



a



b

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ogleイン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ogleイン 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ogleイン 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.

治療

尋常性天疱瘡に準じる。

3. 落葉状天疱瘡 pemphigus foliaceus ; PF ★**Essence**

- 中高年に好発。脆弱な水疱および落屑^{らくせつ}、痂皮を伴うびらんが全身に生じる。粘膜病変はない
- デスモグレイン1のみに対する自己抗体の存在。
- 表皮浅層（顆粒層）での棘融解、水疱形成。
- 検査および治療は尋常性天疱瘡に準じるが、ステロイドは比較的少量で有効。

症状

中高年に好発する。弛緩性の小水疱を生じるが非常に破れやすく、これが乾燥して葉状の鱗屑^{りんせつ}となって次々と剥離する。顔面、頭部、背部、胸部などの脂漏部位に好発する。進行して汎発化し、紅皮症になることもある（図 14.26）。尋常性天疱瘡とは異なり、粘膜病変はみられない。Nikolsky 現象陽性。全身状態は比較的良好。

病理所見・検査所見

棘融解は角層下～表皮上層でみる（図 14.27）。蛍光抗体法で角化細胞間への IgG 自己抗体の沈着を確認、CLEIA/ELISA で抗デスモグレイン1抗体のみを検出する。

治療

尋常性天疱瘡に準じる。ステロイド開始量は尋常性天疱瘡よりも少量で十分なことが多く（プレドニゾン 0.5 mg/kg/日）、ステロイド外用薬のみで有効な場合もある。

4. 紅斑性天疱瘡 pemphigus erythematosus

シネア アッシャー

同義語：Senear-Usher 症候群

落葉状天疱瘡の亜型で中高年に好発する。臨床像は落葉状天

ウェスタンブロット法と自己免疫性水疱症

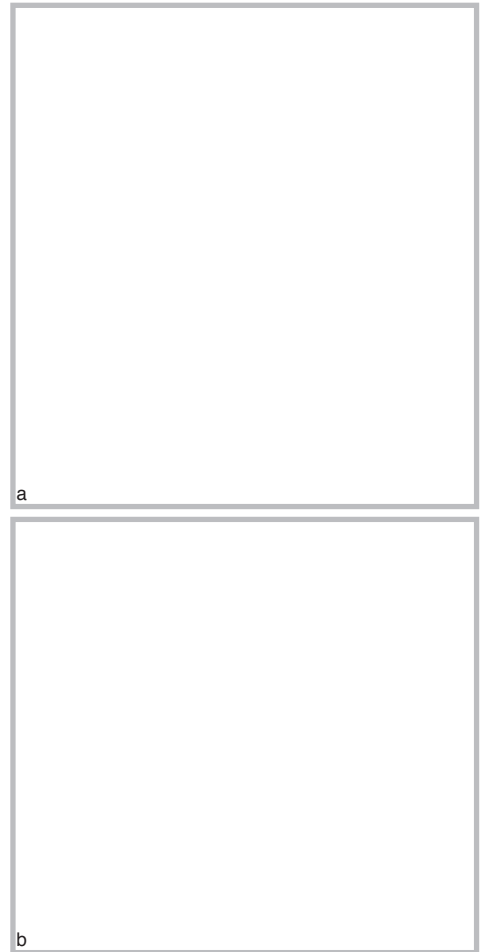
MEMO 

図 14.26② 落葉状天疱瘡 (pemphigus foliaceus)
a: 胸部のびらん、紅斑、色素沈着。b: 顔面の落屑、紅斑。水疱蓋が薄く、すぐに破れてしまうため、明らかな水疱形成を認めることはまれである。

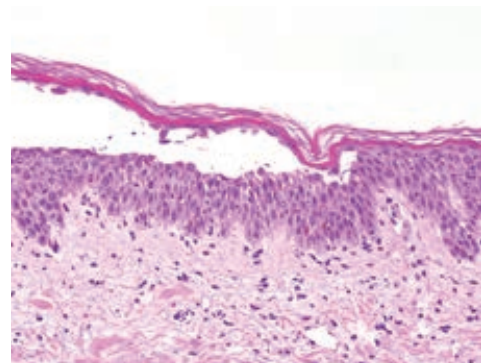


図 14.27 落葉状天疱瘡の病理組織像