

琉球大学学術リポジトリ

偏光顕微鏡下に観察されるネザートン症候群の毛髪異常

メタデータ	言語: English 出版者: 琉球大学 公開日: 2020-09-16 キーワード (Ja): キーワード (En): diagnosis, Netherton syndrome, polarized light, polarized light microscopy, trichorrhexis invaginate 作成者: Utsumi, Daisuke, 内海, 大介 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12000/46708

(別紙様式第3号)

論 文 要 旨

論 文 題 目

Hair Abnormality in Netherton Syndrome Observed under Polarized Light Microscopy
(偏光顕微鏡下に観察されるネザートン症候群の毛髪異常)

氏名 内海 下介 

【背景】	ネ	ザ	ー	ト	ン	症	候	群	は	、	SPINK5	遺	伝	子	の				
変	異	に	よ	る	先	天	性	魚	鱗	癬	、	毛	髪	異	常	、	ア	ト	ピ
一	素	因	を	三	徴	と	す	る	常	染	色	体	劣	性	遺	伝	の	先	天
性	角	化	症	で	あ	る	。	光	学	顕	微	鏡	下	で	観	察	さ	れ	る
陥	入	性	裂	毛	(bamboo hair)	は	ネ	ザ	ー	ト	ン	症	候	群	に	特			
異	的	な	毛	髪	異	常	所	見	で	あ	る	が	、	成	人	患	者	で	は
こ	の	毛	髪	所	見	が	改	善	す	る	こ	と	も	あ	り	、	陥	入	性
裂	毛	を	見	出	す	こ	と	は	必	ず	し	も	容	易	で	は	な	い	。
【目的】	我	々	が	新	た	に	見	出	し	た	ネ	ザ	ー	ト	ン	症			
候	群	患	者	の	毛	髪	を	偏	光	顕	微	鏡	下	で	観	察	し	た	際
の	特	徴	的	な	帯	状	の	異	常	偏	光	所	見	(band-like pattern))				
の	診	断	有	用	性	と	組	織	学	的	変	化	の	検	討	を	目	的	と
し	た	。																	
【方法】	8	人	の	日	本	人	ネ	ザ	ー	ト	ン	症	候	群	患	者			
の	毛	髪	を	採	取	し	、	偏	光	顕	微	鏡	下	に	異	常	偏	光	所
見	を	観	察	し	、	そ	の	頻	度	と	疾	患	重	症	度	の	関	連	を
評	価	し	た	。	ま	た	一	人	の	患	者	の	被	髪	頭	部	皮	膚	の
組	織	学	的	検	討	を	行	っ	た	。									
【結果】	採	取	さ	れ	た	8	例	す	べ	て	の	患	者	毛	髪	で	、		
帯	状	の	異	常	偏	光	所	見	が	観	察	さ	れ	た	。	健	常	人	お

が	見	出	し	た	偏	光	顕	微	鏡	下	で	の	毛	髪	異	常	偏	光	所
見	は	陥	入	性	裂	毛	が	存	在	し	な	い	患	者	毛	髪	で	も	観
察	さ	れ	、	そ	の	頻	度	は	陥	入	性	裂	毛	よ	り	も	高	い	。
こ	の	観	察	方	法	は	非	常	に	簡	便	で	あ	り	ネ	ザ	ー	ト	ン
症	候	群	の	診	断	手	段	と	し	て	の	臨	床	的	意	義	は	高	い
と	考	え	る	。	異	常	偏	光	所	見	の	頻	度	は	皮	膚	炎	の	重
症	度	と	相	関	す	る	傾	向	が	あ	り	、	そ	の	形	成	に	は	皮
膚	の	炎	症	と	の	関	連	が	示	唆	さ	れ	た	。	SPINK5	が	コ	ー	
ド	す	る	LEKTI	タン	パク	は	毛	包	の	内	毛	根	鞘	に	も	発			
現	す	る	。	患	者	毛	髪	で	外	毛	根	鞘	に	異	所	性	の	メラ	
ニン	顆	粒	の	分	布	が	み	ら	れ	た	理	由	と	し	て	、	色	素	
細	胞	か	ら	表	皮	角	化	細	胞	へ	の	メラ	ニン	輸	送	の	障		
害	が	内	毛	根	鞘	の	脆	弱	化	に	よ	り	引	き	起	こ	さ	れ	た
た	め	と	考	え	た	。	患	者	被	髪	部	の	皮	膚	真	皮	組	織	に
お	い	て	限	局	し	た	範	囲	に	同	時	多	発	的	に	陥	入	性	裂
毛	が	観	察	さ	れ	た	こ	と	は	、	陥	入	性	裂	毛	形	成	の	引
き	金	と	な	る	要	因	が	病	変	部	皮	膚	に	局	在	す	る	可	能
性	を	示	唆	し	て	い	る	。											