

問題6.

正しい組み合わせのものを選べ。

- 1) 水疱性魚鱗鱗様紅皮症・サイトケラチン
- 2) 尋常性魚鱗鱗・ロクリン
- 3) 葉状魚鱗鱗・トランスクルタミナーゼ

- 4) Herlitz 致死型先天性表皮水疱症・ラミニン5
- 5) 進行性紅斑角化症・インボルクリン

解答: 4 (正確な数字を考慮しなければ、1, 3, 4が答え)

解説:

- 1) サイトケラチン→サイトケラチン1または10  
水疱型魚鱗鱗様紅皮症: サイトケラチン1または10の遺伝子異常  
常染色体優性遺伝
- 2) コゴイ微小腫瘍  
新生児期に全身びまん性紅潮

- 3) ムンロ微小腫瘍  
2) ロクリン→プロフィラグリン、フィラグリン  
尋常性魚鱗鱗: 表皮顆粒層蛋白であるフィラグリン前駆体であるプロフィラグリンのmRNAの不安定化  
顆粒層が薄くなつて消失

- 4) ニコルスキーアクセント  
常染色体劣性遺伝
- 5) ケプネル現象  
3) トランスクルタミナーゼ→トランスクルタミナーゼ1  
葉状魚鱗鱗: トランスクルタミナーゼ1の遺伝子異常  
常染色体劣性遺伝

\*このほかに・

- 1) 口腔内水疱が初発症状のことが多い。  
Herlitz 致死型先天性表皮水疱症: 混合型表皮基底膜蛋白の異常による接着障害
- 2) 病理組織像はブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群(SSSS)に類似する。  
非水疱型先天性魚鱗鱗様紅皮症: 常染色体劣性遺伝  
一部の症例で、トランスクルタミナーゼ1の遺伝子異常

4) ○

Herlitz 致死型先天性表皮水疱症: 混合型表皮基底膜蛋白の異常による接着障害

5) ラミニン5の表皮基底膜蛋白の異常による接着障害

常染色体劣性遺伝

※Herlitz致死型=Herlitz型

5) インボルクリン→ロクリン  
進行性紅斑角化症: ロクリン遺伝子の変異

常染色体優性遺伝

問題7.

皮疹の症状でないものはどれか。

- 1) 紅斑  
\*講義では、ステロイド外用は無意味と言っていたが、教科書では、有効なこともある、と
- 2) 落葉状天疱瘡のみを検出する。  
落葉状天疱瘡では、表皮全層の細胞間に沈着する。
- 3) 水疱性鱗天疱瘡のことである。落葉状天疱瘡では、表皮全層の細胞間に沈着する。
- 4) 抗デスマグレイン1抗体のみを検出する。
- 5) 哮症でもステロイド全身投与が原則だが、外用は無意味である。

解答: 3

- 3 -

- 4 -

☆ エトレチナート  
レチノイド(ビタミンAおよびその誘導体の総称)の一種。上皮組織の増殖および分化を調節する作用がある。

☆ 免疫抑制薬内服

メトトレキサートやシクロスボリンを単独で用いる。  
※ステロイド内服は鱗状乾燥を惹起する可能性があるため、原則として行わない。

問題4.

尋常性乾燥で正しいものはどれか。

- 1) ポーリエ micro小腫瘍
- 2) コゴイ微小腫瘍
- 3) ムンロ微小腫瘍
- 4) ニコルスキーアクセント
- 5) ケプネル現象

解答: 3, 5

解説:

- 1) ポーリエ micro小腫瘍; 茎状息肉症などのT細胞リンパ腫でみられる。  
疱性乾燥でみられる。
- 2) コゴイ微小腫瘍; 多房性の膿瘍、つまり海綿状腫瘍。細胞膜が網目状に残存したために起ころる。膿瘍
- 3) ムンロ微小腫瘍; 角層以下に現れた小さな無菌性膿瘍。尋常性乾燥に特徴的である。
- 4) ニコルスキーアクセント; 正常に見える皮膚を摩擦すると、水疱を生じる現象。
- 5) ケプネル現象; 鮫當皮膚部に摩擦や日光などの刺激を加えると、病変を生じる現象。  
乾燥などで陽性となる。

問題5.

落葉状天疱瘡について正しいものを選べ。

- 1) 口腔内水疱が初発症状のことが多い。
- 2) 病理組織像はブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群(SSSS)に類似する。
- 3) 單光抗体法で墨底膜にて一致したIgG沈着がみられる。
- 4) ELISAによる診断ができる。
- 5) ステロイド外用が有効である。

解答: 2, 4

解説 1、口腔粘膜病変がみられるのは尋常性天疱瘡。

- 2、落葉状天疱瘡は、棘融解性水疱形成が表皮角層下～表皮上層でみられる。  
SSSSは、表皮上層で落葉状天疱瘡と類似した棘融解と浅い水疱を生じる。角質下～顆粒層での剥離形成や棘融解、多核白血球の浸潤などを認める。
- 3、水疱性鱗天疱瘡のことである。落葉状天疱瘡では、表皮全層の細胞間に沈着する。
- 4、抗デスマグレイン1抗体のみを検出する。
- 5、哮症でもステロイド全身投与が原則だが、外用は無意味である。