い数ミリ大の小水疱が紅斑とともに集簇し，通常，掻破痕を混じる(図1)。

III. 疱疹状皮膚炎の診断

欧米例でも本邦例でも確定診断には皮膚生検と蛍光抗体直接法が必須である。皮膚生検では表皮

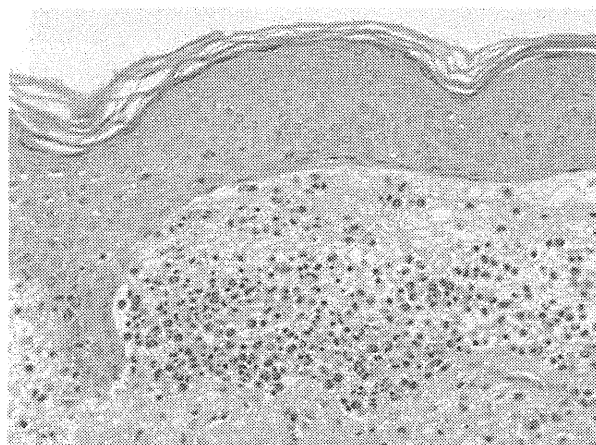


図2 皮膚生検像

ヘマトキシリン・エオジン染色，200倍。表皮下水疱の中に，少数の好酸球とともに多数の好中球浸潤を認める。

(本誌 p.9 カラー口絵参照)

(筆者提供)

直下に好中球が集簇する水疱が見られる(図2)。蛍光抗体直接法では，表皮直下の真皮乳頭層にIgAの沈着が顆粒状に認められる(図3)。欧米ではIgA沈着パターンはほとんどが顆粒状であるが，本邦の疱疹状皮膚炎では40%に細線維状のIgA沈着が見られ(図4)，本邦の疱疹状皮膚炎での特徴として挙げられる²⁾。蛍光抗体間接法は陰性である。

IV. 疱疹状皮膚炎の鑑別疾患

疱疹状皮膚炎の鑑別疾患としては，Linear IgA bullous dermatosisが挙げられる。蛍光抗体直接法で基底膜に沿って線状にIgAの沈着が見られる点が疱疹状皮膚炎の顆粒状，もしくは細線維状の沈着パターンと異なる。Linear IgA bullous dermatosisは臨床的にもグルテン過敏症がなく，大型の水疱が生じるなど疱疹状皮膚炎と異なった特徴を有するとして，1971年に初めて報告され⁹⁾，1979年にChorzelskiらによって疾患概念として確立された¹⁰⁾。そのため，1980年頃まで



図3 蛍光抗体直接法①

IgAが真皮乳頭層に顆粒状に沈着。

(本誌 p.9 カラー口絵参照)

(筆者提供)



図4 蛍光抗体直接法②

IgAが真皮乳頭層に細線維状に沈着。

(本誌 p.9 カラー口絵参照)

(筆者提供)

の本邦の疱疹状皮膚炎の報告にはかなりの割合で，Linear IgA bullous dermatosisが含まれている。古い症例報告を参照するときには蛍光抗体の沈着パターンを確認する必要がある。

V. 疱疹状皮膚炎の自己抗体

自己抗体として，近年，抗表皮トランスグルタ

ミナーゼ (eTG) 抗体 (IgA) が疱疹状皮膚炎の主要な抗体であることが明らかになった^{11), 12)}。抗 eTG 抗体はセリアック病の患者でも陽性になる。一方、セリアック病に特異的な抗組織トランスグルタミナーゼ (tTG) 抗体 (IgA)¹³⁾ も疱疹状皮膚炎の患者で検出される^{11), 12), 14)}。また、筋線維を囲む微細な結合組織の鞘である筋内膜 (エンドミシウム) に対する抗体、抗エンドミシアル抗体 (IgA) は疱疹状皮膚炎、セリアック病の両方で陽性となる¹⁵⁾。欧米の疱疹状皮膚炎患者では、これら3種の自己抗体検査が行われるが、本邦ではこれらの検査はほとんど行われていない。抗 eTG 抗体と抗 tTG 抗体は enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) 法で行われるが、本邦では保険収載されておらず、研究室レベルでの取り扱いとなる。抗エンドミシアル抗体はサルノ食道を基質とした蛍光抗体間接法で、本邦では普及していない。2011年に Asano らが本邦の疱疹状皮膚炎2例について抗 eTG 抗体と抗 tTG 抗体を調べたところ、2例とも抗 eTG 抗体のみ陽性であった¹⁶⁾。抗 eTG 抗体と抗 tTG 抗体について、今後の本邦での症例蓄積が望まれる。

VI. 疱疹状皮膚炎の遺伝学的素因

欧米では1970～1980年代に疱疹状皮膚炎と HLA-B8¹⁷⁾ や HLA-DR3¹⁸⁾ との相関が相次いで報告されたが、その後の疫学的調査でこれらの相関は再現されなかった。今日では HLA-DQ2, DQ8 との相関が広く知られており、欧米の疱疹状皮膚炎の約80%が HLA-DQ2 を有し、HLA-DQ2 を有さない患者のほとんどが HLA-DQ8 を有することが分かっている⁸⁾。しかし、本邦では、疱疹状皮膚炎と HLA-B8, HLA-DR3 との相関のインパ

クトが強かったためか、2010年頃まで HLA-DQ2, DQ8 ではなく HLA-B8, HLA-DR3 の有無を検討した報告が多く、HLA-DQ2, DQ8 については検討された症例は10数例にとどまる。過去の本邦症例のなかには HLA-DQ2 もしくは HLA-DQ8 を有する症例は見当たらなかった²⁾。本邦と欧米で HLA について異なった傾向があるのかどうか、今後、HLA-DQ2, DQ8 の検索を積み重ねることで、明らかにすることが望まれる。

VII. 疱疹状皮膚炎の合併症

欧米の疱疹状皮膚炎にはセリアック病の合併が多いが、本邦でセリアック病もしくはグルテン過敏性腸症合併の報告は数例のみである²⁾。もともと本邦を含むアジア地域では欧米と比べセリアック病は少ない¹⁹⁾。また、欧米の疱疹状皮膚炎では甲状腺機能低下症や亢進症、I型糖尿病、白斑症、円形脱毛症、膠原病などの様々な自己免疫性疾患が合併し、リンパ腫発症のリスクが高くなることが知られている^{8), 20)}。しかし、本邦の疱疹状皮膚炎では自己免疫性疾患やリンパ腫の合併はわずかであった²⁾。

VIII. 疱疹状皮膚炎の治療

疱疹状皮膚炎とセリアック病では共通する自己抗体が多く、欧米では疱疹状皮膚炎はグルテン過敏症の皮膚症状としてとらえられているため、厳格なグルテン除去食が標準的に行われている。厳格なグルテン除去食で皮膚症状だけでなく消化器症状も改善するが、グルテン除去食を継続することは患者にとって大きな負担であり、栄養士の介入が推奨されている²¹⁾。グルテン除去食単独では、皮膚症状改善に時間がかかるため、より即効

eTG (表皮トランスグルタミナーゼ)
ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay)

tTG (組織トランスグルタミナーゼ)

性のあるダブソン(ジアフェニルスルホン)やサルファピリジンが併用されることもある²²⁾。ステロイドの全身投与は効果がない。ステロイド外用剤は単独ではなく、急性期にグルテン除去食やダブソン(ジアフェニルスルホン)による治療を補足するために用いられるべきとされている²³⁾。

一方、本邦の疱疹状皮膚炎では、明らかな消化器症状がないケースがほとんどであるため、これまでグルテン除去食はほとんど行われておらず、約75%の症例がダブソン(ジアフェニルスルホン)で軽快している²⁾。グルテン除去食が試された症例も数例散見されるが、厳格なグルテン除去食を長期に継続したという報告はない。約10%の症例が外用ステロイドのみで軽快している²⁾。

おわりに

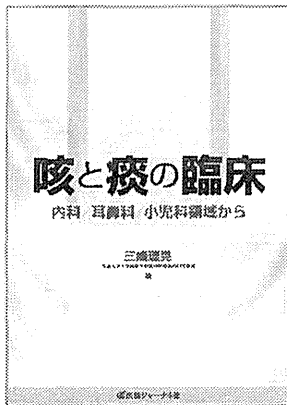
本邦の疱疹状皮膚炎は欧米例と比べると、共通する特徴も多いが異なる点も目立つ。症例数が少ないため、その全体的な特徴の把握は困難であるが、今後、症例を蓄積し、本邦の疱疹状皮膚炎の特徴を明らかにすることが重要であると考えられる。

文献

- 1) Duhring LA : Landmark article, Aug 30, 1884 : Dermatitis herpetiformis. By Louis A. Duhring. *JAMA* 250 (2) : 212-216, 1983.
- 2) Ohata C, Ishii N, Hamada T et al : Distinct characteristics in Japanese dermatitis herpetiformis : a review of all 91 Japanese patients over the last 35 years. *Clin Dev Immunol* 2012 : 2012 : 562168.
- 3) Reunala T, Lokki J : Dermatitis herpetiformis in Finland. *Acta Derm Venereol* 58 (6) : 505-510, 1978.
- 4) Gawkrödger DJ, Blackwell JN, Gilmour HM et al : Dermatitis herpetiformis : diagnosis, diet and demography. *Gut* 25 (2) : 151-157, 1984.
- 5) Mobacken H, Kastrup W, Nilsson LA : Incidence and prevalence of dermatitis herpetiformis in western Sweden. *Acta Derm Venereol* 64 (5) : 400-404, 1984.
- 6) Moi H : Incidence and prevalence of dermatitis herpetiformis in a country in central Sweden, with comments on the course of the disease and IgA deposits as diagnostic criterion. *Acta Derm Venereol* 64 (2) : 144-150, 1984.
- 7) Smith JB, Tulloch JE, Meyer LJ, Zone JJ : The incidence and prevalence of dermatitis herpetiformis in Utah. *Arch Dermatol* 128 (12) : 1608-1610, 1992.
- 8) Bolotin D, Petronic-Rosic V : Dermatitis herpetiformis. Part I. Epidemiology, pathogenesis, and clinical presentation. *J Am Acad Dermatol* 64 (6) : 1017-1024 ; quiz 1025-1016, 2011.
- 9) Chorzeliski TP, Beutner EH, Jablonska S et al : Immunofluorescence studies in the diagnosis of dermatitis herpetiformis and its differentiation from bullous pemphigoid. *J Invest Dermatol* 56 (5) : 373-380, 1971.
- 10) Chorzeliski TP, Jablonska S : IgA linear dermatosis of childhood (chronic bullous disease of childhood). *Br J Dermatol* 101 (5) : 535-542, 1979.
- 11) Jaskowski TD, Hamblin T, Wilson AR et al : IgA anti-epidermal transglutaminase antibodies in dermatitis herpetiformis and pediatric celiac disease. *J Invest Dermatol* 129 (11) : 2728-2730, 2009.
- 12) Rose C, Armbruster FP, Ruppert J et al : Autoantibodies against epidermal transglutaminase are a sensitive diagnostic marker in patients with dermatitis herpetiformis on a normal or gluten-free diet. *J Am Acad Dermatol* 61 (1) : 39-43, 2009.
- 13) Dieterich W, Ehnis T, Bauer M et al : Identification of tissue transglutaminase as the autoantigen of celiac disease. *Nat Med* 3 (7) : 797-801, 1997.
- 14) Sardy M, Karpati S, Merkl B et al : Epidermal transglutaminase (TGase 3) is the autoantigen of dermatitis herpetiformis. *J Exp Med* 195 (6) : 747-757, 2002.
- 15) Dieterich W, Laag E, Bruckner-Tuderman L et al : Antibodies to tissue transglutaminase as serologic markers in patients with dermatitis herpetiformis. *J Invest Dermatol* 113 (1) : 133-136, 1999.
- 16) Asano Y, Makino T, Ishida W et al : Detection of antibodies to epidermal transglutaminase but not tissue transglutaminase in Japanese patients with dermatitis herpetiformis. *Br J Dermatol* 164 (4) : 883-884, 2011.
- 17) Katz SI, Hertz KC, Rogentine N, Strober W : HLA-B8 and

X. 日本人ジューリング疱疹状皮膚炎の特徴

- dermatitis herpetiformis in patients with IgA deposits in skin. Arch Dermatol 113 (2) : 155-156, 1977.
- 18) Karpati S, Kosnai I, Verkasalo M et al : HLA antigens, jejunal morphology and associated diseases in children with dermatitis herpetiformis. Acta Paediatr Scand 75(2) : 297-301, 1986.
- 19) Cummins AG, Roberts-Thomson IC : Prevalence of celiac disease in the Asia-Pacific region. J Gastroenterol Hepatol 24 (8) : 1347-1351, 2009.
- 20) Reunala TL : Dermatitis herpetiformis. Clin Dermatol 19 (6) : 728-736, 2001.
- 21) Bolotin D, Petronic-Rosic V : Dermatitis herpetiformis. Part II. Diagnosis, management, and prognosis. J Am Acad Dermatol 64 (6) : 1027-1033 ; quiz 1033-1024, 2011.
- 22) Zhu YI, Stiller MJ : Dapsone and sulfones in dermatology : overview and update. J Am Acad Dermatol 45 (3) : 420-434, 2001.
- 23) Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P : Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. J Eur Acad Dermatol Venereol 23 (6) : 633-638, 2009.



咳と痰の臨床

— 内科/耳鼻科/小児科領域から —

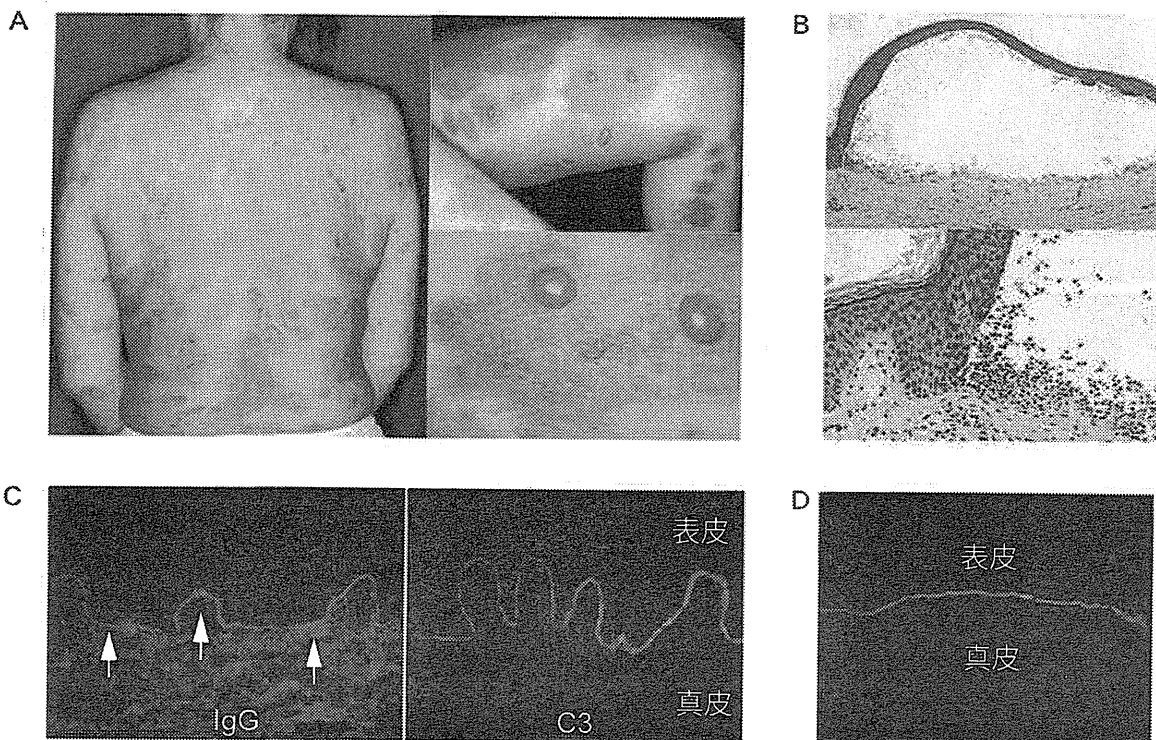
京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学教授 三嶋 理晃 編

B5判 156頁 定価(本体 3,600円+税) 送料実費
ISBN978-4-7532-2464-7 C3047

- ◎月刊誌「アレルギー・免疫」の特集「咳と痰」を単行本化。最新情報を加え、充実のリニューアル!
- ◎呼吸器内科、耳鼻科、小児科での日常診療をもとに、咳と痰の症状について詳述。
- ◎わかりやすいQ&Aも盛り込んだ、咳と痰の治療に携わる医療従事者必携の一冊。

株式会社 医薬ジャーナル社 〒541-0047 大阪市中央区淡路町3丁目1番5号・淡路町ビル2F 電話 06(6202)7280(代) FAX 06(6292)6295 (振替番号) 101-0081 東京都千代田区三崎町3丁目3番1号・TKビル 電話 03(3265)7681(代) FAX 03(3285)8369 00610-1-33353
<http://www.iyaku-j.com/> 書籍・雑誌バックナンバー検索, ご注文などはインターネットホームページからが便利です。

IX. 水疱性類天疱瘡の新しい知見 (本号 92 頁)



▲図 水疱性類天疱瘡 (BP) の特徴

(A) BP の臨床所見. (B) 病理組織所見. (C) 病変部皮膚の表皮~真皮境界部に沈着している IgG (矢印) と C3. (D) 健常ヒト皮膚組織と BP 患者血清を用いた蛍光抗体間接法. 表皮~真皮境界部に IgG が反応している.

(Nishie W : Update on the pathogenesis of bullous pemphigoid : an autoantibody-mediated blistering disease targeting collagen XVII. J Dermatol Sci 73 : 179-186, 2014 より引用一部改変)

X. 日本人ジューリング疱疹状皮膚炎の特徴 (本号 99 頁)

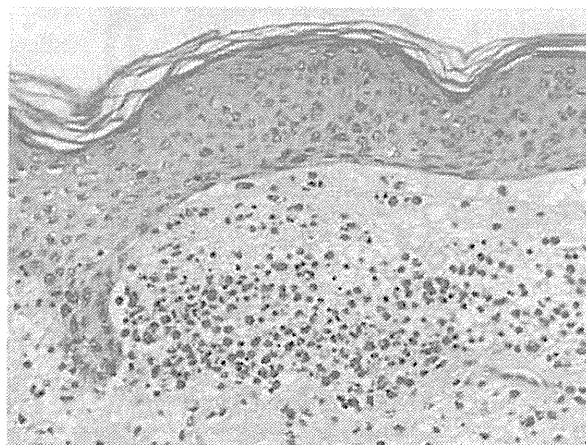



▲図 疱疹状皮膚炎の臨床像

紅斑・小水疱とともに、掻破痕として痂皮が見られる.

(大畑千佳提供)

X. 日本人ジューリング疱疹状皮膚炎の特徴 (本号 100 頁)




▲ 皮膚生検像

ヘマトキシリン・エオジン染色，200 倍．表皮下水疱の中に，少数の好酸球とともに多数の好中球浸潤を認める．

(大畑千佳提供)




▲ 蛍光抗体直接法 ①

IgA が真皮乳頭層に顆粒状に沈着．

(大畑千佳提供)



▲ 蛍光抗体直接法 ②

IgA が真皮乳頭層に細線維状に沈着．

(大畑千佳提供)

[VI]
平成26年度班会議プログラム

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)

皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究班 平成26年度班会議

日時:平成26年11月7日(金)10:00~15:00
場所:アルファあなぶきホール(香川県県民ホール)
大ホール棟5階 第2会議室
香川県高松市玉藻町 9-10
電話:087-823-3131 FAX:087-823-3124

事務局:皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究班
久留米大学皮膚細胞生物学研究所
橋本 隆 E-MAIL:hashimot@med.kurume-u.ac.jp
〒830-0011 福岡県久留米市旭町 67
TEL:0942-35-3311 FAX:0942-31-7853

発表形式について

- ・発表は各御施設 25 分を予定しております。(質疑応答を含む)
- ・会場で使用するパソコンの OS 及びアプリケーションは以下の通りです。
Windows7
Windows PowerPoint 2003/2007/2010
*Macintosh でデータを作成された場合は、ご自身の PC をお持ちください。
- ・会場で使用するパソコンの OS 及びアプリケーションは以下の通りです。
Windows7
Windows PowerPoint 2003/2007/2010
*Macintosh でデータを作成された場合は、ご自身の PC をお持ちください。
- ・今回の総会では、資料を参考に、各疾患の診断基準、重症度分類について、プレゼンを宜しくお願い致します。班員の先生のコメントを頂き、ほぼ完璧なものにブラッシュアップすることを第一の目的とします。すでに、患者アンケート、診療ガイドライン作成などが進んでいる疾患では、そのことも、簡単にご報告宜しくお願い致します。
- ・今回は、原則として、前演題の発表者の先生が、次の演題の座長を務めていただくようにしますので、宜しくお願い致します。

プログラム

10:00—10:04

開会挨拶

皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究班
研究代表者 橋本 隆

10:05—10:29

01. 掌蹠角化症

座長:橋本 隆 先生

香川大学医学部皮膚科
米田 耕造

10:30—10:54

02. ジューリング疱疹状皮膚炎

座長:米田 耕造 先生

久留米大学医学部皮膚科学講座
大畑 千佳

10:55—11:19

03. 家族性良性慢性天疱瘡(Hailey-Hailey 病)

座長:大畑 千佳 先生

久留米大学医学部皮膚科学講座
古村 南夫

11:20—11:44

04. 化膿性汗腺炎

座長:古村 南夫 先生

日本大学医学部皮膚科学系皮膚科学分野
葉山 惟大 照井 正

11:45—12:09

05. 皮膚家族性腫瘍

(基底細胞母斑症候群(Gorlin 症候群)、Cowden 症候群)

座長:葉山 惟大 先生

大阪市立大学大学院医学研究科皮膚病態学
鶴田 大輔

～昼食・休憩(12:10-12:44)～

12:45-13:09

座長:鶴田 大輔 先生

06. スタージ=ウェーバー症候群(Sturge-Weber 症候群)

聖マリアンナ医科大学皮膚科

岡野 達郎 川上 民裕

13:10-13:34

座長:岡野 達郎 先生

07. 遺伝性毛髪疾患(主に非症候性)

新潟大学大学院医歯学総合研究科遺伝性皮膚疾患分野

下村 裕

13:35-13:59

座長:下村 裕 先生

08. 自己炎症性皮膚疾患(中條-西村症候群など)

和歌山県立医科大学皮膚科

金澤 伸雄 古川 福実

～休憩(14:00-14:09)～

14:10-14:34

座長:金澤 伸雄 先生

09. コケイン症候群

大阪医科大学皮膚科

森脇 真一

14:35-14:59

座長:森脇 真一 先生

10. 酒皰

東北大学大学院医学系研究科皮膚科

山崎 研志 相場 節也

会場交通案内

アルファあなぶきホール(香川県県民ホール)
大ホール棟5階 第2会議室
香川県高松市玉藻町 9-10
電話:087-823-3131 FAX:087-823-3124



【JR】

・JR 高松駅より徒歩 8 分

【高松琴平電気鉄道】

・琴電高松築港駅より徒歩 8 分

【車】

車でお越しの方は、JR 高松駅方面へお越してください。

JR 高松駅より東へ 500m の場所にございます。

ホール専用の駐車場はございません。ホール北側の「玉藻町駐車場」をはじめ、ホール周辺の有料駐車場のご利用をお願いいたします。各駐車場は台数が限られており、駐車できない場合がございますので、公共交通機関のご利用をおすすめいたします。

会場交通案内

アルファあなぶきホール(香川県県民ホール)
大ホール棟5階 第2会議室
香川県高松市玉藻町 9-10
電話:087-823-3131 FAX:087-823-3124



【JR】

・JR 高松駅より徒歩 8 分

【高松琴平電気鉄道】

・琴電高松築港駅より徒歩 8 分

【車】

車でお越しの方は、JR 高松駅方面へお越してください。

JR 高松駅より東へ 500m の場所にございます。

ホール専用の駐車場はございません。ホール北側の「玉藻町駐車場」をはじめ、ホール周辺の有料駐車場のご利用をお願いいたします。各駐車場は台数が限られており、駐車できない場合がございますので、公共交通機関のご利用をおすすめいたします。

論文等の謝辞

(英文)

This work was supported by Health Labour Sciences Research Grant Number H26-077(Research on Measures for Intractable Diseases).

(和文)

本研究は厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業 (H26 - 難治等(難) - 一般-077) を得て行われた。

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究
平成 26 年度 総括・分担研究報告書

発行 平成 27 年 3 月

発行所 皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究班事務局
久留米大学皮膚細胞生物学研究所
〒830-0011 福岡県久留米市旭町 67
TEL・FAX：0942-31-7853

