

裂隙中の棘融解細胞は少数のデスモソームで緩やかに結合しており，“壊れたがれき状”の外観を呈する（図 14.18）。蛍光抗体法で自己抗体は検出されない。

診断

臨床症状や病理診断による。本症は常染色体優性遺伝疾患であり，家族内発症が多いので家族歴が重要である。また，*ATP2C1* 遺伝子の変異を同定することにより，遺伝子診断も可能である。

治療

ステロイド外用が有効である。細菌感染や真菌感染を伴っていることが多く，それらの治療も必要である。レチノイド内服が有効なこともある。難治例には外科的切除など。

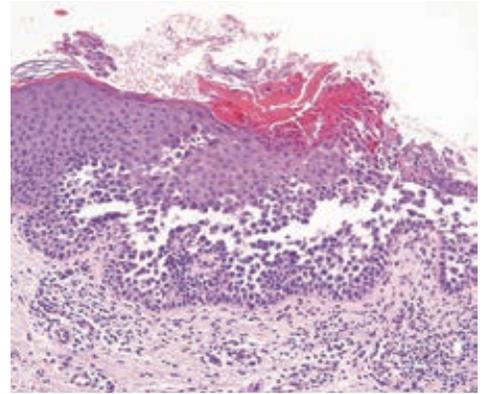


図 14.18 Hailey-Hailey 病の病理組織像
表皮の棘融解。

B. 自己免疫性水疱症（後天性水疱症） autoimmune blistering diseases

a. 表皮内水疱症（天疱瘡群） pemphigus

Essence

- 角化細胞間を結合するデスモソームの構成分子，デスモグレイン 1 および 3（図 1.14 参照）に対する自己抗体によって棘融解が生じ，表皮内水疱（弛緩性水疱）を形成する自己免疫疾患。
- 尋常性天疱瘡と落葉状天疱瘡が 2 大病型である。中高年に好発。
- 角化細胞間への自己抗体沈着（蛍光抗体直接法），抗デスモグレイン抗体の存在（CLEIA/ELISA），Nikolsky 現象陽性。
- 治療はステロイドや免疫抑制薬の内服，免疫グロブリン大量静注療法など。

分類

尋常性天疱瘡と落葉状天疱瘡の 2 つに大別され（表 14.2），さらに前者の亜型として増殖性天疱瘡，後者の亜型として紅斑性天疱瘡がある。各病型の特徴を表 14.3 にまとめる。このうち，尋常性天疱瘡（図 14.19）が天疱瘡全体の 6 割を占める。そのほか，腫瘍随伴性天疱瘡などの疾患が存在する。

病因

尋常性天疱瘡では，表皮下層に豊富に分布するデスモグレイン 3 に対する自己抗体が必ず存在して細胞接着機能が障害さ

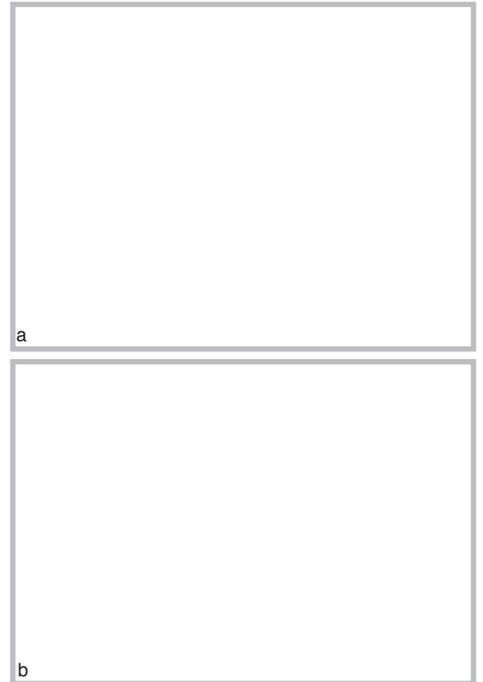


図 14.19 天疱瘡 (pemphigus)
a：尋常性天疱瘡で見られる口内のびらん。b：表皮内水疱（弛緩性水疱）。

表 14.2 天疱瘡の診断基準

--

表 14.3 天疱瘡群の各病型の特徴

--

れ、その結果、基底細胞直上での棘融解と水疱形成をきたす。一方、落葉状天疱瘡では表皮のほぼ全層に分布するデスモグレイン 1 に対する自己抗体により表皮上層での棘融解が生じ、非常に破れやすい水疱、浅いびらんを形成するようになる (図 14.20)。

病理所見

角化細胞間結合の解離がみられる〔棘融解 (acantholysis)〕。この解離が進行することで裂隙が発生し、表皮内水疱が形成される。水疱内には、剥離して細胞間結合が消失し球状に変形した有棘細胞が存在する (棘融解細胞)。棘融解細胞は、尋常性天疱瘡や増殖性天疱瘡では基底層直上に、落葉状天疱瘡や紅斑性天疱瘡では表皮上層 (角層直下、顆粒層など) に認められる。

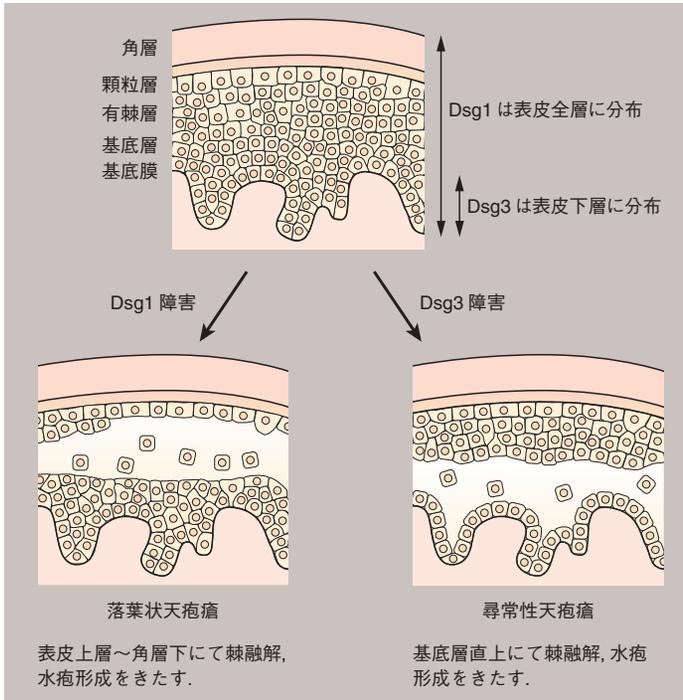


図 14.20 表皮におけるデスモグレイン 1 および 3 の分布, ならびに天疱瘡の発生メカニズム
病型分類の鍵はデスモグレイン分子にある (図 14.24 参照)。

増殖性天疱瘡では, これらの所見のほかに表皮肥厚や乳頭腫症を伴い, 表皮内には好酸球の充満した小膿疱がみられる。

検査所見

CLEIA ないし ELISA によりデスモグレイン 1 と 3 に対する自己抗体を検出する。蛍光抗体直接法で病変部角化細胞間への IgG の沈着を証明, 蛍光抗体間接法により患者血清中の抗表皮細胞間抗体 (IgG) を証明する (図 14.21)。Tzanck 試験 (5 章 p.87 参照) は現在では補助的検査として行われる。末梢血や水疱内容液で好酸球増多がみられることがある。

1. 尋常性天疱瘡 pemphigus vulgaris ; PV ★

Essence

- 中高年に好発, 口腔粘膜の有痛性びらんで初発し, 皮膚に弛緩性水疱やびらんを形成する。
- 角化細胞同士を接着する, デスモグレイン 3 分子に対する自己抗体の存在が必須。
- デスモグレイン 3 抗体のみでは粘膜優位型, デスモグレイン 1 と 3 の両方が存在する場合は全身に水疱も多発する粘

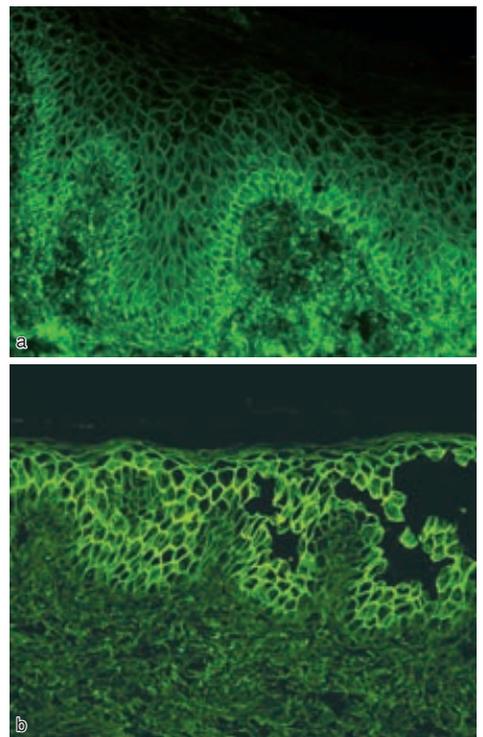


図 14.21 天疱瘡の蛍光抗体直接法
患者皮膚の角化細胞間に IgG が沈着している。a : 尋常性天疱瘡。b : 落叶状天疱瘡。