




Title	Hair Abnormality in Netherton Syndrome Observed under Polarized Light Microscopy(Abstract_論文要旨)
Author(s)	Utsumi, Daisuke
Citation	Journal of the American Academy of Dermatology, 83(3): 847-853
Issue Date	2020-09
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12000/46708
Rights	

(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。