

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<sup>らくせつ</sup>、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<sup>りんせつ</sup>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（プレドニゾロン 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 

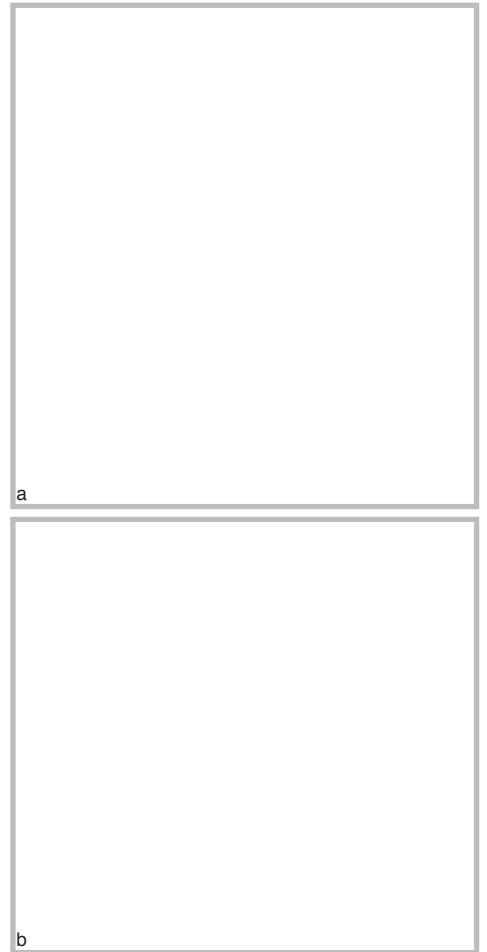


図 14.26② 落葉状天疱瘡 (pemphigus foliaceus)  
a：胸部のびらん、紅斑、色素沈着。b：顔面の落屑、紅斑。水疱蓋が薄く、すぐに破れてしまうため、明らかな水疱形成を認めることはまれである。

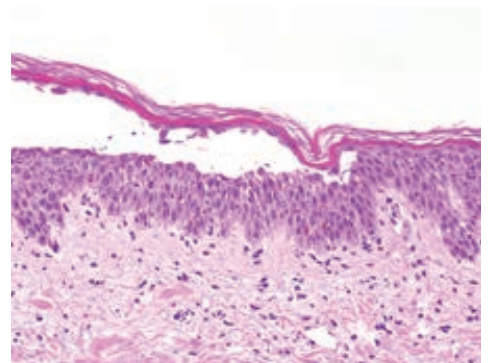


図 14.27 落葉状天疱瘡の病理組織像