

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
- デスマogle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 で抗デスマogle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。

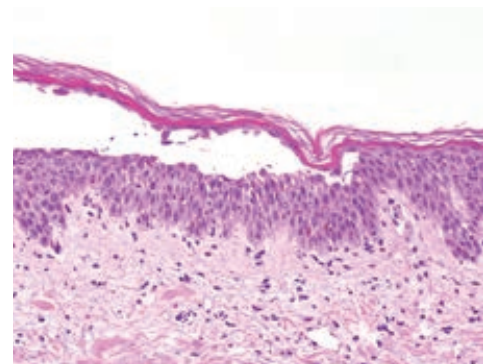


図 14.27 落葉状天疱瘡の病理組織像

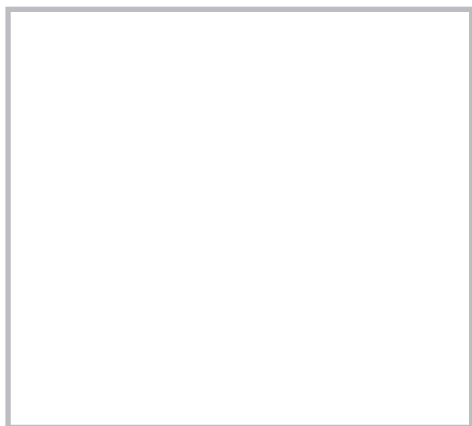


図 14.28 紅斑性天疱瘡 (pemphigus erythematosus)
頬部の紅斑, びらん, 落葉状天疱瘡と同様である。



図 14.29 D-ペニシラミンによる薬剤誘発性天疱瘡
紅斑ならびに小水疱の混在。D-ペニシラミン誘発症例では, 薬剤を中止しても病変が遷延するケースが多い。

一時的棘融解性皮膚症
(transient acantholytic dermatosis)

MEMO 

疱瘡と同様であるが, 顔面に SLE に類似した頬部紅斑ないし脂漏性皮膚炎様の皮疹を生じる (図 14.28)。蛍光抗体直接法で, 角化細胞間に加え基底膜にも IgG の沈着をみる。抗核抗体陽性であり SLE との関連を思わせるが, 合併例や移行例はほとんどない。治療は落葉状天疱瘡に準じる。

5. 腫瘍随伴性天疱瘡 paraneoplastic pemphigus

咽頭から口腔内, 赤色口唇にかけて, 広範囲の粘膜部にびらん, 潰瘍, 血痂を生じる。偽膜性角結膜炎を生じ, 眼瞼癒着に至ることもある。皮膚病変は弛緩性水疱のほか, 苔癬様, 多形紅斑様など多彩な像を呈する。CLEIA/ELISA にてデスマグレイン 1/3 に対する自己抗体が検出されるほか, ウェスタンブロット法にてデスマブラキンなど複数の表皮蛋白に対する自己抗体が検出される (250, 210, 190 kD など)。リンパ増殖性疾患を背景に生じることが大部分であり, うち約半数を悪性リンパ腫が占め, 他に慢性リンパ性白血病, Castleman 病などでも生じる。

6. 薬剤誘発性天疱瘡 drug-induced pemphigus

D-ペニシラミンなど分子中に SH 基を含む薬剤により惹起される。落葉状天疱瘡の像を呈することが多いが, 多様な臨床像をとる (図 14.29)。デスマグレイン 1 や 3 に対する自己抗体を認めることが多い。

7. 新生児天疱瘡 neonatal pemphigus

天疱瘡に罹患している母親から生まれた新生児にみられる。母親の IgG 自己抗体が胎盤を通過して新生児の皮膚に作用した。天疱瘡と同様の臨床像と検査所見を一過性に認める。

8. IgA 天疱瘡 IgA pemphigus

同義語: 表皮細胞間 IgA 皮膚症 (intercellular IgA dermatoses)

慢性に経過する小水疱, 膿疱性の発疹が体幹, 四肢に生じる。角化細胞間に IgA 沈着を示す。角層下にはほぼ局限する角層下膿疱症 (subcorneal pustular dermatosis; SPD) 型と, 表皮全層に細胞が浸潤する表皮内好中球 (intraepidermal neutrophilic; IEN) 型に分けられる。SPD 型はデスマコリン 1 に対する自己 IgA 抗体により発症する。DDS が有効である。