

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

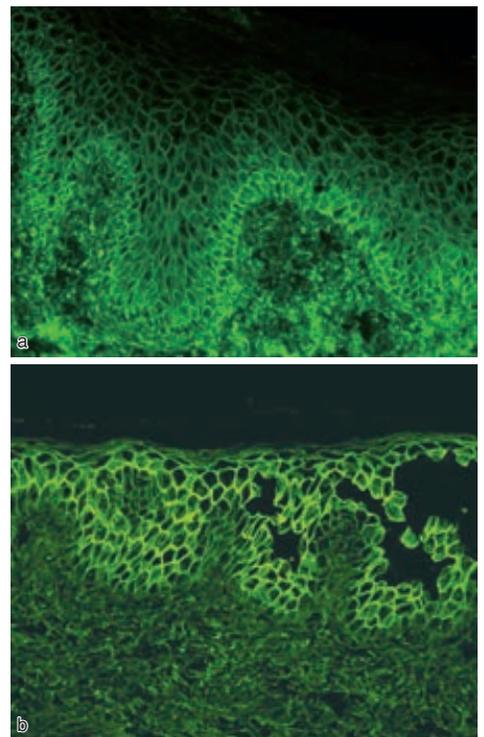


図 14.21 天疱瘡の蛍光抗体直接法
患者皮膚の角化細胞間に IgG が沈着している。a：尋常性天疱瘡。b：落叶状天疱瘡。

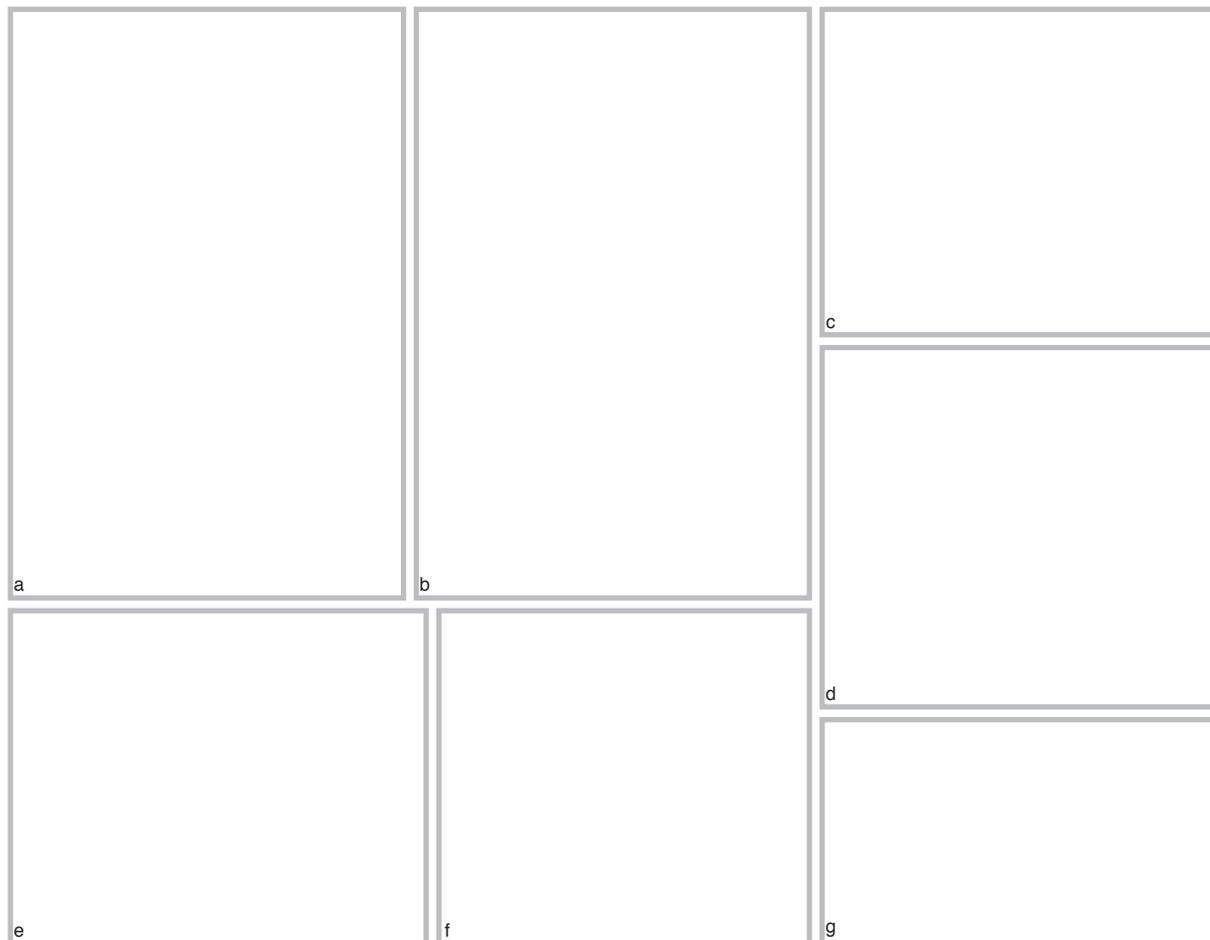


図 14.22 尋常性天疱瘡 (pemphigus vulgaris)

a: 浮腫性の紅斑と水疱形成. b: 水疱は容易に破れ, びらんになる. c: 外陰部 (亀頭部) における粘膜面のびらん. d: 体幹の水疱とびらん, 痂皮の混在. e, f: 口唇, 口腔内における難治性のびらん. g: 健常皮膚上に生じた水疱.

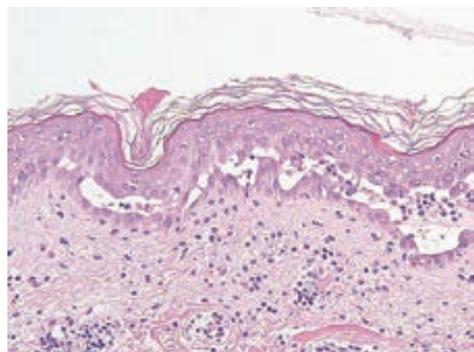


図 14.23 尋常性天疱瘡の病理組織像
基底層直上での棘融解.

膜皮膚型となる.

- 基底層直上での棘融解, 水疱形成.
- Nikolsky 現象陽性.
- 治療はステロイド内服や免疫グロブリン大量静注療法など.

症状

中高年に好発. 70 ~ 80% の症例では突然発生する有痛性の口腔粘膜のびらん, 潰瘍が初発症状となる. やがて健常皮膚に大小さまざまな水疱が発生する (図 14.22). 水疱はどの部位にも発生しうるが, 圧迫や摩擦の多い背, 殿部, 足などに好発する. 水疱の被膜は容易に破れ, 大きなびらんや痂皮を形成して疼痛を伴う. また, 水疱を破れないようにして圧迫すると, 水疱が周囲の健常皮膚にも拡大し, びらんを形成する (Nikolsky 現象).

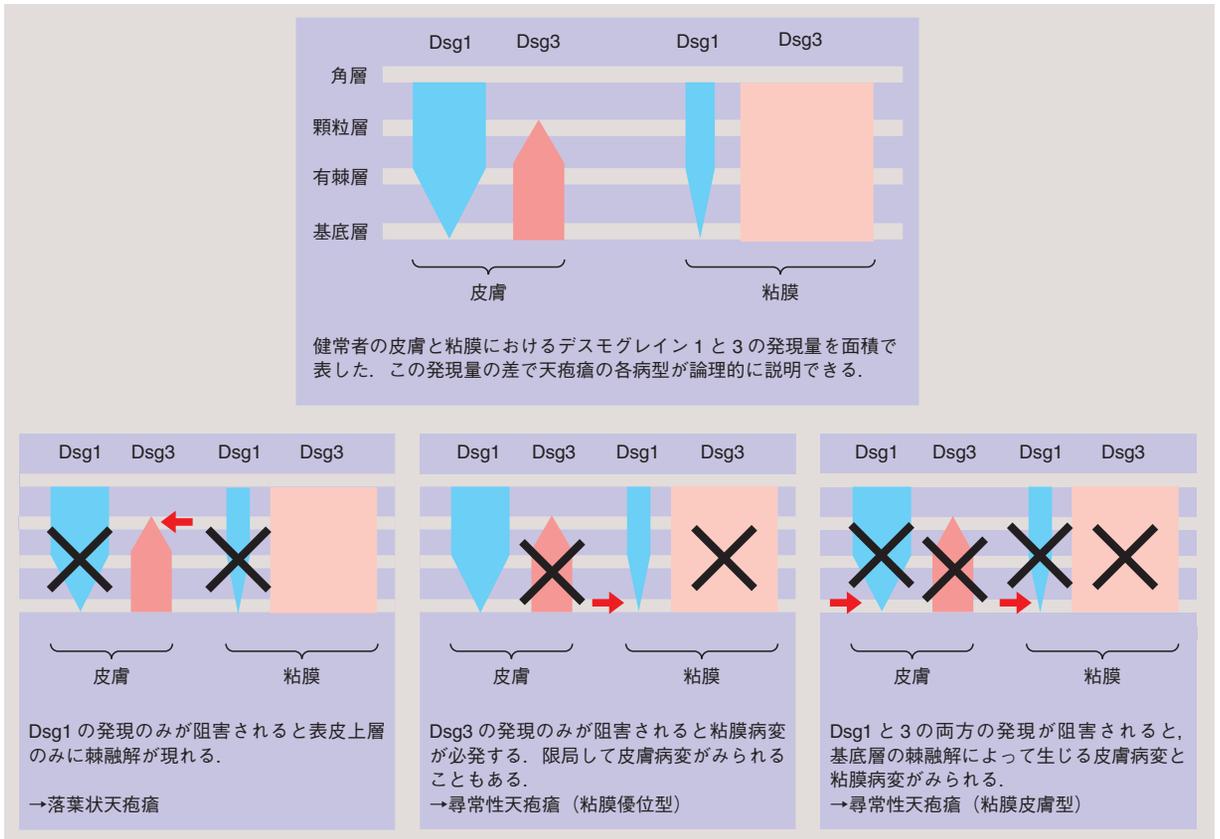


図 14.24 皮膚と粘膜のデスモグレイン1と3の発現量からみた天疱瘡各病型の成因 (図 14.20 参照)

口腔内から食道粘膜にかけて生じるびらんが原因となって、摂食困難をみる。皮疹が広範囲に及ぶと体液の喪失による電解質異常や低蛋白血症がみられ、二次感染によって致命的となることがある。胸腺腫や重症筋無力症などの合併例もある。

病理所見

棘融解による表皮内水疱。とくに基底層1層のみを底に残して水疱を形成することが多く、墓石状外観 (tombstone appearance) と呼ぶ (図 14.23)。水疱内容および真皮上層に好酸球の浸潤を認める。好酸球が表皮内に浸潤して海綿状態を形

表 14.4 CLEIA/ELISA によるデスモグレイン (Dsg) に対する自己抗体の検出、診断の確定

--



図 14.25 増殖性天疱瘡 (pemphigus vegetans)



図 14.26① 落葉状天疱瘡 (pemphigus foliaceus)
a: 背部のびらん。b: 胸部の紅斑, 色素沈着。

成することがある。

診断

臨床症状や病理所見に加え, 蛍光抗体法や CLEIA/ELISA による抗デスマoglein 抗体の証明が必須である (前項参照)。血清中の自己抗体価は天疱瘡の病勢を反映するといわれる。CLEIA/ELISA で抗デスマoglein 3 抗体のみを検出した際には, 粘膜症状が主体で皮膚症状は軽微である (粘膜優位型)。一方, デスマoglein 1 と 3 の両方の自己抗体を検出した際には, 口腔粘膜とともに全身皮膚にも水疱形成をみる場合が多い (粘膜皮膚型, 図 14.24, 表 14.4)。

鑑別診断

水疱性類天疱瘡, 落葉状天疱瘡, ^{デューリング}Duhring 疱疹状皮膚炎, 伝染性膿痂疹, TEN 型薬疹, 水疱型薬疹, 多形紅斑, ^{ステイブンス}Stevens-Johnson 症候群など。

治療

ステロイド全身投与が第一選択 (プレドニゾロン 1 mg/kg/日) である。疾患の病勢を PDAI (pemphigus disease area index) で随時評価しながら, ステロイドを漸減して離脱ないし維持量投与を目指す。難治性の場合には免疫グロブリン大量静注療法や血漿交換療法を併用する。近年は抗 CD20 抗体 (リツキシマブなど) の有効性が報告されている。局所にはワセリンやステロイド外用薬などを用いる。

2. 増殖性天疱瘡 pemphigus vegetans

症状

尋常性天疱瘡の亜型。小水疱で始まるが, びらん面は再上皮化することなく次第に増殖隆起する。しばしば小水疱, 膿疱を呈する。腋窩や臍窩外陰部などの間擦部に好発し, 悪臭が強い (図 14.25)。尋常性天疱瘡と同様の水疱・びらんから初発して隆起するものを ^{ナイマン}Neumann 型, 小膿疱が主体のものを ^{アロポ-}Hallopeau 型という。Hallopeau 型は Neumann 型より予後良好である。

鑑別診断

扁平コンジローマ, ^{せんけい}尖圭コンジローマ, 慢性膿皮症, 深在性真菌症など。