

Textbook of  
Modern Dermatology

あたらしい  
皮膚科学

清水 宏 北海道大学医学部皮膚科教授

第

3

版

中山書店

## 第3版序

お待たせしました。『あたらしい皮膚科学 第3版』をお届けします。2005年に初版を発売して以来、お陰様で本書は多くの皆様にご愛読いただいております。近年の皮膚科学の進歩は顕著であり、本書も常に「あたらしい」情報を提供したいと考え、2011年には改訂第2版を刊行いたしました。そして、その後も進歩を続ける皮膚科学に対応すべく、こつこつと約7年間の年月をかけて本書の内容を精査してまいりました。ここに全面改訂した『あたらしい皮膚科学 第3版』をお届けできることは、皮膚科医としての望外の喜びです。

今回の改訂にあたっては、初版の「必要なことは漏らさず、毎日の診療・実習に携帯しやすいコンパクトさ」を継承しました。第2版の内容から、解説は約50項目の増加、臨床写真は差し替えも行いつつ、教育的にも重要な230余枚の写真を新規に加えました。その結果、掲載した臨床写真と模式図、表の合計点数は2,000点を超えたものの、全体として約30頁の増加でおさめました。また、表紙の裏の「見返し」と呼ばれる部分に、皮膚断面の構造をリアルに表現した精緻なイラストを掲載し、さらに使い勝手がよいように、第3版はカバーを外しても使えるようになっています。

そのほか、具体的な改訂のポイントは以下のとおりです。

- 乾癬、悪性黒色腫、生物学的製剤など最新の疾患概念・診断基準・治療法に対応。
- 最新の国際的な疾患分類・病名に準拠し、これまで未掲載だった疾患や新しい分類で追加された疾患を掲載：血管炎、皮膚筋炎、表皮水疱症、掌蹠角化症、自己免疫性疾患、悪性リンパ腫、間葉系悪性腫瘍など。
- とくに読むのが難しい漢字や英語にルビ（読み方）をふり、医療者が自信をもって読めるようにさらに配慮。
- 医師国家試験出題レベルの重要疾患に★マークをつけ、★マークの勉強で医師国家試験に、さらに本書1冊を読み込むことで皮膚科専門医試験にも完璧対応。

なお、写真の収集や校正に御協力くださいました北海道大学皮膚科教室と関連病院の皆様をはじめ、多くの方々の御支援に心から感謝します。また初版からお世話になっている北海道大学皮膚科教室の藤田靖幸講師、私の数多くのリクエストに応じてくれた中山書店の岩瀬智子さんにも深謝いたします。

『あたらしい皮膚科学 第3版』に込めた「皮膚科学の楽しさや奥深さ」が多くの読者に伝わり、皮膚疾患の理解や皮膚科学への興味がより深まることを心から願っています。

2018年1月

清水 宏

# 目次

目次と本文中のマークの意味  
★：医師国家試験出題レベルの項目

<b>1章 皮膚の構造と機能</b>	<b>1</b>		
<b>A. 皮膚とは</b>	<b>2</b>		
<b>B. 表皮</b>	<b>3</b>		
<b>a. 表皮の構造と細胞</b>	<b>3</b>		
1. ★基底層（基底細胞層）	3		
2. ★有棘層（有棘細胞層）	4		
3. ★顆粒層（顆粒細胞層）	4		
4. ★角層（角層細胞層）	5		
5. その他の細胞	5		
<b>b. 角化細胞の接着</b>	<b>5</b>		
1. ★表皮基底膜：表皮と真皮の結合	5		
2. ★角化細胞間の接着	7		
<b>c. 角化</b>	<b>8</b>		
1. ★ケラチン	8		
2. 周辺帯	9		
3. 角質細胞間脂質	9		
4. コルネオデスモソーム	10		
5. 角層細胞の脱落	10		
<b>d. メラノサイトとメラニン合成</b>	<b>10</b>		
1. ★メラノサイトの形態と分布	10		
2. メラニンの生合成	11		
3. メラノソーム	11		
4. ★メラニンの機能	12		
<b>e. ★Langerhans 細胞</b>	<b>12</b>		
<b>f. ★Merkel 細胞</b>	<b>12</b>		
<b>C. 真皮</b>	<b>13</b>		
<b>a. 真皮の構造</b>	<b>13</b>		
<b>b. 間質成分</b>	<b>14</b>		
1. ★膠原線維	14		
2. ★弾性線維	15		
3. 基質	15		
<b>c. 細胞成分</b>	<b>16</b>		
1. ★線維芽細胞	16		
2. ★組織球	16		
3. ★肥満（マスト）細胞	17		
4. 形質細胞	17		
<b>d. 脈管および神経</b>	<b>17</b>		
1. ★血管	17		
2. ★リンパ管	19		
3. ★神経系	19		
1) 知覚神経	19		
2) 自律神経	20		
<b>D. 皮下脂肪組織</b>	<b>20</b>		
<b>E. 付属器</b>	<b>21</b>		
<b>a. ★毛器官</b>	<b>21</b>		
1. 毛包（毛嚢）	21		
1) 結合組織性毛包	22		
2) 外毛根鞘	22		
3) 内毛根鞘	22		
4) 毛球	22		
2. 毛	23		
3. 毛周期	23		
<b>b. 立毛筋</b>	<b>24</b>		
<b>c. ★脂腺</b>	<b>24</b>		
<b>d. ★汗腺</b>	<b>25</b>		
1. エクリン汗腺	25		
2. アポクリン汗腺	26		
<b>e. ★爪</b>	<b>27</b>		
1. 爪甲	27		
2. 爪母	27		
3. 爪郭	27		
4. 爪床	27		
<b>F. 皮膚の免疫機構</b>	<b>28</b>		
<b>a. 免疫反応の基礎</b>	<b>28</b>		
1. ★免疫システム	28		
2. ★反応様式	28		
3. ★血清免疫反応	30		
1) 抗体	30		
2) 補体	30		
<b>b. 免疫担当細胞</b>	<b>31</b>		
1. 一般的な免疫担当細胞	31		
1) ★T 細胞	31		
2) ★B 細胞	32		
3) ★組織球（マクロファージ）	32		
4) ★肥満（マスト）細胞	33		
5) ★好酸球	34		
6) ★好中球	34		
7) ★好塩基球	34		
2. 皮膚に特異的な免疫担当細胞	34		
1) ★Langerhans 細胞	34		
2) ★角化細胞	35		
3) 真皮樹状細胞	35		
<b>c. アレルギー反応</b>	<b>36</b>		
1. ★I 型アレルギー反応	36		
2. ★II 型アレルギー反応	36		
3. ★III 型アレルギー反応	37		
4. ★IV 型アレルギー反応	38		

<b>2章 皮膚病理組織学</b>	<b>39</b>		
<b>A. 皮膚生検と標本の作製</b>	<b>39</b>		
<b>B. 皮膚病理所見のみかた</b>	<b>40</b>		
<b>a. 表皮</b>	<b>40</b>		
1. ★表皮肥厚（表皮過形成）	40		
2. 表皮萎縮（表皮低形成）	41		
3. 過角化（角質増殖/角質肥厚/角質増生）	41		
4. ★不全角化（錯角化）	42		
5. ★異常角化（異角化）（個細胞角化）	42		
6. 顆粒層肥厚	42		
7. 顆粒変性	42		
8. ★海綿状態（表皮細胞間浮腫）	43		
9. 細胞内浮腫（球状変性）	43		
10. 封入体	43		
11. ★棘融解	43		
12. ★水疱	44		
13. ★膿疱	44		
14. 表皮内細胞浸潤	44		
15. 経表皮性排除	45		
<b>b. 表皮真皮接合部</b>	<b>45</b>		
1. ★液状変性（空胞変性/水腫性変性）	45		
2. メラノサイト系の異常	46		
<b>c. 真皮</b>	<b>46</b>		
1. 炎症性細胞浸潤	46		
2. ★肉芽腫	46		
3. ★巨細胞	47		
4. 結合組織の変化	48		
5. 異物沈着	48		
<b>d. 皮下脂肪組織</b>	<b>48</b>		
1. ★脂肪織炎	48		
2. その他の皮下脂肪組織の変化	48		
<b>C. 免疫組織化学</b>	<b>48</b>		
1. 蛍光抗体法	49		
1) 蛍光抗体直接法	49		
2) 蛍光抗体間接法	49		
3) 蛍光抗体補体法	50		
2. 酵素抗体法	50		
<b>D. 電子顕微鏡・免疫電顕</b>	<b>51</b>		
<b>3章 ダーモスコピー</b>	<b>52</b>		
<b>A. ダーモスコピーとは</b>	<b>52</b>		
<b>a. ダーモスコープ</b>	<b>52</b>		
<b>b. 診断アルゴリズム</b>	<b>53</b>		
<b>B. メラノサイト系病変</b>	<b>53</b>		
1. pigment network	54		
2. dots, globules	55		
3. streaks	55		
4. homogeneous blue pigmentation	56		
5. pseudonetwork	56		
6. ★parallel pattern	56		
7. multicomponent pattern	58		
<b>C. 基底細胞癌</b>	<b>58</b>		
1. ★arborizing vessels	58		
2. multiple blue-gray globules/ large blue-gray ovoid nests	59		
3. ulceration	59		
4. spoke wheel areas	59		
5. leaf-like structures	59		
6. shiny white areas	59		
<b>D. 脂漏性角化症</b>	<b>59</b>		
1. ★comedo-like opening	59		
2. ★multiple milia-like cysts	60		
3. (light-brown) fingerprint-like structures	60		
4. fissure and ridges	60		
<b>E. 血管病変および出血</b>	<b>61</b>		
1. red, maroon, or red-blue to black lacunae	61		
2. red-bluish to reddish-black homogeneous areas	61		
3. enlarged/giant capillaries and capillary microhemorrhages	61		
4. linear vessels	62		
<b>F. 非メラノサイト系病変の血管所見</b>	<b>62</b>		
1. glomerular vessels	62		
2. strawberry pattern	62		
<b>G. その他の疾患</b>	<b>63</b>		
1. 皮膚線維腫	63		
2. 足底疣贅	63		
3. 疥癬	63		
4. white fibrous papulosis of the neck	63		
<b>4章 発疹学</b>	<b>64</b>		
<b>A. 原発疹</b>	<b>64</b>		
1. ★紅斑	64		
2. ★紫斑	65		
3. 色素斑	65		
4. 白斑	66		
5. ★丘疹	66		
6. ★結節, 腫瘤	66		
7. ★水疱	67		
8. ★膿疱	67		
9. ★囊腫	68		
10. ★膨疹, 蕁麻疹	68		

<b>B. 続発疹</b>	<b>68</b>
1. ★萎縮	68
2. ★鱗屑	68
3. ★痂皮	69
4. ★胼胝 / 鶏眼	69
5. ★癬痕, ケロイド	69
6. 表皮剥離	70
7. ★びらん	70
8. ★潰瘍	70
9. 亀裂	71
<b>C. 粘膜疹</b>	<b>71</b>
1. ★アフタ (アフタ性潰瘍)	71
2. ★白板症	71
<b>D. 皮膚の隆起を主とする病変</b>	<b>72</b>
1. 苔癬	72
2. 苔癬化	72
3. 局面	72
4. 乳頭腫症	72
<b>E. 毛包と関連する病変</b>	<b>73</b>
1. ★痤瘡	73
2. ★面皰	73
3. 毛瘡	73
<b>F. 色調の変化を主体とする病変</b>	<b>73</b>
1. ★紅皮症	73
2. 黒皮症	74
3. ★リベド (皮斑), 網状皮斑	74
<b>G. 水疱・膿疱の多発する病変</b>	<b>74</b>
1. ★疱疹	74
2. ★膿痂疹	74
<b>H. 角層の変化を主体とする病変</b>	<b>74</b>
1. 枇糠疹	74
2. 乾皮症	75
3. ★魚鱗癬	75
<b>I. その他の変化を有する病変</b>	<b>75</b>
1. 多形皮膚萎縮 (ポイキロデルマ)	75
2. ★硬化	75
3. 脂漏	76
4. 脱毛症	76
5. 痒痒症	76
<b>J. 特徴的な皮膚病変の現象</b>	<b>76</b>
1. ★Nikolsky 現象	76
2. ★Köbner 現象	76
3. ★Darier 徴候	77
4. ★Auspitz 現象	77
5. ★針反応	77
6. ★皮膚描記症 (皮膚描記法)	77

**5章 診断学** **78**

1. 一般診断法	78
1) ★問診	78
2) ★視診, 触診	78
3) 嗅診	80
2. アレルギー検査法	80
1) 血中抗原特異的 IgE 検査	80
2) ★パッチテスト (貼布試験)	81
3) ★プリックテスト	82
4) ★皮内反応 (I型アレルギー検査)	83
5) ★皮内反応 (II型アレルギー検査)	83
6) 薬剤リンパ球刺激試験	83
7) 再投与試験	83
3. 光線過敏試験	84
1) ★光線照射テスト	84
2) ★光パッチテスト (光貼布試験)	84
3) 内服照射試験	84
4. 超音波検査	85
5. 皮膚機能検査法	85
1) ★サーモグラフィーによる皮膚温の測定	85
2) ★発汗機能検査	85
3) 経表皮水分喪失量の測定	85
4) 皮膚毛細血管抵抗検査	86
6. ★真菌検査法	86
7. ★硝子圧法	86
8. ★Wood 灯検査	86
9. ★細胞診 (Tzanck 試験)	87
10. ELISA (酵素結合免疫吸着法)	87
11. ウェスタンブロット法	87
12. DNA 検査 (遺伝子検査)	88
13. その他の一般検査	88

**6章 治療学** **89**

<b>A. 外用療法</b>	<b>89</b>
<b>a. 外用薬の基剤と剤形</b>	<b>90</b>
1. ★軟膏	90
1) 油脂性軟膏	90
2) 油中水型乳剤性軟膏	90
2. ★クリーム	91
3. ゲル	91
4. ローション	92
1) 乳剤性ローション	92
2) アルコール剤	92
5. 硬膏	93
<b>b. 外用薬の主剤</b>	<b>93</b>
1. ★ステロイド (副腎皮質ホルモン)	94

2. ★免疫抑制薬	94
3. ★抗真菌薬	94
4. 抗菌薬	95
5. ★活性型ビタミン D <sub>3</sub>	95
6. レチノイド	95
7. イミキモド	95
8. 尿素	95
9. 亜鉛華（酸化亜鉛）	96
10. サリチル酸	96
11. サンスクリーン剤	96
12. その他の主剤	96
<b>c. 外用方法</b>	<b>96</b>
実際の外用方法	97
<b>B. 全身療法</b>	<b>97</b>
1. ★抗ヒスタミン薬（抗アレルギー薬）	97
2. ★抗菌薬	98
3. ★抗真菌薬	98
4. ★抗ウイルス薬	99
5. ★ステロイド（副腎皮質ホルモン）	99
6. ★免疫抑制薬	100
7. 生物学的製剤（モノクローナル抗体など）	100
8. レチノイド	102
9. DDS	102
10. ヒドロキシクロロキン	102
11. ★抗悪性腫瘍薬	103
12. ビタミン製剤	104
13. 漢方薬	104
14. その他	104
<b>C. レーザー療法</b>	<b>105</b>
1. ★レーザーの基礎と理論	105
2. 色素性皮膚病変のレーザー療法	106
3. 血管病変に対するレーザー療法	106
4. その他のレーザーの利用	107
<b>D. 理学療法</b>	<b>107</b>
1. 光線療法	107
1) ★紫外線	107
2) 赤外線	108
2. ★放射線療法	109
3. ★凍結療法	109
4. 温熱療法	109
5. ★高圧酸素療法	109
6. 陰圧閉鎖療法	109
<b>E. 外科療法（皮膚外科）</b>	<b>110</b>
1. ★切除・縫縮術	110
2. ★植皮術、皮弁術	110
3. 削皮術	111
4. ケミカルピーリング	112
5. 電気療法、イオントフォレーシス	113
6. レーザーメス	113
7. サージトロン	113
<b>7章 湿疹・皮膚炎</b>	<b>114</b>
<b>湿疹</b>	<b>114</b>
a. 原因が明らかでない、いわゆる“湿疹”	116
1. ★急性湿疹	116
2. ★慢性湿疹	116
b. ★接触皮膚炎	116
c. 皮膚の特徴から固有の診断名が 付されている湿疹	119
1. ★アトピー性皮膚炎	119
1) 乳幼児期のアトピー性皮膚炎	121
2) 小児期のアトピー性皮膚炎	121
3) 思春期・成人期のアトピー性皮膚炎	121
2. ★脂漏性皮膚炎	124
3. ★貨幣状湿疹	125
4. 慢性単純性苔癬	126
5. ★自家感作性皮膚炎	126
6. ★うっ滞性皮膚炎	127
7. ★皮脂欠乏性湿疹	128
8. 汗疱、異汗性湿疹	128
9. Wiskott-Aldrich 症候群	129
<b>8章 蕁麻疹・痒疹・皮膚瘙癢症</b>	<b>130</b>
<b>蕁麻疹および血管性浮腫</b>	<b>130</b>
1. ★蕁麻疹	130
1) 急性および慢性蕁麻疹	131
2) 接触蕁麻疹	132
3) 物理性蕁麻疹	132
4) コリン性蕁麻疹	133
2. ★血管性浮腫	133
3. 食物依存性運動誘発アナフィラキシー	134
<b>痒疹</b>	<b>135</b>
1. 急性痒疹	135
2. ★慢性痒疹	136
3. 妊娠性痒疹	137
4. 多形妊娠疹	137
5. 色素性痒疹（長島）	137
<b>皮膚瘙癢症</b>	<b>137</b>
1. ★汎発性皮膚瘙癢症	138
2. 限局性皮膚瘙癢症	138
<b>9章 紅斑・紅皮症</b>	<b>139</b>
<b>紅斑</b>	<b>139</b>

<b>A. いわゆる紅斑</b>	<b>139</b>	3. ★顕微鏡的多発血管炎	169
1. ★多形紅斑	139	4. ★好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	170
2. ★Stevens-Johnson 症候群	141	5. ★多発血管炎性肉芽腫症	171
3. ★Sweet 症候群	143	6. ★巨細胞性動脈炎	172
4. ★手掌紅斑	145	7. ★川崎病	173
5. 新生児中毒性紅斑	145	<b>C. その他の類縁疾患</b>	<b>174</b>
<b>B. 環状紅斑</b>	<b>145</b>	1. ★Behçet 病	174
1. ★遠心性環状紅斑	145	2. ★壊疽性膿皮症	176
2. 匍行性迂回状紅斑	146	3. ★Buerger 病	178
3. 壊死性遊走性紅斑	146	4. Mondor 病	179
4. リウマチ性環状紅斑	146	5. 悪性萎縮性丘疹症	179
<b>紅皮症</b>	<b>147</b>	6. ★血栓性静脈炎	179
1. ★湿疹性紅皮症	148	7. コレステロール結晶塞栓症	180
2. ★薬剤性紅皮症	149	<b>紫斑</b>	<b>181</b>
3. ★乾癬性紅皮症	149	1. ★血小板減少性紫斑病	181
4. ★腫瘍（随伴）性紅皮症	149	1) 免疫性血小板減少性紫斑病	181
5. 丘疹紅皮症（太蔴）	149	2) 続発性血小板減少性紫斑病	182
6. その他の紅皮症	149	2. ★タリオグロブリン血症	182
<b>10章 薬疹とGVHD</b>	<b>151</b>	3. 色素性紫斑病	183
<b>A. 薬疹</b>	<b>151</b>	4. ★老人性紫斑	184
a. 発症機序による分類	<b>152</b>	5. ★単純性紫斑	184
1. アレルギー機序による薬疹	152	6. ステロイド紫斑	184
2. 非アレルギー機序による薬疹	152	<b>その他の脈管疾患</b>	<b>185</b>
b. 発疹型による分類	<b>153</b>	1. ★閉塞性動脈硬化症	185
c. 原因薬剤の同定法	<b>153</b>	2. ★糖尿病性壊疽	185
d. 薬疹の特殊型	<b>154</b>	3. ★Raynaud 現象, Raynaud 病	186
1. ★固定薬疹	154	4. ★慢性静脈不全	187
2. ★中毒性表皮壊死症	155	5. ★リベド, 皮斑	188
3. ★薬剤性過敏症症候群	158	6. リベド血管症	188
4. 急性汎発性発疹性膿疱症	158	7. 肢端紅痛症	189
5. 手足症候群	158	8. リンパ管炎	189
6. 抗悪性腫瘍薬による皮疹	159	9. リンパ浮腫	189
<b>B. ★移植片対宿主病</b>	<b>160</b>	10. ★毛細血管拡張性運動失調症	190
<b>11章 血管炎・紫斑・その他の脈管疾患</b>	<b>163</b>	<b>12章 膠原病および類縁疾患</b>	<b>191</b>
<b>血管炎</b>	<b>163</b>	<b>A. エリテマトーデス（紅斑性狼瘡）</b>	<b>191</b>
<b>A. 小血管の血管炎</b>	<b>163</b>	1. ★全身性エリテマトーデス	191
1. ★皮膚白血球破砕性血管炎	163	2. ★円板状エリテマトーデス	196
2. ★IgA 血管炎	165	3. 深在性エリテマトーデス	197
3. 蕁麻疹様血管炎	167	4. 凍瘡状エリテマトーデス	198
4. 持久性隆起性紅斑	167	5. 亜急性皮膚エリテマトーデス	198
5. 顔面肉芽腫	167	6. 新生児エリテマトーデス	199
<b>B. 小～中動脈の血管炎</b>	<b>168</b>	7. 結節性皮膚ループスムチン沈着症	199
1. ★結節性多発動脈炎	168	8. 水疱型エリテマトーデス	199
2. 皮膚型結節性多発動脈炎	169	<b>B. 強皮症</b>	<b>200</b>
		1. ★全身性強皮症	200
		2. 限局性強皮症	203



3. 好酸球形筋膜炎	204	8. ★色素性乾皮症	234
<b>C. その他の膠原病</b>	<b>205</b>	<b>14章 水疱症・膿疱症</b>	<b>237</b>
1. ★皮膚筋炎	205	<b>水疱症</b>	<b>237</b>
1) 抗 APS 抗体症候群	207	<b>A. 遺伝性水疱症（先天性水疱症）</b>	<b>237</b>
2) 無筋症性皮膚筋炎	207	a. 表皮水疱症	237
3) 抗 Mi-2 抗体陽性皮膚筋炎	208	1. ★単純型表皮水疱症	239
4) 抗 TIF1- $\gamma$ 抗体陽性皮膚筋炎	208	2. ★接合部型表皮水疱症	241
5) 小児皮膚筋炎	208	3. ★栄養障害型表皮水疱症	243
2. ★混合性結合組織病	209	b. その他の遺伝性水疱症	246
3. オーバーラップ症候群	210	Hailey-Hailey 病	246
4. ★抗リン脂質抗体症候群	210	<b>B. 自己免疫性水疱症（後天性水疱症）</b>	<b>247</b>
5. ★Sjögren 症候群	211	a. 表皮内水疱症（天疱瘡群）	247
6. ★再発性多発軟骨炎	213	1. ★尋常性天疱瘡	249
<b>D. 関節炎を主体とするリウマチ性疾患</b>	<b>213</b>	2. 増殖性天疱瘡	252
1. ★関節リウマチ	213	3. ★落葉状天疱瘡	253
2. ★成人 Still 病	214	4. 紅斑性天疱瘡	253
3. ★若年性特発性関節炎	215	5. 腫瘍随伴性天疱瘡	254
4. ★反応性関節炎	216	6. 薬剤誘発性天疱瘡	254
5. ★IgG4 関連疾患	217	7. 新生児天疱瘡	254
<b>E. 自己炎症性疾患</b>	<b>217</b>	8. IgA 天疱瘡	254
1. 家族性地中海熱	217	9. 疱疹状天疱瘡	255
2. クリオピリン関連周期熱症候群	217	10. ブラジル天疱瘡	255
3. TNF 受容体関連周期性症候群	218	b. 表皮下水疱症（類天疱瘡群）	255
4. その他	218	1. ★水疱性類天疱瘡	256
<b>13章 物理化学的皮膚障害・光線性皮膚疾患</b>	<b>219</b>	2. 妊娠性類天疱瘡	258
<b>物理化学的皮膚障害</b>	<b>219</b>	3. 粘膜類天疱瘡	259
1. ★熱傷	219	4. ★後天性表皮水疱症	260
2. ★凍瘡および凍傷	222	5. ★Duhring 疱疹状皮膚炎	261
1) 凍瘡	223	6. 線状 IgA 水疱性皮膚症	263
2) 凍傷	223	7. 抗ラミニン $\gamma$ 1 類天疱瘡	264
3. ★化学熱傷	224	<b>膿疱症</b>	<b>264</b>
4. ★電撃傷	224	1. ★掌蹠膿疱症	264
5. 血管外漏出に伴う皮膚障害	224	2. 角層下膿疱症	266
6. ★放射線皮膚炎	225	3. 好酸球形膿疱性毛包炎	266
7. ★褥瘡	226	4. 急性汎発性膿疱性細菌疹	267
8. 人工皮膚炎	227	5. 小児肢端膿疱症	267
<b>光線性皮膚疾患</b>	<b>228</b>	<b>15章 角化症</b>	<b>268</b>
1. 日光皮膚炎, 日焼け	229	<b>A. 遺伝性角化症</b>	<b>268</b>
2. 光老化	229	a. 魚鱗癬	268
3. ★光線過敏症	229	1. ★尋常性魚鱗癬	268
1) 光アレルギー性皮膚炎	230	2. ★X 連鎖性魚鱗癬	270
2) 光毒性皮膚炎	232	3. 道化師様魚鱗癬	271
4. 日光蕁麻疹	232	4. 葉状魚鱗癬	271
5. 慢性光線性皮膚炎	233	5. 先天性魚鱗癬様紅皮症	271
6. 多形日光疹	233		
7. ★種痘様水疱症	234		



6. 表皮融解性魚鱗癬	273		
7. 表在性表皮融解性魚鱗癬	273		
8. ロリクリン角皮症	274		
9. 魚鱗癬症候群	274		
<b>b. 掌蹠角化症</b>	<b>277</b>		
1. ★長島型掌蹠角化症	277		
2. ★Unna-Thost 型掌蹠角化症	277		
3. Vörner 型掌蹠角化症	277		
4. 点状掌蹠角化症	278		
5. 線状掌蹠角化症	278		
6. メレダ病	278		
7. Vohwinkel 症候群	279		
8. Papillon-Lefèvre 症候群	279		
<b>c. その他の遺伝性角化症</b>	<b>279</b>		
1. ★Darier 病	279		
2. 紅斑角皮症	280		
<b>B. 後天性角化症</b>	<b>281</b>		
<b>a. 炎症性角化症</b>	<b>281</b>		
1. ★乾癬	281		
1) 尋常性乾癬	286		
2) 滴状乾癬	287		
3) 膿疱性乾癬	287		
4) 乾癬性紅皮症	287		
5) 乾癬性関節炎	287		
2. 毛孔性紅色秕糠疹	288		
3. ★類乾癬	290		
1) 局面状類乾癬	291		
2) 苔癬状秕糠疹	291		
4. ★扁平苔癬	291		
5. 線状苔癬	293		
6. 光沢苔癬	294		
7. ★Gibert ばら色秕糠疹	295		
<b>b. 非炎症性角化症</b>	<b>296</b>		
1. ★鶏眼	296		
2. ★胼胝	296		
3. 毛孔性角化症	297		
4. 顔面毛包性紅斑黒皮症 (北村)	297		
5. 棘状苔癬	298		
6. ★黒色表皮腫	298		
7. 融合性細網状乳頭腫症	299		
8. 腫瘍随伴性先端角化症	299		
9. 鱗状毛包性角化症 (土肥)	299		
10. 連圈状秕糠疹 (遠山)	300		
11. 固定性扁平豆状角化症	300		
12. 後天性魚鱗癬	300		
		<b>16章 色素異常症</b>	<b>302</b>
		<b>A. 色素の脱失を主体とするもの</b>	<b>302</b>
		1. ★眼皮膚白皮症	302
		1) ★OCA1 型	303
		2) OCA2 型	303
		3) OCA3 型	304
		4) OCA4 型	304
		5) ★Hermansky-Pudlak 症候群	304
		6) ★Chédiak-Higashi 症候群	304
		2. ★尋常性白斑	305
		3. まだら症	306
		4. ★Sutton 母斑	307
		5. ★Vogt・小柳・原田病	307
		6. 特発性滴状色素減少症	308
		7. 脱色素性母斑	308
		8. 偽梅毒性白斑	309
		<b>B. 色素増加を主体とするもの</b>	<b>309</b>
		1. 雀卵斑	309
		2. 肝斑	310
		3. Riehl 黒皮症	310
		4. 摩擦黒皮症	311
		5. 遺伝性対側性色素異常症 (遠山)	311
		6. 老人性色素斑	312
		7. ★Addison 病	312
		8. 光線性花卉状色素斑	312
		9. 色素異常性固定紅斑	312
		<b>C. 異物沈着によるもの</b>	<b>313</b>
		1. 柑皮症	313
		2. 銀皮症	314
		3. 刺青	314
		<b>17章 代謝異常症</b>	<b>315</b>
		<b>A. アミロイドーシス</b>	<b>315</b>
		<b>a. 皮膚限局性アミロイドーシス</b>	<b>316</b>
		1. アミロイド苔癬	316
		2. 斑状アミロイドーシス	316
		3. 結節性皮膚アミロイドーシス	317
		4. 肛門・仙骨部皮膚アミロイドーシス	317
		5. 続発性皮膚限局性アミロイドーシス	317
		<b>b. 全身性アミロイドーシス</b>	<b>317</b>
		1. ★AL アミロイドーシス	317
		2. 反応性 AA アミロイドーシス	318
		3. 家族性全身性アミロイドーシス	318
		4. ★透析アミロイドーシス	318
		<b>B. ムチン (沈着) 症</b>	<b>319</b>
		1. ★浮腫性硬化症	319

2. ★汎発性粘液水腫	320	A. 皮膚萎縮症	337
3. ★脛骨前粘液水腫	320	1. 伸展性皮膚線条	337
4. 粘液水腫性苔癬	320	2. 皮膚老化	338
5. 網状紅斑性ムチン沈着症	321	3. white fibrous papulosis of the neck	338
6. ★毛包性ムチン沈着症	321	4. 硬化性苔癬	339
C. 黄色腫	321	5. ★Werner 症候群	340
1. 結節性黄色腫	322	6. Rothmund-Thomson 症候群	341
2. ★臃黄色腫	322	B. 皮膚形成異常症	342
3. 扁平黄色腫	322	1. 外胚葉形成異常症	342
4. ★眼瞼黄色腫	322	1) 無汗性外胚葉形成異常症	342
5. 発疹性黄色腫	323	2) 有汗性外胚葉形成異常症	342
6. 疣状黄色腫	323	2. 先天性皮膚欠損症	342
D. 電解質	323	3. 脳回転状皮膚	342
1. ★亜鉛欠乏症候群	323	C. 穿孔性皮膚症	343
2. ★ヘモクロマトーシス	324	1. 蛇行性穿孔性弾力線維症	343
3. ★Menkes 病	325	2. 反応性穿孔性膠原線維症	344
4. 皮膚石灰沈着症	326	3. 結節性耳輪軟骨皮膚炎	344
5. カルシフィラキシー	326	D. 肉芽腫性疾患	344
E. ビタミン	327	1. ★サルコイドーシス	344
1. ★ペラグラ	327	2. ★環状肉芽腫	348
2. ★ビオチン欠乏症	327	3. 環状弾性線維融解性巨細胞肉芽腫	349
3. ★壊血病	328	4. Melkersson-Rosenthal 症候群	349
F. ポルフィリン症	328	5. 乳児殿部肉芽腫	350
1. 先天性骨髄性ポルフィリン症	330	E. 遺伝性結合組織疾患	351
2. 骨髄性プロトポルフィリン症	330	1. ★Ehlers-Danlos 症候群	351
3. 多様性(異型)ポルフィリン症	331	2. ★Marfan 症候群	352
4. ★晩発性皮膚ポルフィリン症	331	3. ★弾性線維性仮性黄色腫	353
G. 糖尿病における皮膚変化	332	皮下脂肪組織疾患	354
1. ★糖尿病性壊疽	332	A. 脂肪組織炎	354
2. ★糖尿病性浮腫性硬化症	332	1. ★結節性紅斑	354
3. 糖尿病性黄色腫	332	2. ★硬結性紅斑	355
4. リポイド類壊死症	332	3. 好酸球形蜂窩織炎	357
5. 糖尿病性水疱症	333	4. ステロイド後脂肪組織炎	357
6. ★Dupuytren 拘縮	333	5. 寒冷脂肪組織炎	357
7. 汎発型環状肉芽腫	333	6. 外傷性脂肪組織炎	357
8. 湿疹・皮膚炎および皮膚痒痒症	333	7. 新生児皮下脂肪壊死症	358
9. 日和見感染性	333	8. その他の脂肪組織炎	358
10. その他	333	B. リポジストロフィー	358
H. その他	334	1. 全身型リポジストロフィー	358
1. Fabry 病	334	1) 先天性全身型リポジストロフィー	358
2. 神崎病	334	2) 後天性全身型リポジストロフィー	359
3. ★痛風結節	335	2. 後天性部分型リポジストロフィー	359
4. 類脂質蛋白症	335	3. 小児腹壁遠心性脂肪萎縮症	359
5. ★フェニルケトン尿症	336	19章 付属器疾患	360
18章 真皮, 皮下脂肪組織の疾患	337	A. 汗腺の疾患	360
真皮の疾患	337	1. ★汗疹	360

2. 臭汗症	361		
3. Fox-Fordyce 病	362		
4. 多汗症	362		
5. 無汗症, 乏汗症	363		
<b>B. 脂腺の疾患</b>	<b>363</b>		
1. ★尋常性痤瘡	363		
2. 酒皰	366		
3. ★酒皰様皮膚炎	367		
4. ★顔面播種状粟粒性狼瘡	367		
<b>C. 毛髪疾患</b>	<b>368</b>		
1. ★円形脱毛症	368		
2. ★男性型脱毛症	370		
3. 先天性脱毛症	371		
4. ★トリコチロマニア (抜毛症, 抜毛癖)	371		
5. 癬痕性脱毛症	372		
<b>D. 爪甲の変化</b>	<b>372</b>		
<b>a. 爪甲の色調の変化</b>	<b>372</b>		
1. メラニン色 (黒色) の爪	372		
2. 黄色の爪	372		
3. 緑色の爪	372		
4. 白色の爪	372		
<b>b. 爪の形態の異常</b>	<b>373</b>		
1. ★時計皿爪	373		
2. ★匙状爪	373		
3. 爪甲剥離症	373		
4. 爪甲脱落症	374		
5. 爪甲肥厚症 (厚硬爪甲)	374		
6. 爪甲縦溝	374		
7. 爪甲横溝	374		
8. 点状陥凹	374		
9. 爪甲層状分裂症	374		
10. 陥入爪	375		
<b>20 章 母斑と神経皮膚症候群</b>	<b>376</b>		
<b>母斑</b>	<b>376</b>		
<b>A. メラノサイト系母斑</b>	<b>376</b>		
<b>a. ★母斑細胞母斑</b>	<b>376</b>		
<b>通常型</b>	<b>378</b>		
1. ★境界母斑	378		
2. ★複合母斑	378		
3. ★真皮内母斑	379		
<b>特殊型</b>	<b>379</b>		
1. ★巨大先天性色素性母斑	379		
2. 分離母斑	379		
3. 爪甲黒色線条型母斑	379		
4. Spitz 母斑	379		
5. Clark 母斑	381		
<b>b. 真皮メラノサイト系母斑</b>	<b>381</b>		
1. 青色母斑	382		
2. ★太田母斑	382		
3. 後天性真皮メラノサイトーシス	383		
4. 蒙古斑	383		
<b>B. 表皮系母斑</b>	<b>385</b>		
1. 疣贅状表皮母斑	385		
2. ★脂腺母斑	386		
3. 副乳	387		
4. 面皰母斑	387		
5. エクリン母斑	387		
6. アポクリン母斑	388		
<b>C. 間葉細胞系母斑</b>	<b>388</b>		
1. 結合組織母斑	388		
2. 表在性皮膚脂肪腫性母斑	388		
3. 軟骨母斑	388		
4. 平滑筋過誤腫	388		
<b>D. 皮膚の色素異常を伴うその他の母斑</b>	<b>389</b>		
1. ★カフェオレ斑	389		
2. 扁平母斑	390		
3. Becker 母斑	390		
4. 貧血母斑	390		
<b>神経皮膚症候群</b>	<b>391</b>		
1. ★神経線維腫症 1 型	391		
2. ★神経線維腫症 2 型	394		
3. ★結節性硬化症	394		
4. ★Peutz-Jeghers 症候群	396		
5. ★色素失調症	398		
6. ★Sturge-Weber 症候群	400		
7. Klippel-Trenaunay-Weber 症候群	401		
8. 神経皮膚黒皮症	402		
9. Noonan 症候群	402		
10. 母斑性基底細胞癌症候群	403		
11. 色素血管母斑症	403		
12. ★遺伝性出血性毛細血管拡張症	404		
13. 青色ゴムまり様母斑症候群	404		
14. Maffucci 症候群	405		
15. 先天性角化異常症	405		
16. 先天性血管拡張性大理石様皮斑	405		
<b>21 章 皮膚の良性腫瘍</b>	<b>406</b>		
<b>A. 表皮系腫瘍</b>	<b>406</b>		
1. ★脂漏性角化症	406		
2. 澄明細胞性棘細胞腫	407		
3. 疣贅状異常角化腫	407		
4. ★汗孔角化症	408		
<b>B. 毛包系腫瘍</b>	<b>409</b>		

1. 毛包腫	409	5. ★Kasabach-Merritt 症候群	425
2. 毛包腺腫	409	6. 房状血管腫	426
3. 毛包上皮腫	409	7. 血管内乳頭状内皮細胞増殖症	426
4. 毛芽腫	410	9. ★グロムス腫瘍	426
5. 毛母腫	410	<b>b. 血管奇形</b>	<b>427</b>
6. 外毛根鞘腫	411	1. ★毛細血管奇形	427
7. 増殖性外毛根鞘性囊腫	411	2. ★静脈奇形	428
<b>C. 脂腺系腫瘍</b>	<b>411</b>	3. 静脈湖	428
1. 脂腺増殖症	411	4. ★クモ状血管拡張	429
2. 脂腺腺腫	412	5. ★リンパ管奇形	429
3. 脂腺腫 (脂腺上皮腫)	412	6. 被角血管腫	430
<b>D. 汗腺系腫瘍</b>	<b>412</b>	7. 皮膚動静脈奇形	431
1. エクリン汗嚢腫	412	<b>H. 線維組織系腫瘍</b>	<b>431</b>
2. 汗管腫	412	1. 軟性線維腫	431
3. エクリン汗孔腫	414	2. ★皮膚線維腫	431
4. らせん腺腫	414	3. ★肥厚性瘢痕およびケロイド	432
5. 乳頭状エクリン腺腫	414	4. 手掌足底線維腫症	434
6. 結節性汗腺腫	415	5. 真珠様陰茎小丘疹	434
7. 皮膚混合腫瘍	415	6. 鼻部線維性丘疹	434
8. アポクリン汗嚢腫	415	7. 後天性指趾被角線維腫	434
9. 円柱腫	415	8. 弾性線維腫	434
10. 乳頭状汗腺腫	416	9. 硬化性線維腫	435
11. 乳頭状汗管嚢胞腺腫	416	10. 結節性筋膜炎	435
12. 管状アポクリン腺腫	416	11. 腱鞘巨細胞腫	435
13. 乳頭部腺腫	416	12. デスモイド腫瘍	435
<b>E. 嚢腫</b>	<b>417</b>	13. 皮膚粘液腫	435
1. ★類表皮嚢腫	417	14. 指趾粘液嚢腫／ガングリオン	436
2. 稗粒腫	417	15. 口腔粘膜粘液嚢腫	436
3. 皮様嚢腫	418	<b>I. 組織球系腫瘍</b>	<b>436</b>
4. 外毛根鞘嚢腫	418	1. 黄色肉芽腫	436
5. 多発性脂腺嚢腫	418	2. 多中心性細網組織球症	437
6. 発疹性毳毛嚢腫	418	3. 良性頭部組織球症	438
7. ★毛巣洞	419	4. Rosai-Dorfman 病	438
8. 鰓性嚢胞	419	<b>J. 脂肪細胞系腫瘍</b>	<b>438</b>
9. 中央縫線嚢胞	419	★脂肪腫	438
10. 耳介偽嚢腫	419	<b>K. 筋組織系腫瘍</b>	<b>439</b>
<b>F. 神経系腫瘍</b>	<b>420</b>	平滑筋腫	439
1. ★神経線維腫	420	<b>L. 骨組織系腫瘍</b>	<b>439</b>
2. 神経鞘腫	420	1. 皮膚骨腫	439
3. 外傷性神経腫	420	2. 爪下外骨腫	439
4. 痕跡的多指症	421	<b>M. 造血系</b>	<b>439</b>
5. 顆粒細胞腫	421	1. 皮膚リンパ球腫	439
<b>G. 脈管系腫瘍</b>	<b>421</b>	2. 木村病	440
<b>a. 血管成分の腫瘍</b>	<b>421</b>	3. 好酸球性血管リンパ球増殖症	440
1. ★乳児血管腫	421	4. ★肥満細胞症	441
2. 老人性血管腫	424	5. 形質細胞増多症	443
3. ★化膿性肉芽腫	424		
4. 糸球体様血管腫	425		

<b>22 章 皮膚の悪性腫瘍</b>	<b>444</b>		
<b>皮膚の悪性腫瘍</b>	<b>444</b>		
<b>A. 表皮・毛包系腫瘍</b>	<b>444</b>		
1. ★基底細胞癌	444		
2. ★有棘細胞癌	447		
3. ★日光角化症	449		
4. ★Bowen 病	451		
5. ★白板症	452		
6. ★ケラトアカントーマ	453		
<b>B. 脂腺系腫瘍</b>	<b>455</b>		
脂腺癌	455		
<b>C. 毛包系腫瘍</b>	<b>455</b>		
<b>D. 汗腺系腫瘍</b>	<b>455</b>		
1. ★乳房 Paget 病	455		
2. ★乳房外 Paget 病	456		
3. エクリン汗孔癌	458		
4. 微小嚢胞性付属器癌	459		
5. 皮膚粘液癌	459		
<b>E. 神経系腫瘍</b>	<b>459</b>		
1. ★Merkel 細胞癌	459		
2. 悪性末梢神経鞘腫瘍	460		
<b>F. 間葉系腫瘍</b>	<b>461</b>		
<b>a. 線維芽細胞・筋線維芽細胞系腫瘍</b>	<b>461</b>		
1. ★隆起性皮膚線維肉腫	461		
2. 孤立性線維性腫瘍	461		
<b>b. 脂肪組織系腫瘍</b>	<b>462</b>		
脂肪肉腫	462		
<b>c. 筋組織系腫瘍</b>	<b>462</b>		
<b>d. 脈管系腫瘍</b>	<b>462</b>		
1. ★血管肉腫 (脈管肉腫)	462		
2. ★Kaposi 肉腫	464		
3. 紡錘細胞血管内皮腫	465		
<b>e. 分化不定腫瘍</b>	<b>465</b>		
1. 異型線維黄色腫	465		
2. 類上皮肉腫	465		
3. 滑膜肉腫	465		
<b>f. 未分化・未分類肉腫</b>	<b>466</b>		
★未分化多形細胞肉腫	466		
<b>G. 癌の皮膚転移</b>	<b>466</b>		
<b>悪性リンパ腫および類縁疾患</b>	<b>467</b>		
<b>A. 皮膚 T 細胞リンパ腫</b>	<b>468</b>		
1. ★菌状息肉症	468		
2. ★Sézary 症候群	471		
3. ★成人 T 細胞白血病/リンパ腫	473		
4. 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	475		
5. リンパ腫様丘疹症	476		
6. ★節外性 NK/T 細胞リンパ腫, 鼻型	476		
7. ★種痘様水疱症様リンパ腫	476		
8. 皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫	477		
<b>B. 皮膚 B 細胞リンパ腫</b>	<b>477</b>		
1. 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫	478		
2. ★原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	479		
3. ★原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫, 下肢型	479		
<b>C. その他の造血系腫瘍</b>	<b>480</b>		
1. ★Langerhans 細胞組織球症	480		
2. 芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍	481		
3. 皮膚白血病	481		
4. ★多発性骨髄腫	481		
<b>★悪性黒色腫 (メラノーマ)</b>	<b>481</b>		
<b>23 章 ウイルス感染症</b>	<b>487</b>		
<b>A. 水疱を主体とするもの</b>	<b>487</b>		
1. ★単純ヘルペスウイルス感染症	487		
2. ★水痘	490		
3. ★带状疱疹	492		
<b>B. 疣贅を主体とするもの</b>	<b>494</b>		
1. ★尋常性疣贅	494		
2. 扁平疣贅	496		
3. ★尖圭コンジローマ	496		
4. Bowen 様丘疹症	497		
5. 疣贅状表皮発育異常症	497		
6. ★伝染性軟属腫	498		
<b>C. 全身性の皮疹を主体とするもの</b>	<b>499</b>		
1. ★麻疹	499		
2. ★風疹	501		
3. ★突発性発疹	503		
4. ★伝染性紅斑	504		
5. Gianotti-Crosti 症候群	505		
6. ★手足口病	506		
7. ★伝染性単核球症	507		
8. デング熱	508		
<b>D. 特殊なウイルス感染症</b>	<b>509</b>		
★後天性免疫不全症候群	509		
<b>24 章 細菌感染症</b>	<b>514</b>		
<b>A. 急性膿皮症</b>	<b>514</b>		
1. ★伝染性膿痂疹	514		
1) 水疱性膿痂疹	514		
2) 痂皮性膿痂疹	515		
2. ★丹毒	516		
3. ★蜂窩織炎	517		
4. ★毛包炎 (毛嚢炎)	518		

5. ★癬, 癬	519	3. 菌腫	543
6. 細菌性爪囲炎	520	4. ★皮膚アスペルギルス症	544
7. 乳児多発性汗腺膿瘍	520	5. ★皮膚クリプトコッカス症	544
<b>B. 慢性膿皮症</b>	<b>521</b>	6. パラコクシジオイデス症	544
<b>C. 全身性感染症</b>	<b>522</b>	7. コクシジオイデス症	545
1. ★ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群	522	8. 北米プラストミセス症	545
2. トキシックショック症候群	524	9. ヒストプラズマ症	545
3. 猩紅熱	525	10. ★皮膚ムーコル症	545
4. ★壊死性筋膜炎	526	11. 皮膚プロトテコーシス	545
5. ★ガス壊疽	528		
6. ★敗血症	528		
7. Osler 結節	529		
<b>D. その他の特殊な細菌感染症</b>	<b>529</b>	<b>26章 抗酸菌感染症</b>	<b>546</b>
1. 黄菌毛	529	<b>A. 結核菌によるもの</b>	<b>546</b>
2. 紅色陰癬 (エリトラスマ)	529	a. (真性) 皮膚結核	<b>547</b>
3. 点状角質融解症	530	1. ★皮膚腺病	547
4. ★猫ひっかき病	530	2. ★尋常性狼瘡	547
5. 放線菌症	530	3. 皮膚疣状結核	549
6. 外歯瘻	531	b. 結核疹	<b>549</b>
7. ★ノカルジア症	531	1. ★硬結性紅斑	549
		2. 丘疹壊疽性結核疹	549
		3. 腺病性苔癬	550
		4. 陰茎結核疹	550
		c. BCG 副反応	<b>550</b>
<b>25章 真菌症</b>	<b>532</b>	<b>B. 非結核性抗酸菌によるもの</b>	<b>551</b>
<b>A. 浅在性真菌症</b>	<b>532</b>	1. ★ <i>Mycobacterium marinum</i> 感染症	551
a. 白癬 (皮膚糸状菌症)	<b>532</b>	2. <i>Mycobacterium avium</i> 感染症	552
1. ★足白癬	533	3. <i>Mycobacterium chelonae</i> 感染症	552
2. ★爪白癬	534	4. <i>Mycobacterium fortuitum</i> 感染症	552
3. ★手白癬	534	5. ブルーリ潰瘍	553
4. ★体部白癬	535	<b>C. らい菌によるもの</b>	<b>553</b>
5. 顔面白癬	535	★ハンセン病	553
6. ★股部白癬	536		
7. ★頭部白癬	536		
8. ★Celsus 禿瘡	536		
9. 白癬菌性肉芽腫	537		
b. カンジダ症	<b>537</b>	<b>27章 性感染症</b>	<b>556</b>
1. ★カンジダ性間擦疹	538	1. ★梅毒	556
2. ★カンジダ性指趾間びらん症	538	1) 第1期梅毒	557
3. カンジダ性爪囲炎	538	2) 第2期梅毒	557
4. 爪カンジダ症	539	3) 潜伏梅毒	558
5. 口腔カンジダ症	539	4) 第3期梅毒	558
6. 性器カンジダ症	539	5) 神経梅毒	559
7. 慢性皮膚粘膜カンジダ症	539	6) 先天梅毒	559
c. マラセチア感染症	<b>540</b>	2. ★軟性下疳	560
1. ★癬風	540	3. 性病性リンパ肉芽腫	561
2. マラセチア毛包炎	541		
<b>B. 深在性真菌症</b>	<b>541</b>	<b>28章 節足動物などによる皮膚疾患</b>	<b>562</b>
1. ★スポロトリコーシス	541	<b>A. 昆虫などによる皮膚疾患</b>	<b>562</b>
2. クロモプラストミコーシス	542	1. 虫刺症	562



2. 蚊アレルギー	562
3. 毛虫皮膚炎	563
4. 線状皮膚炎	563
5. シラミ症	563
6. ★疥癬	564
7. ★マダニ刺咬症	566
8. トコジラミ刺症	567
<b>B. 昆虫などが媒介する皮膚疾患</b>	<b>567</b>
1. ★ライム病	567
2. ★ツツガムシ（恙虫）病	569
3. リーシュマニア症	570
4. ★デング熱	571
<b>C. 寄生虫による皮膚疾患</b>	<b>572</b>
1. ★クリーピング病	572
2. ★リンパ系フィラリア症	572
<b>29章 遺伝性皮膚疾患：遺伝相談と新しい治療</b>	<b>573</b>
<b>A. 遺伝性皮膚疾患</b>	<b>573</b>
★ 遺伝性皮膚疾患とは	573
<b>B. 遺伝相談と出生前診断</b>	<b>576</b>
1. ★ 遺伝相談	576
2. ★ 危険率の推定	577
3. 出生前診断と倫理	577
4. 出生前診断の実際	578
1) 胎児皮膚生検 （皮膚の表現型に基づく診断）	578
2) 絨毛生検および羊水穿刺 （胎児 DNA 解析に基づく診断）	579
5. 出生前診断における将来の展望	579
<b>C. 新しい治療法の開発</b>	<b>580</b>
和文索引	582
欧文索引	600

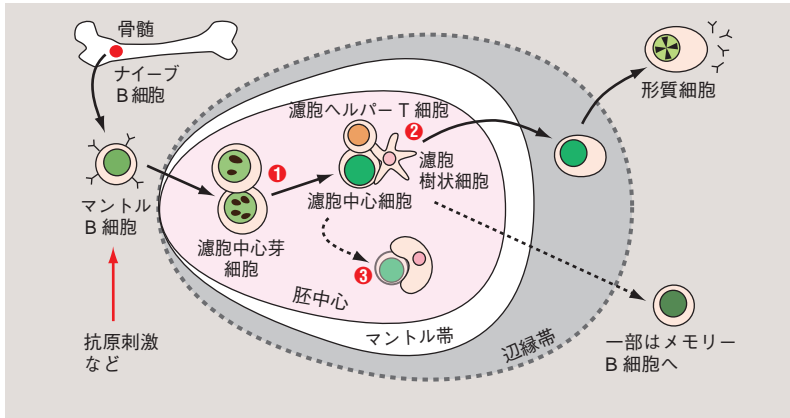


図 1.54 B 細胞の分化

①濾胞中心芽細胞は分裂して濾胞中心細胞となる。②濾胞中心細胞は濾胞ヘルパーT細胞や濾胞樹状細胞と作用し、教育や、選択、クラススイッチが行われる。③一部の濾胞中心細胞はアポトーシスを起こし、組織球に貪食される。

cyte) が遊走してきたものがあり、主に  $\text{IFN-}\gamma$  によって誘導される。強い貪食作用をもち、貪食した抗原の蛋白をプロテアソーム (proteasome) によってペプチドにまで分解し、その抗原情報を MHC class II に載せて T 細胞に提示する (抗原提示細胞, 図 1.51 参照)。また、炎症の際には増殖し、局所に遊走して  $\text{IL-1}\beta$ ,  $\text{IL-6}$ ,  $\text{IL-8}$ ,  $\text{IFN-}\alpha$  など種々のサイトカインを遊離し、病原体の食作用や感染細胞の傷害を引き起こす。組織球同士が融合して巨細胞を形成することもあり、慢性の炎症においては肉芽腫を形成する中心的細胞となる (2章 p.46 参照)。

マクロファージは活性化の様式から、Th1 に作用し抗菌作用をもつ M1 マクロファージ (CD80 陽性) と、Th2 に作用し組織修復や寄生虫排除などにかかわる M2 マクロファージ (CD163 陽性) に大別される。特に真皮血管周囲に常在する M2 マクロファージは、各種アレルギー性疾患にかかわることが最近示されている (MEMO 参照)。

#### iSALT と皮膚炎、海綿状態 MEMO

アレルギー性皮膚炎では、角化細胞が  $\text{IL-1}\alpha$  を分泌し、血管周囲に常在している M2 マクロファージに作用する。これが真皮樹状細胞とリンパ球を血管周囲に呼び寄せ、誘導型皮膚関連リンパ網内系組織 (inducible skin-associated lymphoid tissue; iSALT) を形成する。iSALT が  $\text{IFN-}\gamma$  を分泌すると、角化細胞のヒアルロン酸分泌が亢進して表皮細胞間浮腫をきたし、海綿状態が形成されると考えられている。

#### 4) 肥満 (マスト) 細胞 mast cell ★

I 型アレルギーの中心的細胞である。表面に IgE に対する高親和性レセプター ( $\text{Fc}\epsilon\text{R1}$ ) をもち、細胞内にヒスタミンなどの炎症性物質を大量に含む。IgE と結合し、なおかつその IgE に反応する抗原が結合したときに活性化し、種々の化学伝達物質を細胞外に放出する (図 1.30 参照)。この物質はヒスタミンおよびヘパリンが主成分であり、そのほか、好中球遊走因子 (neutrophil chemotactic factor; NCF)、アナフィラキシー好酸球遊走因子 (eosinophil chemotactic factor of anaphylaxis; ECF-A)、トリプターゼやキマーゼなどの各種酵素、腫瘍壊死因子 (tumor necrosis factor; TNF) 様物質などが知られている。また、炎症起因物質であるプロスタグランジン、ロイコトリエン,  $\text{IL-3}$ ,  $4$ ,  $5$ , 血小板活性因子などを産生し、放出

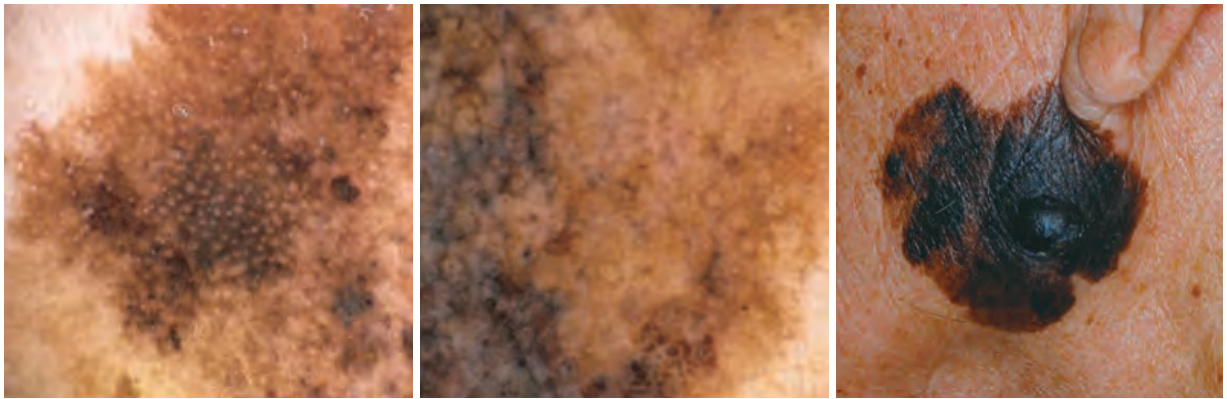


図 3.20 multicomponent pattern (多構築パターン) : 悪性黒色腫

ある Peutz-Jeghers 症候群や色素沈着型の薬疹でも同様の所見をとる。また、真皮内母斑や複合母斑の一部で、parallel ridge pattern に近い所見を認めることがある。

### 7. multicomponent pattern 多構築パターン

多くの良性メラノサイト系母斑は均一なダーモスコピー所見をとり、1～2種類のパターンで記載可能である。3種類以上の所見が混在している状態を multicomponent pattern といい、悪性黒色腫の可能性を疑うべき所見である (図 3.20)。

そのほか、メラノサイト系病変の所見が非対称性、不均一、自然消退が一部でみられる、あるいはいずれのパターンにも当てはまらない場合などでも悪性黒色腫を疑う。

## C. 基底細胞癌 dermoscopic findings in basal cell carcinoma

レベル1でみられるメラノサイト系病変の所見、とくに pigment network がみられない場合は、次に示す基底細胞癌 (22章 p.444 参照) に特徴的な所見の有無を検討する (レベル2)。

### 1. arborizing vessels 樹枝状血管

★

腫瘍表面を走行する拡張した毛細血管を反映して、分枝状ないし稲妻状で太さの不均一な血管を認める。とくに色素を伴わない白人の基底細胞癌の診断に有用である (図 3.21)。ダーモスコプを強く当てすぎると、毛細血管拡張がみえないことがあるので注意を要する。



図 3.21 arborizing vessels (樹枝状血管)

表 6.12 皮膚科領域で使われる主な生物学的製剤

薬剤名	製品名	ターゲット分子	有効な疾患（主なもの）	備考
<b>乾癬治療薬</b>				
インフリキシマブ	レミケード®	TNF- $\alpha$	乾癬, 関節リウマチ, 炎症性腸疾患, Behçet 病, 川崎病	
アダリムマブ	ヒュミラ®	TNF- $\alpha$	乾癬, 関節リウマチ, 炎症性腸疾患, 壊疽性膿皮症, 化膿性汗腺炎	
エタネルセプト	エンブレル®	TNF- $\alpha$	関節リウマチ, 乾癬	
セルトリズマブ ペゴル	シムジア®	TNF- $\alpha$	関節リウマチ, 乾癬	
ウステキヌマブ	ステラール®	IL-12/23 p40	乾癬, Crohn 病	
セクキヌマブ	コセンティクス®	IL-17A	乾癬	
プロダルマブ	ルミセフ®, Siliq®, Kyntheum®	IL-17RA	乾癬	
イクセキズマブ	トルツ®	IL-17A	乾癬	
ビメキズマブ		IL-17A/F	乾癬	開発中
グセルクマブ	Tremfya®	IL-23 p19	乾癬	
チルドラキズマブ		IL-23 p19	乾癬	開発中
リサンキズマブ		IL-23 p19	乾癬	開発中
<b>炎症性疾患治療薬</b>				
オマリズマブ	ゾレア®	IgE	慢性蕁麻疹, 喘息, アトピー性皮膚炎	
デュピルマブ	デュピクセント®	IL-4R $\alpha$ (IL-4, IL-13)	アトピー性皮膚炎	
ネモリズマブ		IL-31	アトピー性皮膚炎	開発中
カナキヌマブ	イラリス®	IL-1 $\beta$	クリオピリン関連周期性症候群	
トシリズマブ	アクテムラ®	IL-6R	関節リウマチ, Castleman 病, 全身性強皮症	
ベリムマブ	ベンリスタ®	BLyS	全身性エリテマトーデス	
<b>抗腫瘍薬</b>				
リツキシマブ	リツキサン®	CD20	B 細胞悪性リンパ腫, 天疱瘡, 多発血管炎性肉芽腫症, 顕微鏡的多発血管炎	
ブレントキシマブ ベドチン	アドセトリス®	CD30	未分化大細胞リンパ腫, 菌状肉肉症	
モガムリズマブ	ポテリジオ®	CCR4	成人T細胞リンパ腫/白血病, 皮膚T細胞性リンパ腫	
ニボルマブ	オプジーボ®	PD-1	悪性黒色腫, 非小細胞肺癌, 腎細胞癌	
ヘムプロリズマブ	キイトルーダ®	PD-1	悪性黒色腫, Merkel 細胞癌, 非小細胞肺癌	
イビリムマブ	ヤーボイ®	CTLA-4	悪性黒色腫, 肺癌	
アベルマブ	バベンチオ®	PD-L1	Merkel 細胞癌	
バビツキシマブ		ホスファチジルセリン	悪性黒色腫	開発中
<b>その他</b>				
デノズマブ	プラリア®	RANKL	骨粗鬆症	

青字：2017年現在、保険適用のある疾患。

対するモノクローナル抗体を投与する治療が近年普及している（表 6.12）。とくに重症乾癬や悪性黒色腫などでは著しい効果を見ることがあり、今後ますます発展することが予想される。一方で、結核顕在化などの重篤な感染症や自己免疫疾患、病態の逆説的な悪化（paradoxical reaction）などに注意する必要がある。また、高額な薬剤であり社会的関心も高まっていることから、適切な運用が求められている。

### バイオシミラー (biosimilar)

MEMO 

いわば生物学的製剤の後発医薬品である。先発品と抗体蛋白の一次構造は同一であるが、抗体を産生するクローンが異なる。先発品の2/3程度の価格であり、医療経済の面で注目されている。

## 5. IgG4 関連疾患 IgG4-related disease ★

血清 IgG4 高値 (135mg/dL 以上) と、種々の臓器への IgG4 陽性形質細胞の浸潤・腫瘤形成を特徴とする疾患概念である。下垂体へ浸潤すると自己免疫性下垂体炎、涙腺に浸潤すると上眼瞼が腫脹する Mikulicz 病 (図 12.26)、膵臓へ浸潤すると自己免疫性膵炎を発症する。臨床的に Sjögren 症候群に類似するが、抗 SS-A/B 抗体は通常陰性である。皮膚病変としては形質細胞増多症、偽リンパ腫、好酸球性血管リンパ球増殖症、木村病などが鑑別となり、これらと診断されたものの中に本症が含まれることがある。

臨床写真

図 12.26 Mikulicz 病 (Mikulicz' disease)

## E. 自己炎症性疾患 autoinflammatory diseases

いわゆる膠原病は、獲得免疫系の異常により自己抗体を産生することで発症するのに対し、自然免疫系の異常で説明される全身性疾患の存在が近年報告されるようになり、これをまとめて自己炎症性疾患という。狭義には自然免疫系にかかわる遺伝子異常によって発症するものをさすが、広義には成人 Still 病 (p.214 参照)、Behçet 病 (11 章 p.174 参照) や壊疽性膿皮症 (11 章 p.176 参照) などとも包括しうる。本書では代表的な疾患を取り上げる。

### 1. 家族性地中海熱 familial Mediterranean fever

常染色体劣性遺伝で、*MEFV* 遺伝子変異による。*MEFV* 遺伝子はピリン (pyrin) をコードし、これが低下することで自己炎症反応の制御が破綻すると考えられている。大部分は 20 歳以下で初発するが、中高年になって診断されることもある。典型例では 1～4 日間持続する高熱、腹痛、関節炎や胸膜炎といったエピソードを 2～4 週ごとに周期的に繰り返す。このときに、関節炎部位の周囲に丹毒様のびまん性紅斑がみられることがある (図 12.27)。NSAIDs やステロイド内服に反応しにくく、コルヒチンが著効する。

臨床写真

図 12.27 家族性地中海熱 (familial Mediterranean fever)

潰瘍を伴う浮腫性紅斑。Sweet 症候群 (9 章 p.143) に類似した皮疹を生じることもある。

### 2. クリオピリン関連周期熱症候群

cryopyrin-associated periodic syndrome ; CAPS

炎症の初期反応を制御するクリオピリン (*NLRP3* 遺伝子) の変異により、IL-1 $\beta$  が異常に産生されることで発症する常染色体優性遺伝疾患。臨床症状の程度により、家族性寒冷蕁麻疹

▶ 変動性紅斑角皮症 → p.280 参照.

## b. 掌蹠角化症 palmoplantar keratoderma ; PPK

### 定義・分類

遺伝性に手掌や足底に高度な過角化をきたす疾患の総称。臨床型や遺伝形式によりいくつかの病型に分類されているが、病型の決定が困難な症例も少なくない (図 15.14, 表 15.4)。

### 治療

いずれの型も根本的な治療法はない。レチノイド内服やサリチル酸ワセリン、保湿剤の外用。

### 1. 長島型掌蹠角化症

Nagashima type palmoplantar keratosis ; NPPK ★

日本で最も高頻度にみられる掌蹠角化症である。常染色体劣性遺伝で *SERPINB7* 遺伝子変異によることが最近判明した。潮紅を伴う過角化が掌蹠のみならず手背や足背、肘などに及ぶ (図 15.14① a, b)。多汗を伴い、入浴などにより角層が白く浸軟することが多い。

### 2. Unna-Thost 型掌蹠角化症

Unna-Thost palmoplantar keratoderma

同義語：(diffuse) non-epidermolytic palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝。乳児期から掌蹠に限局したびまん性の病変を形成し、周囲に紅暈を認める。掌蹠は発汗過多を示すことが多い。手背や足背に症状をきたさない。病理学的には、過角化と表皮肥厚が観察されるが顆粒変性を認めない。Vörner 型 (次項) との異同が議論になっている。

### 3. Vörner 型掌蹠角化症

Vörner palmoplantar keratoderma

同義語：(diffuse) epidermolytic palmoplantar keratoderma

常染色体優性遺伝。臨床的には Unna-Thost 型と同様 (図 15.14① c)。病理組織学的に顆粒変性 (granular degeneration)

臨床写真

a

臨床写真

b

臨床写真

c

臨床写真

d

図 15.14① 掌蹠角化症 (palmoplantar keratoderma)  
さまざまな程度の角化を掌蹠に認める。a, b:長島型。  
c: Vörner 型。d: 点状掌蹠角化症。



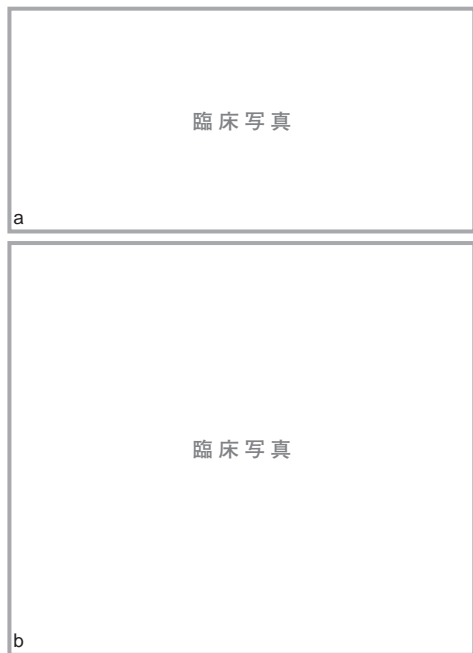


図 22.2 他の基礎疾患から発症した基底細胞癌  
a: 色素性乾皮症 D 群患者に生じた例 (矢印が基底細胞癌). b: 脂腺母斑上に生じた例.

常が発症に関与し、紫外線や外傷、放射線、癬痕などとの関連性もある。

また、色素性乾皮症、母斑性基底細胞癌症候群、慢性放射線皮膚炎、慢性砒素中毒症、脂腺母斑などの基礎疾患から発症することもあり、この場合は若年者にも生じ、多発する (図 22.2)。

### 病理所見

基底細胞に類似した腫瘍細胞の増殖 (図 22.3)。大きな楕円形の核をもち、細胞質に乏しく、異型性は低い。基底層では柵状配列 (palisading arrangement) を認め、周囲結合組織の増殖をみる。また、腫瘍胞巣と周囲結合組織との間に裂隙を認める点特徴的。表皮ないし毛包由来のメラノサイトを混じており、また間質内に大量のメラノファージが認められ、このため臨床的に黒色調となる。充実型 (solid)、微小結節型 (micronodular)、腺様型 (adenoid)、角化型 (keratotic)、嚢腫型 (cystic) など多様な病理所見を呈し、これらが混在する。(図 22.4)。

### 鑑別診断

母斑細胞母斑、青色母斑、Spitz 母斑、脂漏性角化症、悪性黒色腫、尋常性疣贅、壊疽性膿皮症などとの鑑別を要する。ダ

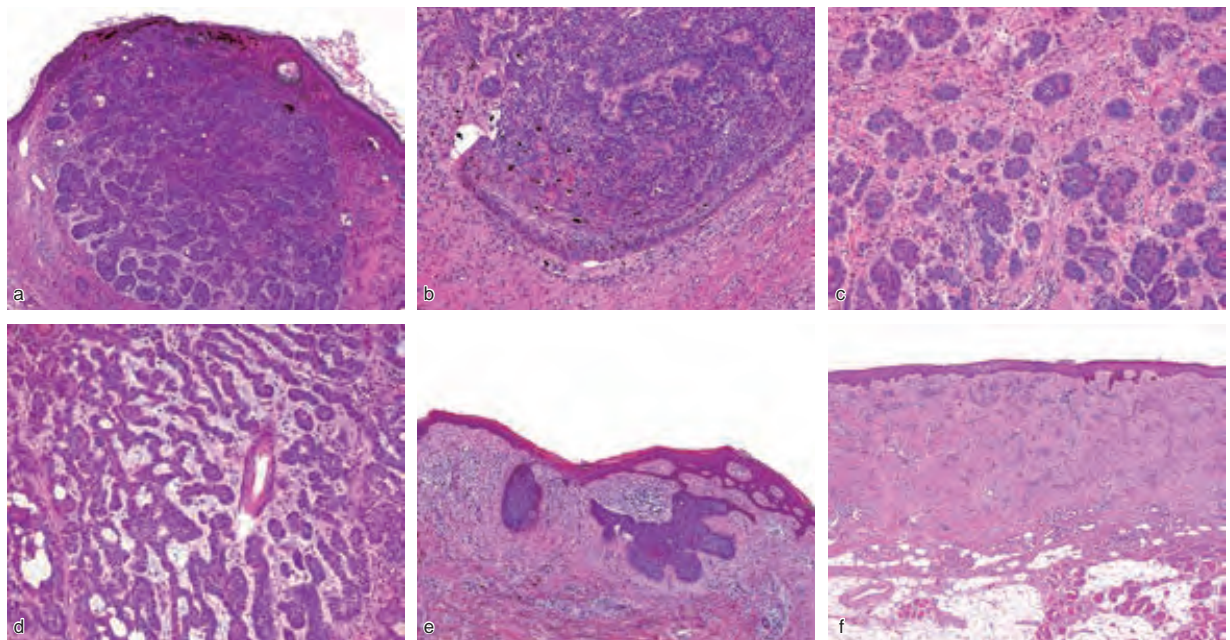


図 22.3 基底細胞癌の病理組織像

a: 充実型。表皮と連続している。b: 充実型。胞巣と結合組織の間に裂隙をみる。c: 微小結節型。10 細胞程度からなる小さな胞巣の集簇。d: 腺様型。e: 表在型。基底細胞に接して、釣り鐘状の胞巣が並ぶ。f: 斑状強皮症型。小さな胞巣が浸潤し、線維化を伴う。