

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。

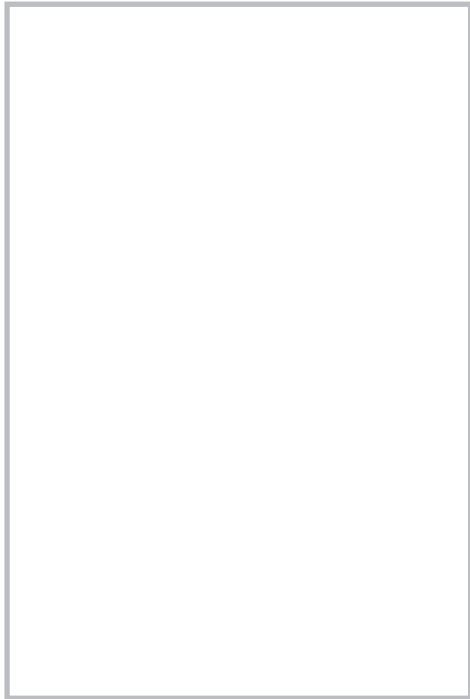


図 14.29 D-ペニシラミンによる薬剤誘発性天疱瘡
紅斑ならびに小水疱の混在。D-ペニシラミン誘発症例では，薬剤を中止しても病変が遷延するケースが多い。

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。角層下にはほぼ限局する角層下膿疱症 (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。