

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

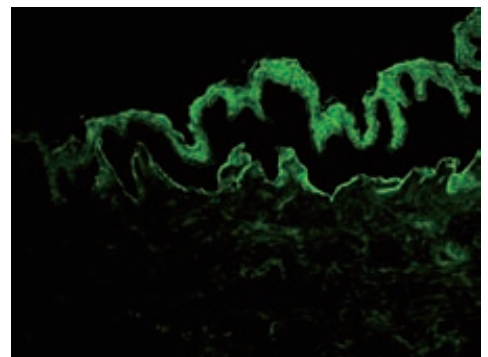


図 14.40 後天性表皮水疱での1M食塩水処理蛍光抗体間接法 (split skin 法)

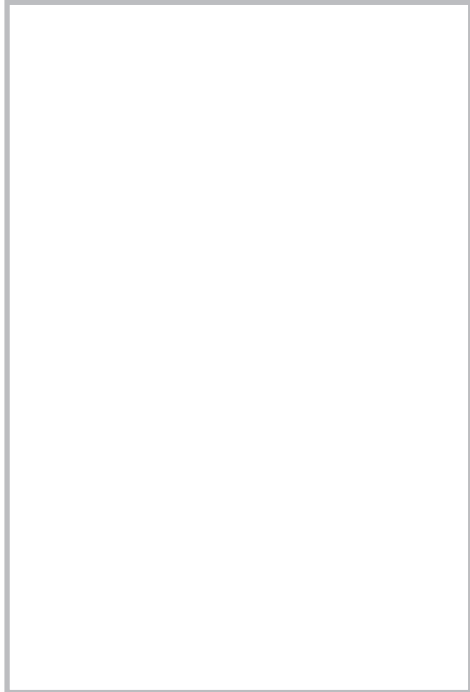


図 14.41 Duhring 疱疹状皮膚炎 [dermatitis herpetiformis (Duhring)]
強い痒疹を伴う水疱ならびに紅斑の混在。

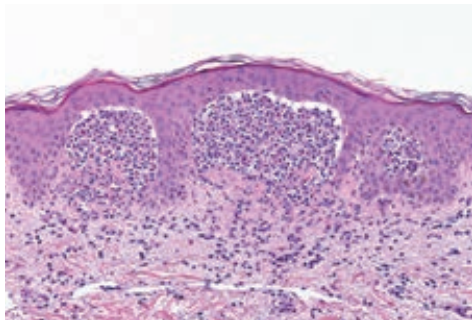


図 14.42 Duhring 疱疹状皮膚炎の病理組織像

る疾患。小水疱は環状に配置することが多い。

- 欧米人に多く，日本人にはまれ。
- 真皮乳頭部に顆粒状に IgA が沈着。
- 多くの症例でグルテン過敏性腸炎を合併。
- DDS 内服が有効。

症状

紅斑や蕁麻疹様の発疹が発生し，ついでその辺縁に環状に小水疱を生じる（図 14.41）。痒疹が強烈なため，搔破によりびらんとなり痂皮や血痂を形成する。皮疹の治癒後には色素沈着や色素脱失を認める。皮疹は全身に生じうるが，とくに肘頭，膝蓋，殿部などに好発する。掌蹠や粘膜が侵されることはまれ。本症の 90% 以上でグルテン過敏性の腸症状を呈する。その場合は Celiac 病と同様に，空腸絨毛の萎縮性変化を認める。

病因

グルテンとそれに対する IgA との免疫複合体が，皮膚に沈着するために発症すると考えられている。患者血清中に表皮トランスグルタミナーゼに対する IgA が存在することが最近明らかとなっている。

病理所見

表皮下水疱を形成する。真皮上層には浮腫が認められ，好中球を主体とした浸潤による微小膿瘍を形成する（図 14.42）。

検査所見

蛍光抗体直接法で真皮乳頭部に顆粒状に IgA の沈着が認められる（図 14.43）が，患者血清中に抗皮膚自己抗体は検出されない。HLA-B8，DR3，DQ2 との相関が示唆される。末梢血では好酸球増多。

診断・鑑別診断

多彩な皮疹，強い痒疹などの臨床症状，表皮下水疱，IgA の顆粒状沈着，DDS による症状の改善（治療以外に診断的意義ももつ）が診断の参考となる。ただし，日本人には本疾患はまれである。鑑別診断として線状 IgA 水疱性皮膚症，水疱性類天疱瘡，妊娠性類天疱瘡，疱疹状天疱瘡，多形紅斑などがあげられる。

治療

DDS 内服がきわめて有効である。そのほか，無グルテン食，抗ヒスタミン薬など。