

9. 疱疹状天疱瘡 herpetiform pemphigus

臨床的に Duhring 疱疹状皮膚炎 (p.261) に酷似した、環状に集簇する小水疱を特徴とする。デスマogleイン1ないしデスマogleイン3に対する自己抗体が検出され、落葉状ないし尋常性天疱瘡に移行することがある。

10. ブラジル天疱瘡

fogo selvagem, Brazilian pemphigus foliaceus

ブラジルを中心とした南アメリカの特定の地域を中心に見られる風土病の一種。若年者に落葉状天疱瘡と同様の症状をきたす。ブユ (black fly, *Simulium nigricanum*) の唾液中に含まれる LJM11 蛋白に対して産生された自己抗体が、デスマogleイン1と交差反応するために発症すると考えられている。

b. 表皮下水疱症（類天疱瘡群）

diseases with subepidermal blistering (pemphigoid group)

Essence

- 基底膜構成蛋白に対する自己抗体によって、表皮下水疱をきたす自己免疫性水疱症 (表 14.5)。
- 表皮内水疱症 (天疱瘡群) が弛緩性なのに対して、破けにくい緊満性水疱を生じる (図 14.30)。
- ときに血疱や稗粒腫を併発。

表 14.5 類天疱瘡 (後天性表皮水疱症を含む) の診断基準

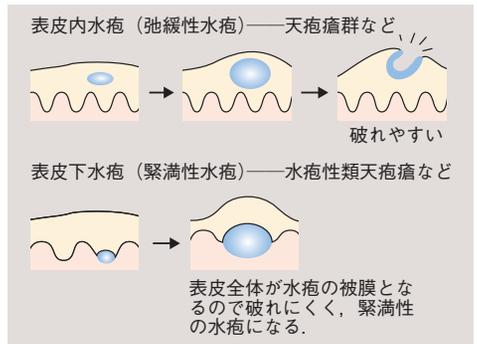
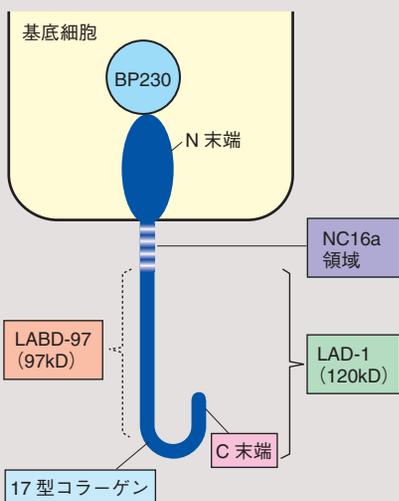


図 14.30 表皮内水疱と表皮下水疱の相違点

表 14.6 表皮下水疱をきたす自己免疫性水疱症

| 疾患 | 自己抗体が反応する領域 |
|-----------------------|----------------|
| 水疱性類天疱瘡 (典型) | NC16a 領域 |
| 水疱性類天疱瘡 (DPP-4 阻害薬関連) | 17 型コラーゲン全体 |
| 粘膜類天疱瘡 | 17 型コラーゲン C 末端 |
| 線状 IgA 水疱性皮膚症 | LAD-1, LABD-97 |



| 疾患 | 自己抗体が反応する領域 |
|-----------------------|----------------|
| 水疱性類天疱瘡 (典型) | NC16a 領域 |
| 水疱性類天疱瘡 (DPP-4 阻害薬関連) | 17 型コラーゲン全体 |
| 粘膜類天疱瘡 | 17 型コラーゲン C 末端 |
| 線状 IgA 水疱性皮膚症 | LAD-1, LABD-97 |

図 14.31 17 型コラーゲンの構造と類天疱瘡群

- 水疱性類天疱瘡，線状 IgA 水疱性皮膚症，後天性表皮水疱症などに分類される（表 14.6，図 14.31）。
- 蛍光抗体法や CLEIA/ELISA が診断に有用。
- 治療はステロイド，DDS など。

1. 水疱性類天疱瘡 bullous pemphigoid ; BP ★

Essence

- 高齢者に好発し，緊満性水疱をきたす自己免疫性水疱症。
- 掻痒を伴うことが多い。粘膜疹の頻度は高くない。
- ヘミデスモソームを構成する 17 型コラーゲンや BP230 蛋白に対する自己抗体によって生じる。
- 表皮下水疱を特徴とし，好酸球浸潤が強い。CLEIA/ELISA や蛍光抗体法が診断に有用である。
- 治療はステロイド内服など。

症状

高齢者に好発するが，若年にも発症する。比較的大型で胞膜の丈夫な緊満性（表皮下）水疱が多発し，掻痒のある浮腫性紅斑を伴うことが多い（図 14.32）。尋常性天疱瘡と比較して粘膜疹の頻度は少なく（20%程度），軽度であることが多い。全身状態は概して良好であるが，内臓悪性腫瘍を合併することがある。