



4. 後天性表皮水疱症

epidermolysis bullosa acquisita ; EBA



Essence

- 臨床的に水疱性類天疱瘡と類似した水疱を生じる。
- 表皮下水疱が形成され，治癒後に稗粒腫を残す。
- 係留線維を構成するⅦ型コラーゲンに対する自己抗体が産生される自己免疫性水疱症。
- ステロイド内服などが行われるが難治性。

症状

膝，肘，^{しょうせき}掌蹠などの物理的刺激を受けやすい部位に好発し，びらんや緊満性水疱を生じる。治癒後に癬痕や稗粒腫を残すことが多い（**図 14.39**）。水疱性類天疱瘡に類似した紅斑や水疱を伴う例がある。進行例では栄養障害型表皮水疱症と類似した皮膚症状（爪変形，指趾融合など）を呈することがある。

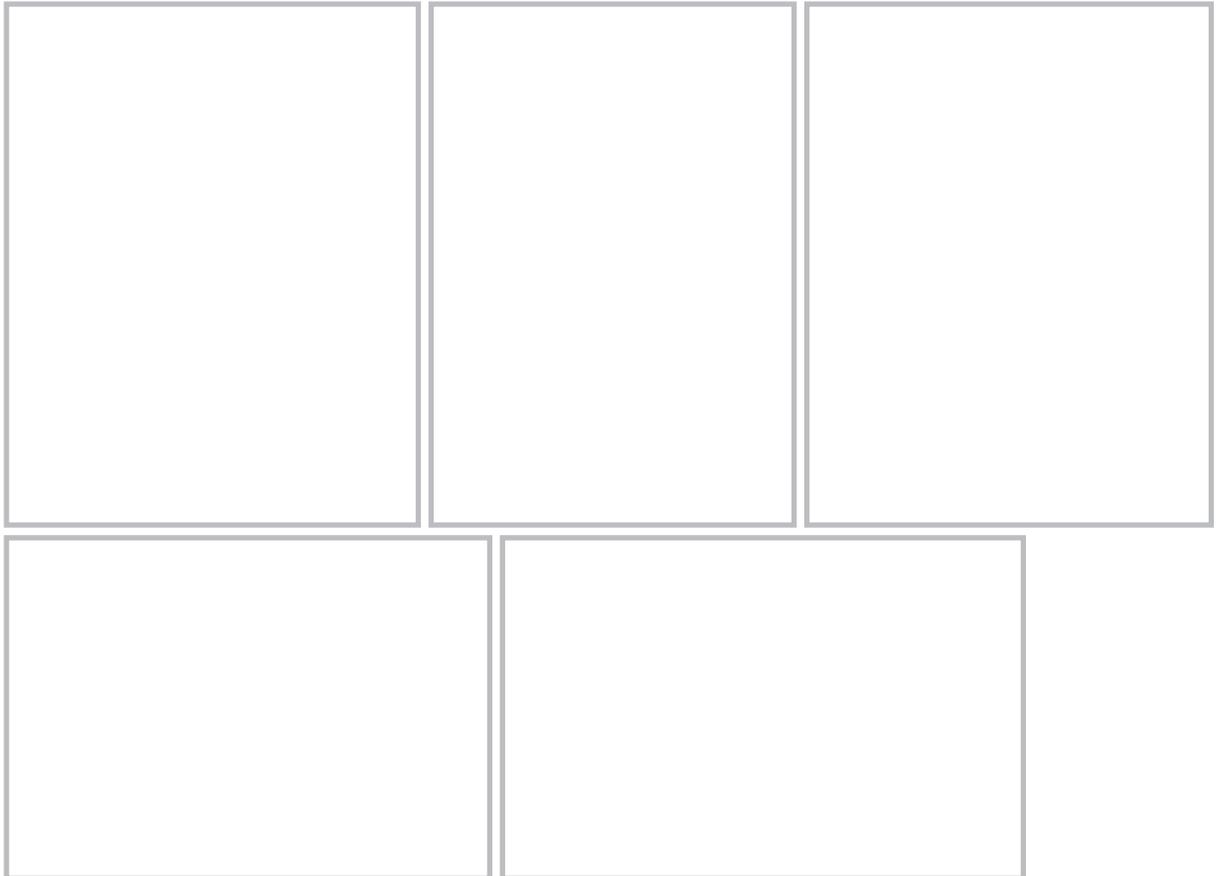
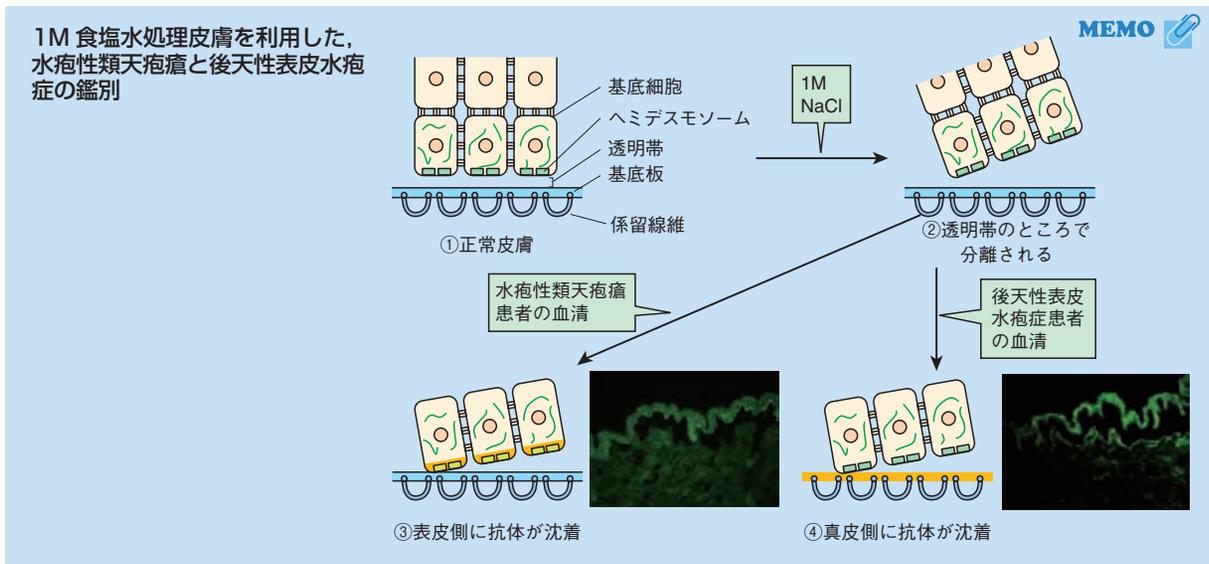


図 14.39 後天性表皮水疱症 (epidermolysis bullosa acquisita)
一部癬痕形成を伴う水疱，びらん，潰瘍を認める。



病因

表皮と真皮とを結合する係留線維の構成分子であるⅦ型コラーゲンに対する自己抗体が産生され、表皮下水疱を形成する。

検査所見

蛍光抗体直接法で、病変部皮膚基底膜部に一致して線状にIgGが沈着。患者血清を用いたウェスタンブロット法で290 kDのⅦ型コラーゲンに対する自己抗体を認める。

診断・鑑別診断

家族歴がなく、成人で発症することが重要な診断根拠となる。水疱性類天疱瘡、栄養障害型表皮水疱症、天疱瘡、ポルフィリン症、薬疹、アミロイドーシス、水疱型エリテマトーデスなどとの鑑別を要する。1M 食塩水処理皮膚を用いた蛍光抗体間接法 (図 14.40, MEMO 参照) やウェスタンブロット法が有用。

治療

一般的に治療に抵抗性。ステロイド内服, 免疫抑制薬, 血漿交換療法など。

5. デューリング 疱疹状皮膚炎 dermatitis herpetiformis (Duhring) ★

Essence

- 癢疹のきわめて強い慢性再発性の紅斑や小水疱を特徴とす

split skin 間接蛍光抗体法 による類天疱瘡群の鑑別

MEMO

14

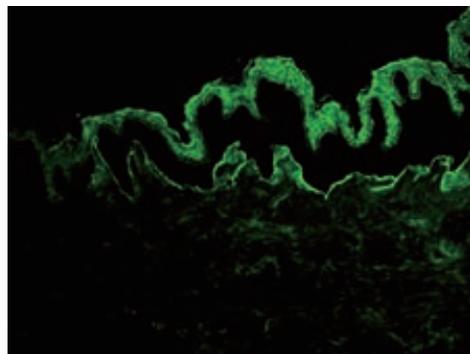
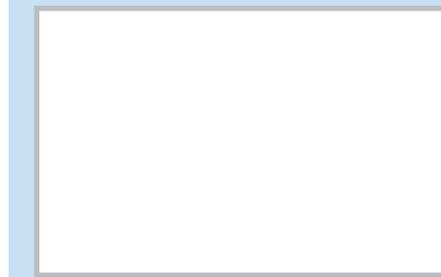


図 14.40 後天性表皮水疱での 1M 食塩水処理蛍光抗体間接法 (split skin 法)