

病因・疫学

基底膜部に IgA 自己抗体が線状に沈着して表皮下水疱を生じる。日本人では、基底膜部に IgA が沈着する疾患の大部分は本症である。

病理所見

表皮下水疱および好中球を主体とする細胞浸潤を認める。

検査所見・診断

蛍光抗体直接法によって基底膜部への線状の IgA 沈着を証明する。**蛍光抗体間接法**で血清中に抗基底膜 IgA が証明されることもある。1M 食塩水処理皮膚を用いた蛍光抗体間接法 (p.244 MEMO 参照) を行うと、表皮側に染まる場合 (17 型コラーゲンの 120 kD, 97 kD 分解産物が抗原) と、真皮側に染まる場合 (VII 型コラーゲンが抗原) がある。どちらも臨床症状に大きな違いはない。

鑑別診断

Duhring 疱疹状皮膚炎との鑑別点としては、①病理所見で、顆粒状ではなく線状の IgA 沈着がみられる、②血清中に抗基底膜 IgA を検出する場合がある、③ HLA-B8, DR3, DQ2 との相関を認めない、④粘膜症状をきたす、⑤グルテン過敏症を伴わないがあげられる。

治療

DDS が有効。DDS 無効の場合にはステロイド内服。



図 14.35 線状 IgA 水疱症 (linear IgA bullous dermatosis)

膿疱症 pustular disease

1. 掌蹠膿疱症 しょうせき palmoplantar pustulosis ★

同義語：pustulosis palmaris et plantaris；PPP

Essence

- 中年の手掌足底に対称性の無菌性膿疱を形成し、慢性に経過する。
- 喫煙、細菌感染 (扁桃炎^{うし})、齲齒、歯科金属アレルギーなどが原因として関与する症例がある。
- 胸肋鎖骨間骨化症を合併して胸痛をきたす場合がある。
- 治療として、禁煙、ステロイド外用、扁桃摘出など。



図 14.36① 掌蹠膿疱症 (palmoplantar pustulosis)



図 14.36② 掌蹠膿疱症 (palmoplantar pustulosis)
 手掌足底における多発性の小膿疱の集簇。

症状

手掌の母指球部や小指球部，足底の土踏まず部に小水疱が多発し，膿疱化して周囲は紅斑となり，融合して局面を形成する(図 14.36)。ときに痒痒がある。爪の点状陥凹や肥厚が高頻度にみられる。膿疱は2～4週間で繰り返し発生して慢性に経過，膝や下肢，頭部などに拡大することもある。約10%の症例で胸肋鎖骨間骨化症を合併し胸痛を伴う。

病因

病因は不明である。1日20本以上の長期喫煙者に多い。病巣感染(扁桃炎，齲歯など)がみられる例では，治療により本症の治癒軽快を認めることがあり，細菌アレルギーの関与が示唆されている。歯科金属アレルギーを誘因とする症例もある。膿疱性乾癬の限局型という説もある。

病理所見

表皮内の無菌性単房性膿疱で，中に好中球と変性角化細胞とを含む。軽度な真皮への細胞浸潤を認める。

検査所見

扁桃炎や齲歯などの病巣感染を検索するため，末梢血検査で白血球数，ASO，CRP，赤沈などを参考にする。扁桃マッサージで皮疹の増悪をきたす症例もある。金属アレルギーの検索には口腔内金属の確認，金属パッチテスト，口腔内電流測定など。関節症あるいは骨化症(胸肋鎖骨間骨化症)の有無を確認する。

鑑別診断

異汗性湿疹，白癬，膿疱性乾癬，接触皮膚炎，好酸球性膿疱性毛包炎，反応性関節炎(Reiter 症候群)など。

治療

長期喫煙者では禁煙が有効である。背景となる病巣感染を治療あるいは予防する。咽頭炎の予防，抗菌薬内服，耳鼻科や歯科治療など。扁桃摘出が有効なこともある。皮疹に対しては，ステロイド外用薬や活性型ビタミンD₃軟膏が第一選択である。PUVA療法も有効である。急性増悪時にはレチノイドやシクロスポリン，メトトレキサート，コルヒチンの内服を考慮する。

2. 角層下膿疱症 subcorneal pustular dermatosis

同義語：スネドン ウィルキンソン Sneddon-Wilkinson 病

症状

40歳以上の女性にまれにみられる。体幹や間擦部に紅斑や膿疱が環状ないし蛇行状に配列する。膿疱は速やかに乾燥し痂皮や鱗屑を残す（フリル様の落屑，**図 14.37**）。自覚症状および全身症状を伴わず粘膜症状をきたすこともないが，増悪と寛解を繰り返し慢性に経過する。

病因・病理所見・鑑別診断

多くの症例では原因不明であるが，一部の症例では IgA 型骨髄腫や潰瘍性大腸炎を合併する。病理組織学的には，角層下に好中球を主体とする無菌性膿疱を認め，コゴイ海綿状膿疱はみられない。

臨床的にも病理組織学的にも **IgA 天疱瘡** (p.239) と区別がつかないことが多い。そのため鑑別に**蛍光抗体直接法**が必要である。本症では IgA の角化細胞間への沈着を認めない。そのほか，**真菌感染症**，**膿疱性乾癬**，**伝染性膿痂疹**などを鑑別する。

治療

DDS の内服が有効である。レチノイド，PUVA が有効な例もある。

3. 好酸球性膿疱性毛包炎 eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji) ; EPF

同義語：好酸球性膿疱性皮膚症 (eosinophilic pustular dermatosis)

Essence

- 顔面などに主に毛包に一致した，癢痒を伴う丘疹および膿疱が集簇。
- 成年男子に好発，原因不明。再燃と寛解を繰り返し慢性に経過。
- 膿疱内容物に多数の好酸球が混じる。

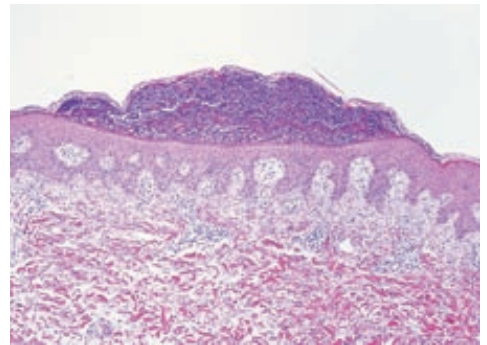
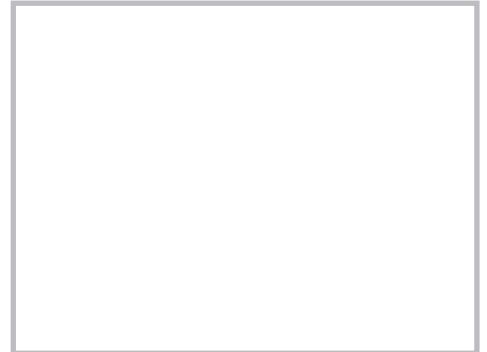


図 14.37 角層下膿疱症 (subcorneal pustular dermatosis)



図 14.38 好酸球性膿疱性毛包炎 (eosinophilic pustular folliculitis)
 掻痒を伴う毛孔一致性の丘疹や小膿疱の集簇。

- ときに HIV 感染症に関連して出現。
- 治療はインドメタシンが有効。

症状・病因

20～30歳代の男性に好発する。無菌性で毛孔一致性の掻痒の強い丘疹や小膿疱が環状に集簇し、紅色局面を形成する。遠心性に拡大し、ときに中心治癒傾向を示す(図 14.38)。主に顔面、上半身、上肢伸側に好発するが、毛包の存在しない手掌足底にも掌蹠膿疱症に類似した皮疹が生じることがある。皮疹は色素沈着を残して治癒するが、再燃と寛解を繰り返す。造血器腫瘍や HIV 感染症に合併することがある。日本からの報告例が多い。病因は不明。

病理所見・検査所見・鑑別診断・治療

膿疱内容物には多数の好酸球を混じる。毛包および毛包付属器への好酸球の浸潤、毛包の破壊がみられる。末梢血では好酸球増多。白癬、カンジダ症、毛包炎、尋常性痤瘡、酒皰、接触皮膚炎などとの鑑別を要し、手掌足底に生じた場合は掌蹠膿疱症と鑑別困難になる。治療ではインドメタシンが著効する。

4. 急性汎発性膿疱性細菌疹

acute generalized pustular bacterid ; AGPB

上気道感染に引き続き、体幹、四肢に急激な無菌性膿疱を生じるもの。発症機序がはっきりせず、独立疾患単位としては議論がある。

5. 小児肢端膿疱症 infantile acropustulosis

乳幼児の四肢末端に発生、再発性をもつ。掻痒の強い無菌性の多発性小膿疱、小水疱を主病変とした膿疱症である。

▶ 膿疱性乾癬 → 15章 p.270 参照。