

診る・わかる・治す
皮膚科臨床アセット

A S S e t

20

日常診療において
**忘れてはならない
皮膚科症候群**

総編集●古江増隆
専門編集●土田哲也

中山書店

序

「症候群 (syndrome)」という言葉を定義するのは意外に難しい。元々の意味は、「症候の集まり」ということであろうが、時代とともに変遷してきた症候群の意味を一言で定義するのは容易ではない。強いて言えば、「複数の症候 (症状) によって特徴付けられた一つのまとまった病像」ということになるだろうか。また、通常「…症候群」と「…病 (morbus, disease)」は、前者は症候、後者は病態と対応した診断名とされるが、これは現在厳密には区別されていない。

うるさく言えば、「…症候群」の病態が解明された場合は「…病」と名称を変えるべきだろうし、症候が複数でない場合は症候群という名称はふさわしくない。そういった意味では、今回「症候群」として挙げたものの中には、名称が適切ではないものも含まれている。しかし、ここでは、あまりその点にとらわれずに、今回取り上げた皮膚科症候群を見渡していただきたい。皮膚症状という症候をきっかけにあるまとまった病像を症候群としてとらえ、さらにそこから分子レベルの病態まで見通して考えていくことは、皮膚科診療の醍醐味でもあり、臨床医学の本質でもあることに改めて気付かされるはずである。

今回、本書が目指したことは、事典的・網羅的な症候群の書ではなく、実地臨床に即した書である。日常診療の現場においてしばしば不安になるのは、ある症状を見たとき、それが通常の疾患ではなく、何らかの「忘れてはならない症候群」に繋がるものではないか、と考えたときである。本書では、そのような際役立つように、症候群を疑う手がかりをまず明示することで、本文に入っていくやすいような構成とした。

各症候群については、エキスパートの先生方に目から鱗が落ちるような本当に素晴らしい記述をしていただいた。執筆者の先生方に心より御礼申し上げたい。本書が日常診療のお役に立つことを心より願っている。

2013年8月

専門編集 土田哲也
埼玉医科大学皮膚科学教室

Contents ● 目次**I アトピー性皮膚炎**と考えたとき忘れてはならない症候群

- | | | |
|---|------|----|
| 1. 反復する感染症から疑う 高IgE症候群 | 室田浩之 | 2 |
| 2. 結節性裂毛, 曲折線状魚鱗癬から疑う Netherton症候群 | 須賀 康 | 6 |
| 3. 慢性感染症と出血傾向から疑う Wiskott-Aldrich症候群 | 齊藤典充 | 12 |

II 手湿疹と考えたとき忘れてはならない症候群

- | | | |
|--|------------|----|
| 4. 手足の知覚異常を伴う皮疹と抗癌剤投与から疑う 手足症候群 | 大東淳子, 加藤則人 | 16 |
| 5. 示指橈側の角化性病変から疑う
抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体症候群 | 松下貴史 | 20 |

III 蕁麻疹と考えたとき忘れてはならない症候群

- | | | |
|--|------|----|
| 6. 口腔内刺激感から疑う 口腔アレルギー症候群 | 猪又直子 | 24 |
| 7. 発熱から疑う Schnitzler症候群 | 調 裕次 | 32 |
| 8. 発熱および難聴, または中枢神経症状から疑う
クリオピリン関連周期熱症候群 | 藤澤章弘 | 36 |

IV 環状紅斑と考えたとき忘れてはならない症候群

- | | | |
|---|------|----|
| 9. 顔面の馬蹄形～環状浸潤性紅斑から疑う Sjögren症候群 | 室 慶直 | 41 |
|---|------|----|

10. 小水疱・びらん・痂皮を伴う環状～連圈状紅斑から疑う
グルカゴノーマ症候群

新山史朗 46

V 中毒疹と考えたとき忘れてはならない症候群

11. 接触皮膚炎の症状があることから疑う 接触皮膚炎症候群

関東裕美 49

12. 特徴的な分布から疑う Gianotti-Crosti 症候群 落合豊子, 森嶋智津子 54

13. 結膜充血, 口腔内びらんから疑う Stevens-Johnson 症候群

相原道子 58

14. 特徴的な顔貌と薬剤の種類から疑う 薬剤性過敏症候群

狩野葉子 63

VI 紅皮症と考えたとき忘れてはならない症候群

15. 発熱, ショック, 多臓器障害から疑う トキシックショック症候群

十河香奈 67

Column 【症例紹介】 トキシックショック症候群

十河香奈 71

16. 口囲・眼囲・間擦部の潮紅・びらんから疑う

ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群

日野治子 73

17. 皺を避けた紅皮症から疑う 丘疹-紅皮症

杉田和成 78

18. 掌蹠の角化とリンパ節腫脹から疑う Sézary 症候群

八木宏明 82

VII 水疱症と考えたとき忘れてはならない症候群

19. 皮疹の列序性配列から疑う Bloch-Sulzberger 症候群

安田正人 87

20. 光線過敏, 多形皮膚萎縮から疑う **Kindler 症候群** 澤村大輔 91
 21. 浸潤性紅斑から疑う **Wells 症候群** 三井田 博 94

VIII 光線過敏症と考えたとき忘れてはならない症候群

22. 顔面の蝶形様毛細血管拡張から疑う **Bloom 症候群** 向井秀樹 98
 23. 精神・身体発達遅延から疑う **Cockayne 症候群** 森脇真一 102
 24. 多形皮膚萎縮から疑う **Rothmund-Thomson 症候群**
 田子 修, 石川 治 106

IX 魚鱗癬と考えたとき忘れてはならない症候群

25. 中枢神経症状から疑う **Sjögren-Larsson 症候群**
 内山真樹, 三橋善比古 111
 26. 紅皮症, 中枢神経症状, 発育遅延から疑う **Rud 症候群**
 川内康弘, 大塚藤男 114
 27. Blaschko 線に沿う魚鱗癬, 骨異常から疑う **Conradi 症候群**
 茂木精一郎, 石川 治 118
Column 【症例紹介】 Conradi 症候群 茂木精一郎, 石川 治 120
 28. 肝障害と精神発達遅延から疑う **Dorfman-Chanarin 症候群**
 秋山真志 121
 29. 結節性裂毛, 曲折線状魚鱗癬, アトピー様症状から疑う
Netherton 症候群 須賀 康 125

X 表皮母斑と考えたとき忘れてはならない症候群

30. 中枢神経系・骨格系異常から疑う **表皮母斑症候群** 清島真理子 128

31. 小水疱を生じた経過と皮疹の列序性配列から疑う

Bloch-Sulzberger 症候群

安田正人 132

XI 掌蹠角化症と考えたとき忘れてはならない症候群

32. 歯周囲炎から疑う **Papillon-Lefèvre 症候群**

野村和夫 134

33. 絞扼輪から疑う **Vohwinkel 症候群**

山本明美 139

34. 紅斑角皮症, 角膜炎, 難聴から疑う **KID 症候群**

金蔵拓郎 143

35. 四肢末端・耳介・鼻尖の乾癬様皮疹から疑う **Bazex 症候群**

滝口光次郎, 土田哲也 147

XII 掌蹠膿疱症と考えたとき忘れてはならない症候群

36. 多発性の骨病変から疑う **SAPHO 症候群**

小宮根真弓 150

XIII 面皰と考えたとき忘れてはならない症候群

37. 黄白色小結節と年齢から疑う **Favre-Racouchot 症候群**

石川牧子, 十一英子 155

XIV 白斑と考えたとき忘れてはならない症候群

38. 前頭部白毛, 難聴から疑う **Waardenburg 症候群**

吉澤順子, 鈴木民夫 159

39. 白毛, ぶどう膜炎から疑う **Vogt-小柳-原田症候群**

宮城拓也, 上里 博 163

XV 白皮症と考えたとき忘れてはならない症候群

40. 出血傾向から疑う **Hermansky-Pudlak 症候群**
大磯直毅, 鈴木民夫 169
41. 銀色の毛髪と露出部色素沈着から疑う
Chédiak-Higashi 症候群 深井和吉 174

XVI 皮膚萎縮と考えたとき忘れてはならない症候群

42. 早老症状から疑う **Werner 症候群** 簗持 淳 178
43. 特異な顔貌から疑う
Hutchinson-Gilford 症候群 (プロジェリア) 倉持 朗 182
44. 部分的萎縮性癩痕, 柔らかい皮膚, 関節過伸展から疑う
Ehlers-Danlos 症候群 峯垣裕介 190
45. 皮膚線条, 長身, クモ状指から疑う **Marfan 症候群** 小林孝志 194
46. 頸部・腋窩の敷石状黄色局面から疑う
Grönblad-Strandberg 症候群 宇谷厚志 198

XVII 多形皮膚萎縮と考えたとき忘れてはならない症候群

47. 網状色素沈着, 爪甲萎縮, 白板症から疑う
Zinsser-Cole-Engman 症候群 大竹直樹 202
48. 水疱形成, 光線過敏から疑う **Kindler 症候群** 澤村大輔 206
49. 光線過敏から疑う **Rothmund-Thomson 症候群**
田子 修, 石川 治 208

XIII ポートワイン母斑と考えたとき忘れてはならない症候群

50. 顔面の広範囲のポートワイン母斑から疑う
Sturge-Weber 症候群 太田有史 210
51. 下肢の広範囲のポートワイン母斑と患肢肥大から疑う
Klippel-Trenaunay 症候群 中村貴之 215

XX 血管腫と考えたとき忘れてはならない症候群

52. 大きく硬い紅色硬結から疑う **Kasabach-Merritt 症候群**
(Kasabach-Merritt 現象) 石川翔子, 倉持 朗 218
53. 多発するゴム乳首様青色調血管腫から疑う
青色ゴムまり様母斑症候群 清原隆宏 221
54. 多発する血管腫, 内軟骨腫から疑う **Maffucci 症候群** 出月健夫 225
55. 老人性血管腫様病変, 色素沈着, 多発性神経炎から疑う
Crow-深瀬症候群 (POEMS 症候群) 渡辺大輔 228
56. 口唇などの丘疹状毛細血管拡張と出血傾向から疑う
Osler-Weber-Rendu 症候群 山岡俊文 232

XXI リンパ浮腫と考えたとき忘れてはならない症候群

57. 紫紅色浸潤局面から疑う **Stewart-Treves 症候群** 安井宏仁 236
58. 黄色爪と胸水から疑う **黄色爪症候群** 岡本祐之 239

XXII 黒子と考えたとき忘れてはならない症候群

59. 口唇・指趾の小黒褐色斑から疑う **Peutz-Jeghers 症候群** 末木博彦 244

60. 口唇・指趾の黒褐色斑から疑う
Laugier-Hunziker-Baran 症候群 伊東秀記 248
61. 掌蹠の色素斑, 脱毛, 爪甲萎縮から疑う
Cronkhite-Canada 症候群 澤田美月 251
62. 汎発性黒子, 奇形, 心異常, 難聴から疑う **LEOPARD 症候群** 大西誉光 254

XVII 多発性皮膚腫瘍と考えたとき忘れてはならない症候群

63. 脂漏性角化症の多発から疑う **Leser-Trélat 徴候** 市川 健 258
64. 脂腺腫瘍の多発から疑う **Muir-Torre 症候群** 安齋眞一 262
65. 毛包系腫瘍とアクロコルドンの多発から疑う
Birt-Hogg-Dubé 症候群 石河 晃 266
66. 毛包上皮腫と円柱腫の多発から疑う **Brooke-Spiegler 症候群** 安田文世 271
67. 嚢腫の多発から疑う **Gardner 症候群** 成澤 寛 276
68. 基底細胞癌と手掌小陥凹の多発から疑う
母斑性基底細胞癌症候群 (Gorlin-Goltz 症候群) 緒方 大 280

XVIII 人工皮膚炎と考えたとき忘れてはならない症候群

69. 顔面の不整形潰瘍から疑う **trigeminal trophic syndrome**
松立吉弘, 久保宣明 287
70. 不自然な臨床像と転々と病院を移り変わる経過から疑う
Münchhausen 症候群 澤田昌樹 290
71. 不可解な外傷から疑う **被虐待児症候群 (児童虐待)** 木下綾子, 須賀 康 294
- References 299
- Index 338

2

結節性裂毛, 曲折線状魚鱗癬から疑う Netherton 症候群

「29. 結節性裂毛, 曲折線状魚鱗癬, アトピー様症状から疑う Netherton 症候群」の項も参照

欧 Netherton's syndrome

同 Comèl-Netherton syndrome

OMIM 256500

皮膚症状 曲折線状魚鱗癬, 先天性魚鱗癬様紅皮症, 毛髪異常, 竹節状毛, アトピー性皮膚炎, 痒疹, 丘疹, 湿疹, 蕁麻疹, びらん, 膿痂疹

全身症状 気管支喘息, アレルギー性鼻炎, 成長障害, 汎アミノ酸尿

キーワード LEKTI, *SPINK5* 遺伝子, 表皮角層剥離酵素, 表皮バリア機能障害, 魚鱗癬症候群

概念・定義

- まれな魚鱗癬症候群の一つである Netherton 症候群 (NS) (Netherton, 1958¹⁾; Wilkinson ら, 1964²⁾) は, 臨床的には ① 先天性魚鱗癬, ② 毛髪異常, ③ アトピー素因を 3 徴候とする (1, 2).
- ただし, 観察する時期によってはアトピー性皮膚炎 (AD) の皮膚症状のみが目立つこともあり, 実際に AD と診断を受けて来院する症例もみられる (3) (Mizuno ら, 2005³⁾; Mizuno ら, 2006⁴⁾; 水野ら, 2006⁵⁾; 須賀ら, 2009⁶⁾). このような場合には, NS に特徴的な曲折線状魚鱗癬 (ILC), 結節性裂毛などの所見が鑑別に有用である.

疫学

- 常染色体劣性遺伝. 発症は 10 万人の出生につき 1 人未満 (Okkerse ら, 1994⁷⁾) といわれている.

病因

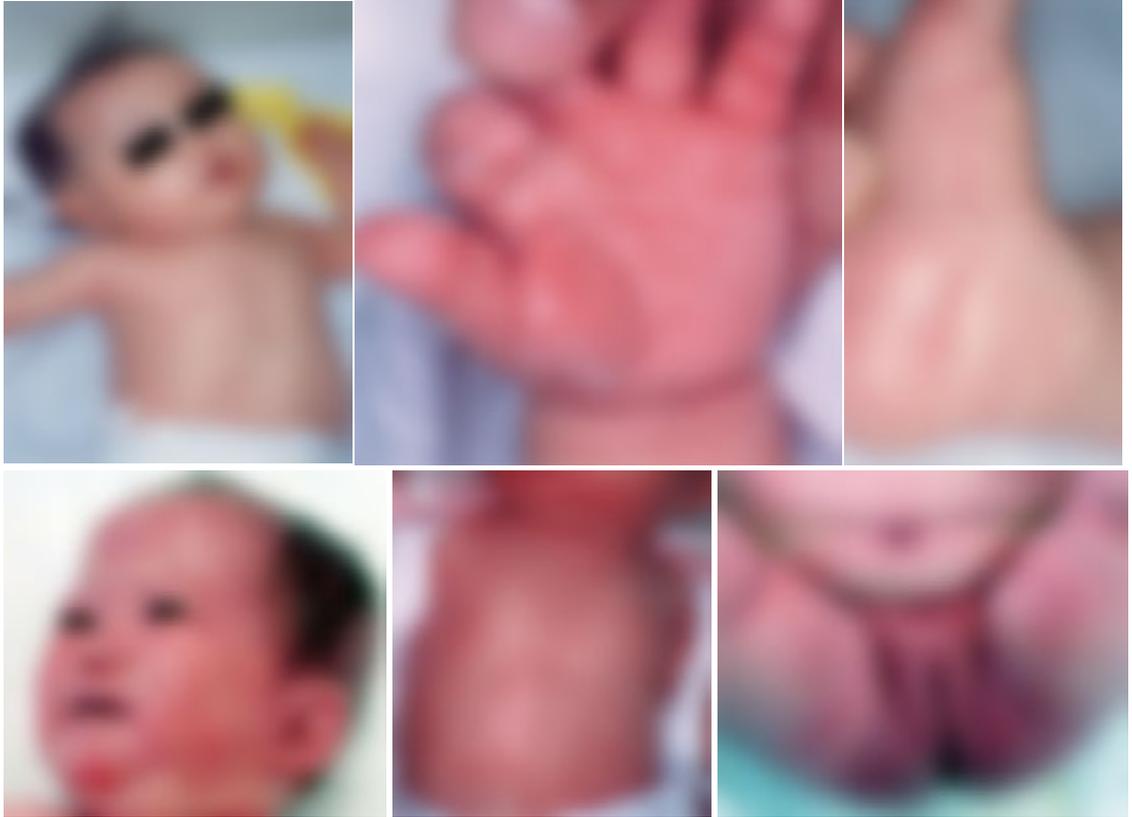
- 表皮角層中のセリンプロテアーゼ阻害蛋白である LEKTI (lymphoepithelial Kazal-type-related inhibitor) をコードする *SPINK5* (serine protease inhibitor Kazal-type 5) の遺伝子変異による (Chavanas ら, 2000⁸⁾).
- NS では *SPINK5* の遺伝子変異により LEKTI の発現が表皮で著しく低下している. すなわち, NS では角層剥離酵素の阻害作用を有する LEKTI の機能が失われているため, 角層の早期剥離・過剰剥離を生じ, 重症の角層バリア機能障害がみられる.

病理所見

光顕所見 (HE 染色)

- 角質細胞の早期剥離像や過剰剥離像がみられるのが特徴であり (2 A), 角層自体が剥がれて消失していることもある.
- さらに表皮突起の延長と真皮乳頭の突出を伴う乾癬様の表皮肥厚を認め, 顆粒層は消失ないし菲薄化している.
- 真皮上層の血管周囲には小円形の細胞浸潤もみ

1 小児 Netherton 症候群の臨床像



軽症例：毛髪異常は目立たず (A), 手足に現れた曲折線状魚鱗癬 (B, C の矢頭) や軽度の湿疹反応を除けば正常皮膚が大部分である。

重症例：出生直後より頭部, 顔面には脂漏様鱗屑 (D). 体幹・四肢にはびまん性の潮紅, 落屑を認め非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の臨床像を呈している (E). 口囲やおむつ部位などにはびらん (D, F) がみられた。

られる。

電顕所見

- 透過型電顕では, 角質細胞内に多数の脂肪滴が存在し, 細胞間にはコルネオデスモソームの早期分解像が認められる (2 B) (Ishida-Yamamoto ら, 2005⁹⁾).

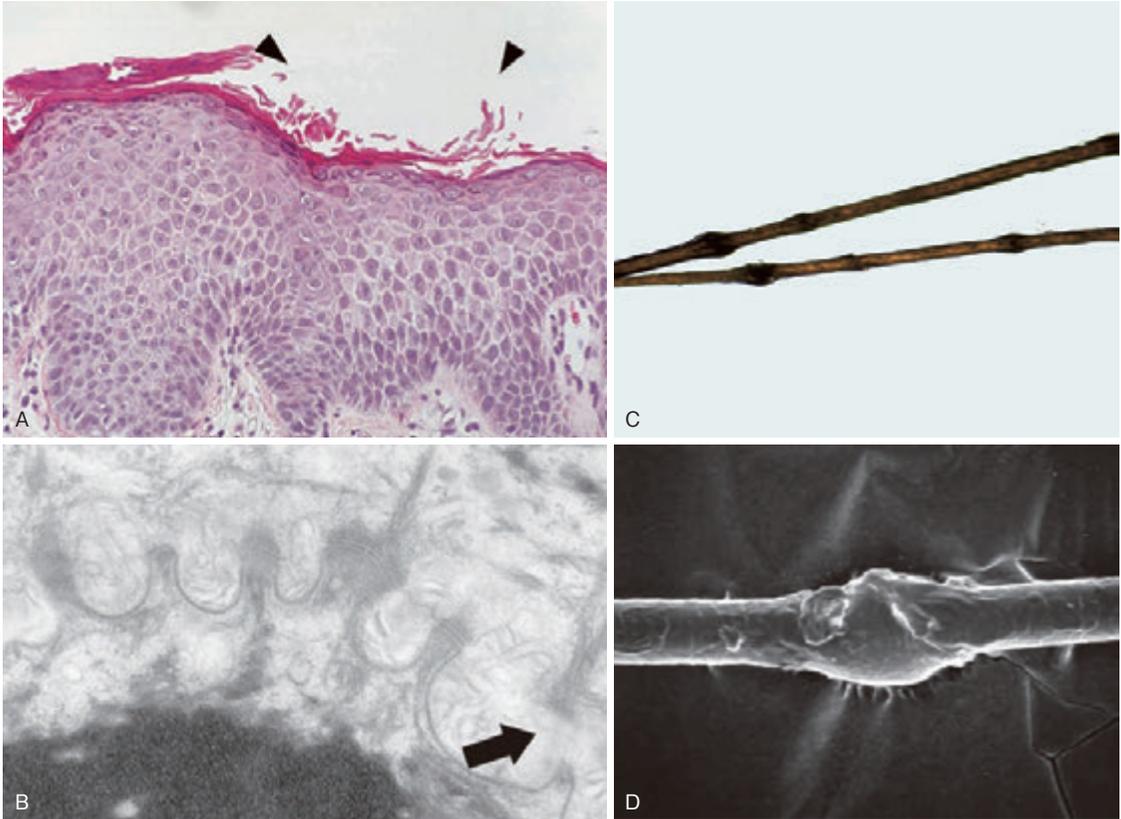
臨床症状・皮膚所見

先天性魚鱗癬

- NS では大きく分けて下記の 2 つのタイプの皮疹がみられる (Mizuno ら, 2005³⁾; Mizuno ら, 2006⁴⁾; 水野ら, 2006⁵⁾; 須賀ら, 2009⁶⁾). 両者は混在して出現したり, 相互に移行することもある。

- 曲折線状魚鱗癬 (ichthyosis linearis circumflexa: ILC): はじめはびまん性の紅斑, 鱗屑が主に四肢に生じて徐々に遠心性に拡大する. 辺縁は堤防状に隆起しており, 隆起部に鱗屑, 痂皮が付着しているため, 二重鱗屑縁 (double edged scale) と形容されている. そのときの皮疹の活動性により体幹や顔面にも生じることがある (1 A~C).
- 非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症 (nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma: NBCIE): 出生時から全身性びまん性に潮紅, 落屑を認める. 特に頭部, 顔面には脂漏様鱗屑が顕著であり, 口囲やおむつ部位などにはびらんもみられる (1 D~F).

2 皮膚病理所見と毛髪所見



皮膚：光顕では乾癬様の表皮肥厚に加え、角質細胞が早期剥離する病理所見がみられた（Aの矢頭）。透過型電顕では顆粒層上層～角層におけるコルネオデスモソームの早期分解像がみられた（Bの矢印）。

毛髪：毛髪異常は光顕像では多数の結節として認められ（C；竹節状毛），走査型電顕では陥入性裂毛としてみられた（D）。

毛髪異常

- 出生直後は頭皮に厚い脂漏性痂皮が付着しているが，毛髪異常はみられないことも多い。
- 典型的な症例では生後数か月以内に一度，全頭脱毛を生じ，再生してきた毛髪は粗造で，乾性で光沢や艶に乏しく，枕が当たる部位などでは容易に折毛してしまうので細く短い。
- 光学顕微鏡で観察すると，これらの毛髪は竹節状，結節状(bamboo hair)となっており（2 C），走査型電顕では毛髪の遠位部が近位部に向かって陥入する陥入性裂毛（trichorrhexis invaginata）としてみられる（2 D）。

なお，これらの変化は頭髪に限らず，眉毛，睫毛にも現れる。

Box 1

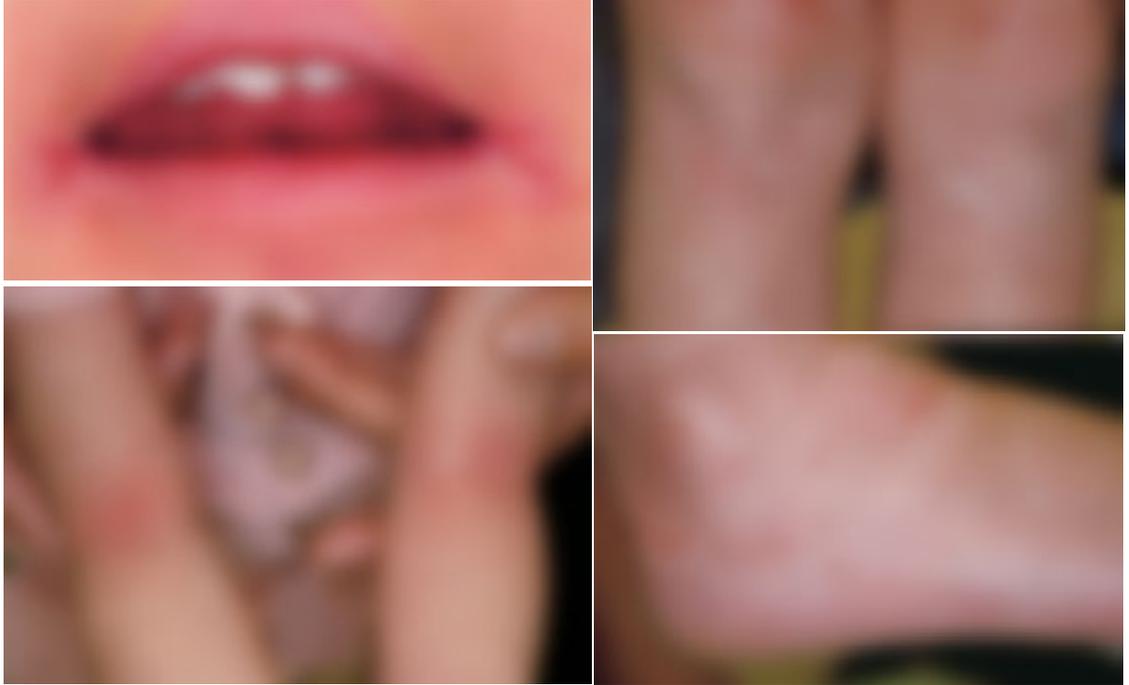
トリコスコピー

ダーモスコピーを使った毛髪検査で Netherton 症候群の毛髪異常の簡易診断を行った報告もみられる（Rakowska ら，2009¹⁰）。

アトピー素因

- AD はほとんどの患者に生じるが，蕁麻疹，気管支喘息，アレルギー性鼻炎，過敏性腸炎などのアレルギー症状も頻繁に合併する（Netherton, 1958¹；Wilkinson ら，1964²；水野ら，2006⁵；須賀ら，2009⁶）。
- 血液所見では血中好酸球増多のほか，新生児期には正常範囲内であった血清 IgE 値，IgE

3 アトピー性皮膚炎とまぎらわしい Netherton 症候群の臨床像



5歳，女児．両口角部の皮膚炎（A），両肘窩の湿疹病変（B），両膝蓋の湿疹病変（C），右足の足縁の曲折線状魚鱗癬の皮疹（Dの矢頭）がみられる．臨床的には体幹や頭髮に特に異常所見は認められなかった．

Box 2

Netherton 症候群にアトピー性皮膚炎を伴う理由

NS では角層の過剰剝離により皮膚内部に高分子抗原の侵入が容易となっているため，AD が発生しやすいと考えられている．また，LEKTI は胸腺上皮でも発現することが知られていることから，T 細胞の成熟過程に影響を与えて，アトピー素因を誘発しているのかもしれない（Chavanas ら，2000⁸⁾）．

さらに，LEKTI は表皮内のプロテアーゼ活性型受容体（PAR-2 など）の阻害剤としても働いているとの報告もあるため，トリプシン様酵素による受容体活性化の制御が困難となり，AD を引き起こしている可能性も指摘されている（Briot ら，2009¹¹⁾）．

RAST の値が，比較的短期間で食餌抗原，環境抗原などさまざまな抗原に対して陽性となり高値となる現象がみられるので，定期的にモニタリングを行うとよい（水野ら，2006⁵⁾；須賀ら，2009⁶⁾）．

その他の症状

- 低体重，低身長，成長障害，精神遅滞，汎アミノ酸尿などを高頻度に合併することが知られて

いる．

検査・診断 (4)

抗 LEKTI 抗体による免疫染色

- 健康人の表皮では LEKTI は顆粒層より上層の細胞間，細胞内に発現がみられる．一方，NS 患者では遺伝子変異により発現量が低下しているため，抗 LEKTI 抗体による検出反応は著し

4 Netherton 症候群の確定診断のためのアルゴリズム

I. 臨床診断

1. Netherton 症候群の3徴候

- ① 魚鱗癬様紅皮症様皮疹, 曲折線状魚鱗癬様皮疹
- ② 毛髪異常 (陥入性裂毛, 竹節状毛など)
- ③ アトピー素因 (アトピー性皮膚炎, 喘息, 蕁麻疹など)

※ A

2. その他 (発育遅滞, 汎アミノ酸尿, 好酸球増多, 血清 IgE 上昇など)

II. 補助診断 (※ B)

1. 光顕所見 (角層最下層と顆粒層間の裂隙と角質の剝離像)
2. 電顕所見 (角層最下層と顆粒層間の異常な裂隙とデスモソームの早期分解像)
3. 角質の酵素活性 (角層トリプシン様酵素活性の高値)
4. 免疫染色 (LEKTI の発現の低下, 消失)

III. 遺伝子診断 (※ C)

1. SPINK5 の遺伝子解析

※ A : 3 主徴がそろった場合は診断が確定.

※ B : 診断の参考所見となる補助診断項目.

※ C : SPINK5 の遺伝子変異が同定できた場合は診断が確定.

(水野優起, ほか. 日皮会誌 2006 ; 116 : 1319-31⁵⁾ より改変)

臨床的に I の 3 徴候がそろえば診断が確定するが, 出生時からすべての症状がみられる症例はむしろ少なく, 毛髪異常, アトピー性皮膚炎などは生後数か月以降になって初めて出現する. また, 幼児・児童期になって 3 徴候が目立たなくなってくる症例も存在し, NS に特徴的な毛髪異常や手足の線状魚鱗癬が見逃されると, AD と誤診されて治療を受けている可能性もある. このため確定診断にあたっては, 生化学検査, 皮膚病理検査 (光顕, 電顕) などによる補助診断や遺伝子診断の結果を含めて総合的に判断する必要がある.

く低下～陰性化するので, NS のスクリーニング検査に有用である (Ong ら, 2004¹²⁾).

■ 角層中の剝離酵素活性

- LEKTI の発現低下により表皮角層中ではトリプシン様 (KLK5) の剝離酵素活性が過剰となり, 角層の早期分解, 早期剝離が生じる.
- このため, 患者から採取した角層のトリプシン様酵素活性を合成基質 (Boc-Phe-Ser-Arg-AMC) を使って測定すると, NS では健常者と比較して著しく高値となるので, NS の簡便なスクリーニング検査として有用である (Komatsumu ら, 2006¹³⁾).

■ 遺伝子解析

- NS では LEKTI 蛋白をコードする SPINK5 遺伝子にフレームシフト変異やナンセンス変異などが検出される (Chavanas ら, 2000⁸⁾).

Topics

近年, peeling skin 症候群 (炎症型) の原因がコルネオデスモシン遺伝子変異であることが明らかになった (Oji ら, 2010¹⁴⁾).

■ 鑑別診断

- 毛髪異常の症状が目立たない NS 患者では, AD (3) あるいは AD を合併した NBCIE などの診断を受けていることがある (Mizuno ら, 2005³⁾; Mizuno ら, 2006⁴⁾; 水野 ら, 2006⁵⁾; 須賀 ら, 2009⁶⁾).
- peeling skin 症候群 (炎症型) は, NS と同様に重症 AD を合併する先天性魚鱗癬であるが, 毛髪異常を合併しないため AD と診断されていることがある (Oji ら, 2010¹⁴⁾).

治療

スキンケア

- 皮膚乾燥を予防するため入浴やシャワーを1日2回行い, 石鹸, シャンプーは低刺激性のものを使用し, その後には保湿剤の外用を指導する.
- ダニ, ハウスダストなどの環境抗原は, できるかぎり排除する.

外用療法

- 紅斑, 瘙癢が激しい部位にはマイルドクラスのステロイド含有軟膏を外用する.
- 細菌, 真菌, ウイルスの二次感染などが疑われた場合は, 培養結果などに合わせて抗菌薬, 抗真菌薬, 抗ウイルス薬の含有軟膏も併用する.
- タクロリムス軟膏 (プロトピック®) の外用は曲折線状魚鱗癬の皮疹には著効するが (Suga ら, 2000¹⁵⁾), 継続により血中濃度上昇による高血圧, 腎障害の発生がみられるため使用禁止になっている.
- ステロイド軟膏では Cushing 症候群, ビタミン D₃ 軟膏では高カルシウム血症, サリチル酸ワセリンではサリチル酸中毒による神経障害などを生じる可能性もある.
- 二次感染に対して使用する抗菌薬含有軟膏などについても, その使用量が多ければ全身的な副作用について注意すべきであろう (須賀ら, 2009⁶⁾).

内服療法

- 抗アレルギー薬を乳児期の早期から予防的に内服させ, 必要に応じて第1, 第2世代の抗ヒスタミン薬も併用する.
- 細菌, 真菌, ウイルスの二次感染などが疑われた場合は, 培養結果などに合わせて抗菌薬, 抗真菌薬, 抗ウイルス薬の内服投与を行う.

その他

- PUVA やナローバンド UVB などの紫外線療法が奏効した報告がある (Manabe ら, 1983¹⁶⁾).
- NS 患者では体温調節が困難であり, 気温・湿度が高い夏季などには, 容易にうつ熱や脱水症状を生じるので, 外出時には冷たい飲み物, 携帯用アイスパックなどを所持し, 長時間の運動は避け, 作業は冷房の効いた部屋で行うように指導する. 逆に寒い時期には低体温を生じやすいので注意する.

予後

- 生下時の水分・電解質異常, 乳幼児期の再発性感染症に注意が必要であるが, その後はむしろ加齢とともに症状が軽快することが多い.
(須賀 康)

▶文献は巻末に収載

ひ ふ か りんしやう
皮膚科臨床アセット20

にちじやうしん りやう
日常診療において

わす び ふ か しやう こう ぐん
忘れてはならない皮膚科症候群

2013年10月25日 初版第1刷発行© [検印省略]

総編集……………ふる え ますたか
古江増隆

専門編集……………つち だ てつ や
土田哲也

発行者……………平田 直

発行所……………株式会社 中山書店
〒113-8666 東京都文京区白山 1-25-14
TEL 03-3813-1100 (代表) 振替 00130-5-196565
<http://www.nakayamashoten.co.jp/>

本文デザイン・装丁……………花本浩一 (麒麟三隻館)

印刷・製本……………三松堂株式会社

ISBN978-4-521-73357-9

Published by Nakayama Shoten Co., Ltd.

Printed in Japan

落丁・乱丁の場合はお取り替え致します

●本書の複製権・上映権・譲渡権・公衆送信権(送信可能化権を含む)は株式会社中山書店が保有します。

●**JCOPY** <(社)出版者著作権管理機構 委託出版物>

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に、(社)出版者著作権管理機構(電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp)の許諾を得てください。

●本書をスキャン・デジタルデータ化するなどの複製を無許諾で行う行為は、著作権法上での限られた例外(「私的使用のための複製」など)を除き著作権法違反となります。なお、大学・病院・企業などにおいて、内部的に業務上使用する目的で上記の行為を行うことは、私的使用には該当せず違法です。また私的使用のためであっても、代行業者等の第三者に依頼して使用する本人以外の者が上記の行為を行うことは違法です。