

表 14.6 表皮下水疱をきたす自己免疫性水疱症

--

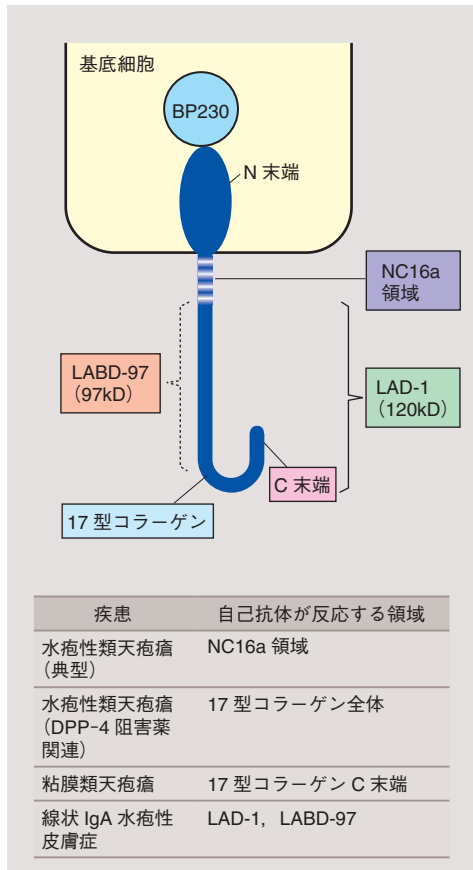


図 14.31 17 型コラーゲンの構造と類天疱瘡群

- 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。

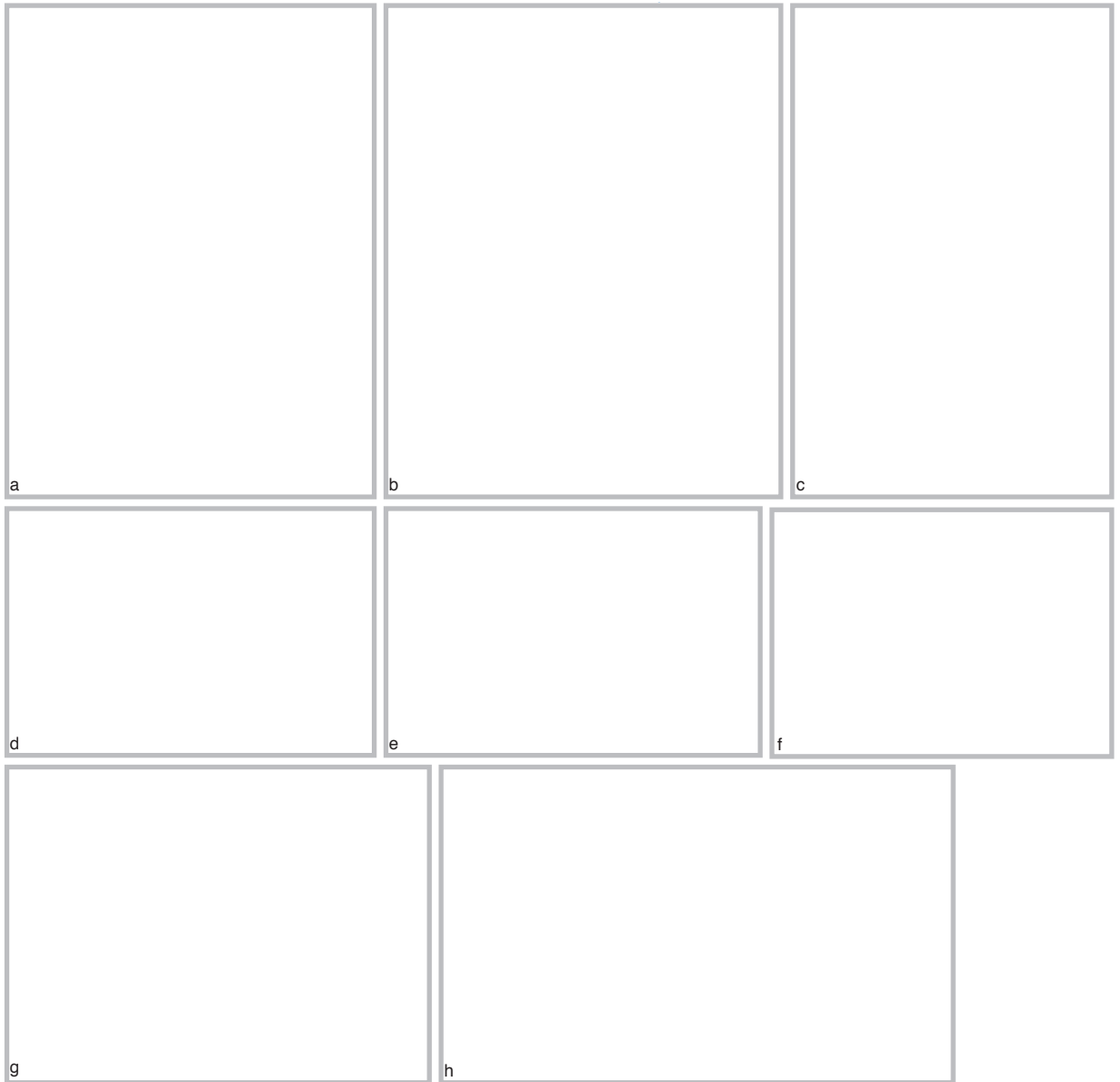


図 14.32 水疱性類天疱瘡 (bullous pemphigoid)

a: 前胸部. b: 背部. 多形紅斑に類似する. c: 大型の水疱を伴う. d: 痒疹性の浮腫性紅斑ならびに緊満性水疱. 水疱性類天疱瘡の典型的な皮疹. e: 上腕部. f: 比較的大きな紅斑と水疱. g: 胸部. h: 手掌.

### 病因

基底膜部のヘミデスモソームを構成する蛋白のうち, 17型コラーゲンおよびBP230蛋白に対する自己抗体が産生されることにより生じる (図 14.31, 図 1.13 参照). とくに, 17型コラーゲンのNC16a領域に対する自己抗体が病因となる.

近年は糖尿病治療薬である dipeptidyl peptidase-IV (DDP-4) 阻害薬に関連した水疱性類天疱瘡の報告が相次いでいる (図 14.33). これらは好酸球浸潤などの炎症所見に乏しく, 17型

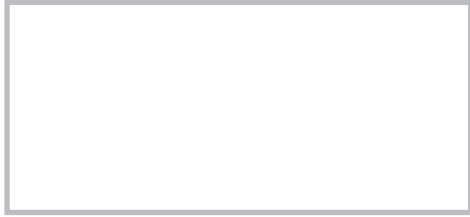


図 14.33 DPP-4 阻害薬の服用で生じた水疱性類天疱瘡

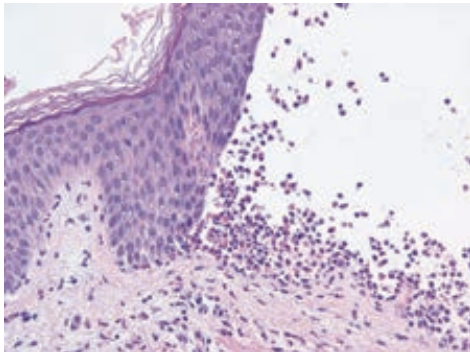
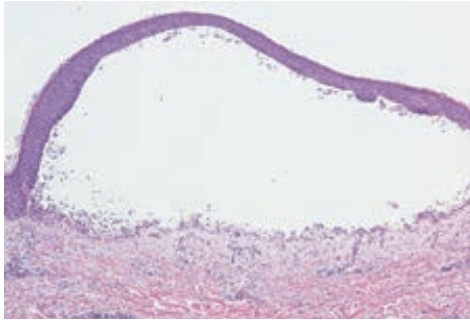


図 14.34 水疱性類天疱瘡の病理組織像  
明らかな表皮下水疱。また、水疱辺縁部では好酸球を含む炎症性細胞浸潤を認める。

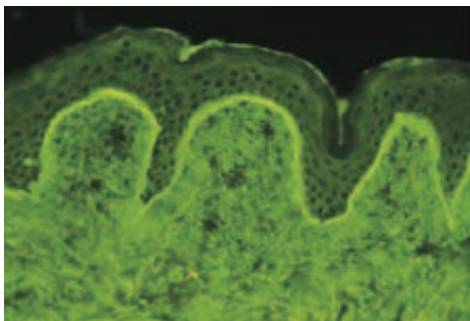


図 14.35 水疱性類天疱瘡患者表皮の蛍光抗体直接法  
表皮基底膜に IgG の線状沈着を認める。

コラーゲンのうち NC16a 領域以外に自己抗体が反応する傾向にある。

#### 病理所見・検査所見

好酸球浸潤を伴う表皮下水疱である (図 14.34)。蛍光抗体直接法で、病変部基底膜部に IgG と C3 の線状沈着をみる (図 14.35)。蛍光抗体間接法では患者血清中に基底膜部に反応する抗基底膜抗体が検出され、CLEIA/ELISA で 17 型コラーゲンに対する自己抗体の存在が証明される。そのほか、末梢血で IgE 高値や好酸球増加を示す症例がある。

#### 診断

臨床症状、病理所見、蛍光抗体法、CLEIA/ELISA にて診断する (表 14.6)。とくに基底膜部への IgG の線状沈着はすべての患者で認められ、診断上最も重要である。後天性表皮水疱症との鑑別には 1M 食塩水処理皮膚を用いた蛍光抗体間接法を行う (図 14.36, p.261 MEMO 参照)。疾患活動性の評価には、BPDAI (bullous pemphigoid disease area index) を用いる。

#### 治療

ステロイド内服 (0.5 mg/kg/日)。緩徐に減量していくことが重要である。免疫抑制薬、DDS、テトラサイクリンとニコチン酸アミドの併用療法も有効である。高齢者が多いため、脱水や低栄養、二次感染に注意を要する。ステロイド外用のみでコントロール可能な軽症例も存在する。重症例で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ことがある。

## 2. 妊娠性類天疱瘡 pemphigoid gestationis

同義語：妊娠性疱疹 (herpes gestationis ; HG)

#### 症状

妊娠 4 か月～分娩直後の時期に、腹部 (とくに臍部)、殿部、四肢に膨疹様の紅斑が多発し、そのまわりに水疱を生じる (図 14.37)。粘膜が侵されることは少ない。掻痒が強い。分娩前後に急性増悪をみることがある。出生児に同様の皮疹を認める場合がまれに存在するが、一過性であり自然消退する。

#### 病因・疫学

本態は妊婦に生じた水疱性類天疱瘡と考えられている。分娩数万回に 1 回程度の割合で生じる。17 型コラーゲンに対する自己抗体 (かつては HG 因子と呼ばれた) をみる。