






Title	Hair Abnormality in Netherton Syndrome Observed under Polarized Light Microscopy( Review_審査要旨 )
Author(s)	Utsumi, Daisuke
Citation	Journal of the American Academy of Dermatology, 83(3): 847-853
Issue Date	2020-09
URL	<a href="http://hdl.handle.net/20.500.12000/46708">http://hdl.handle.net/20.500.12000/46708</a>
Rights	

令和 2 年 2 月 6 日

(別紙様式第 7 号)

論文審査結果の要旨

報告番号	*論文博第 号	氏名	内海 大介
論文審査委員	審査日	令和 2 年 1 月 8 日	
	主査教授	中西 浩一	
	副査教授	前田 士郎	
	副査教授	高山 千利	
(論文題目)			
Hair Abnormality in Netherton Syndrome Observed under Polarized Light Microscopy (光学顕微鏡で偏光下に観察されるネザートン症候群の毛髪異常)			
(論文審査結果の要旨)			
1. 研究の背景と目的:			
<p>ネザートン症候群は、<i>SPINK5</i> 遺伝子の変異による先天性魚鱗癬、毛髪異常、アトピー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。患者にみられる陥入性裂毛 (bamboo hair) は、診断に重要な毛髪異常所見であるが、成長とともに減少するため診断に難渋する場合も多い。申請者らは、1 例のネザートン症候群患者において、患者毛髪が偏光下での顕微鏡観察で特徴的な不連続偏光所見を示すことを見出した。本研究では、この偏光観察所見がネザートン症候群患者に共通して観察され、新たな診断手法となることを検証した。さらに、この偏光所見と皮膚症状の重症度の関連や、陥入性裂毛と偏光所見の発生機序について検討した。</p>			
2. 研究内容			
<p>ネザートン症候群患者に見られた偏光フィルター存在下で観察される特徴的な毛髪所見は、0.1~1 mm 程度の幅で周囲の毛髪と比較し明るい帯状の偏光 (band-like pattern) として観察された。この異常偏光所見は 8 例のネザートン症候群患者の全てに共通して見られたが、10 人の健常人および 10 人のアトピー性皮膚炎患者の毛髪では、同様の所見は確認されなかった。また陥入性裂毛が存在しない患者毛髪でもこの異常偏光所見が観察された。同一患者における異常偏光所見の頻度は、陥入性裂毛の頻度と比較し有意に高かった。また毛髪の異常偏光所見の存在頻度が高い患者ほど、皮膚炎症状がより重度である傾向があり、その形成には皮膚の炎症との関連が示唆された。</p> <p>被髪頭部皮膚生検を行った 1 例の病理組織標本において、本来メラニン顆粒が存在しない毛包の外毛根鞘に、異所性にメラニン顆粒が分布していた。健常人の毛髪の毛皮質内ではメラニン顆粒が均一に分布するが、患者の毛皮質ではメラニン顆粒が不均一に分布し、一部では粒状に凝集していた。<i>SPINK5</i> 遺伝子がコードする LEKTI 蛋白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。患者病変部皮膚の一部では、真皮のほぼ同一の深さで、非常に限局した範囲に陥入性裂毛が同時多発的に毛包内で形成されていた。陥入性裂毛形成の引き金となる要因が病変部の表皮に局在する可能性を示唆している。</p>			



### 3. 研究の意義と学術的水準

申請者らが見出したネザートン症候群患者の特徴的な偏光所見は、これまでに報告のない新たな知見である。それらが観察される頻度は陥入性裂毛よりも高く、この観察方法は非常に簡便で、通常の診療室で観察可能であることから、ネザートン症候群の新たな診断手法としての臨床的意義は高いと考える。陥入性裂毛が観察されないためネザートン症候群の確定診断がなされずに、重症のアトピー性皮膚炎とされている潜在患者が存在することも考えられる。この異常偏光所見を根拠とした診断方法は、ネザートン症候群診断の感度を高められる可能性があり、その意義は高いと評価する。




以上の結果から、本論文は学位授与に十分値するものと判断した。

- 備考
- 1 用紙の規格は、A4とし縦にして左横書きとすること。
  - 2 要旨は800字～1200字以内にまとめること。
  - 3 \*印は記入しないこと。

令和2年2月6日

(別紙様式第11号)

学 力 確 認 結 果 の 要 旨

報告番号	*論文博第 号	氏名	内海 大介
論文審査委員	審査日	令和 2年 1月 8日	
	主査教授	中西 浩一	
	副査教授	前田 士郎	
	副査教授	高山 千利	

(学力確認結果の要旨)

学力の確認は口頭による公開討論によって行い、以下の点について確認した。

- ① 提出論文の内容、意義について十分に把握していること。
- ② 研究の背景、目的と方法について熟知していること。
- ③ 研究結果について正しく理解していること。
- ④ 関連する国内外の研究を良く把握していること。
- ⑤ 研究結果の展望について確かな見識を有していること。

審議の結果、これらに関連する質問に対して十分満足する回答がえられたため、  
よって、大学院博士課程を修了した者と同等以上の学力を有するものとして判定した。

- 備考 1 用紙の規格は、A4とし縦にして左横書とすること。  
2 \*印は記入しないこと。