

図 14.33 DPP-4 阻害薬の服用で生じた水疱性類天疱瘡

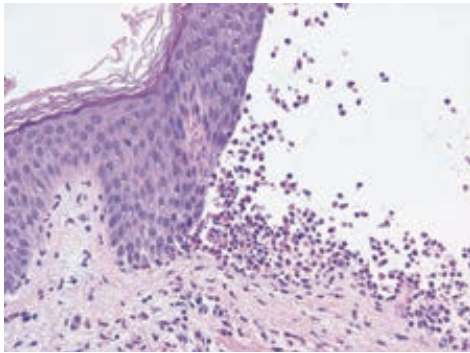
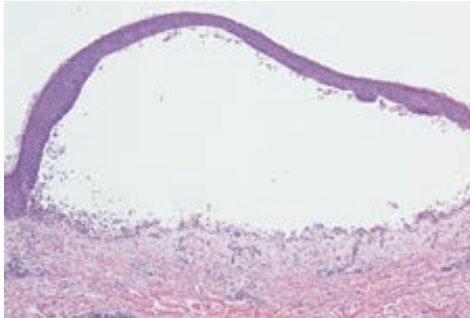


図 14.34 水疱性類天疱瘡の病理組織像
明らかな表皮下水疱。また、水疱辺縁部では好酸球を含む炎症性細胞浸潤を認める。

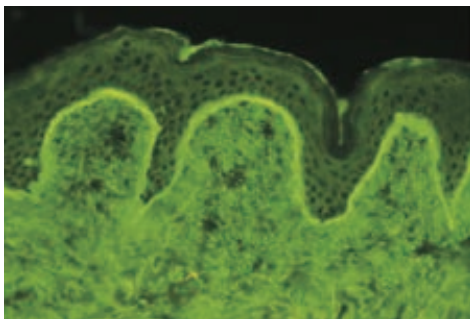


図 14.35 水疱性類天疱瘡患者表皮の蛍光抗体直接法
表皮基底膜に IgG の線状沈着を認める。

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。

診断・鑑別診断

蛍光抗体直接法で C3 の基底膜部への線状沈着を認める。CLEIA/ELISA で 17 型コラーゲン NC16a 領域に対する自己抗体が陽性になる。掻痒が激しく Dühring 疱疹状皮膚炎に類似するが、IgA の沈着を認めない点で鑑別する (表 14.6)。

治療・予後

ステロイド外用薬を中心に用いる。重症例ではステロイド内服。本症は出産後 2～3 か月で消退することが多い。次回妊娠において約 90% が再発する。経口避妊薬を使用すると再燃するため注意が必要である。

3. 粘膜類天疱瘡

mucous membrane pemphigoid ; MMP

同義語：癩痕性類天疱瘡 (cicatricial pemphigoid)

主に口腔、眼粘膜に水疱やびらん性病変を生じ癩痕を残す (図 14.38)。外陰部、肛門周囲、咽頭、食道、鼻粘膜に病変がみられることもある。眼瞼癒着と呼吸困難が生じた場合には早急な治療が必要となる。17 型コラーゲンの C 末端領域 (図 14.31)、ラミニン 332 や α_6/β_4 インテグリン (とくに眼型) に対する自己抗体が存在する。

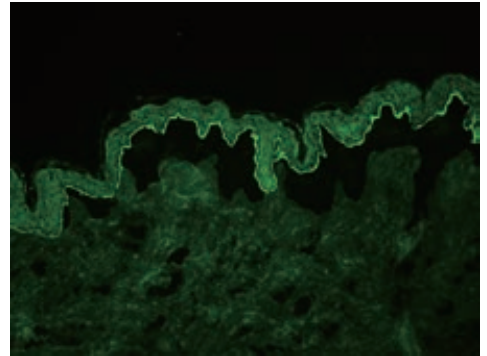


図 14.36 水疱性類天疱瘡での 1M 食塩水処理蛍光抗体間接法 (split skin 法)

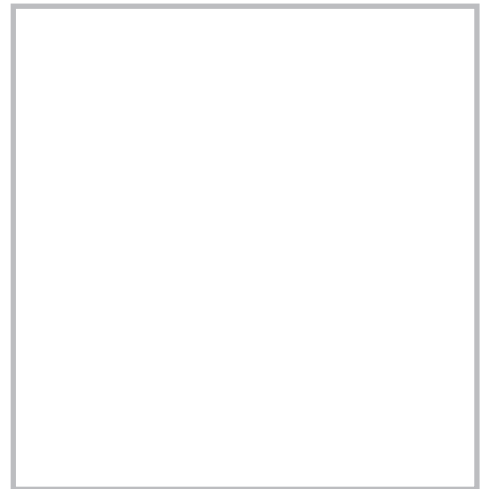


図 14.37 妊娠性類天疱瘡 (pemphigoid gestationis)

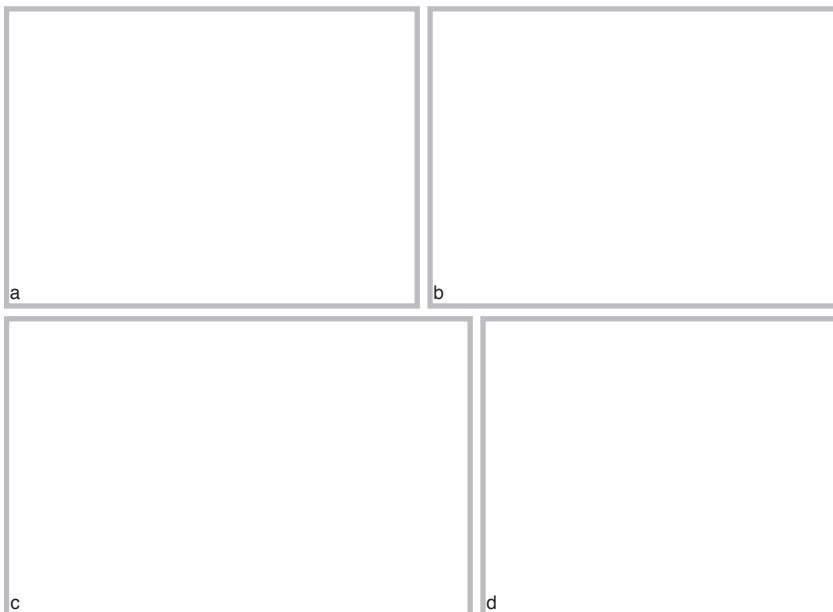


図 14.38 粘膜類天疱瘡 (mucous membrane pemphigoid)
a, b: 眼のびらん, 癩痕. c, d: 口腔内のびらん.