

6. 線状 IgA 水疱性皮膚症 linear IgA bullous dermatosis ; LABD

同義語：線状 IgA 皮膚症（linear IgA dermatosis ; LAD）

症状

10歳未満に発症する小児型〔小児慢性水疱症（chronic bullous dermatosis of childhood）〕と、40歳以上に発症する成人型に分類される。Dühring 疱疹状皮膚炎と同様に、紅斑および緊満性水疱が全身に多発し、強い痒痒を伴う（図 14.44）。粘膜に病変をきたす場合もある。小児慢性水疱症では外陰部や大腿内側に集簇する傾向にあり、自然治癒する症例が多い。

病因・疫学

基底膜部に IgA 自己抗体が線状に沈着して表皮下水疱を生じる。日本人では、基底膜部に IgA が沈着する疾患の大部分は本症である。バンコマイシンやジクロフェナク、カプトプリルなどによる薬剤性のものも報告されている。

病理所見

表皮下水疱および好中球を主体とする細胞浸潤を認める。

検査所見・診断

蛍光抗体直接法によって基底膜部への線状の IgA 沈着を証明する。蛍光抗体間接法で血清中に抗基底膜 IgA が証明されることもある。1M 食塩水処理皮膚を用いた蛍光抗体間接法（p.261 MEMO 参照）を行うと、表皮側に染まる場合（17型コラーゲンの 120 kD, 97 kD 分解産物が抗原）と、真皮側に染まる場合（VII型コラーゲンが抗原）がある。どちらも臨床症状に大きな違いはない。

鑑別診断

Dühring 疱疹状皮膚炎との鑑別点としては、①病理所見で、顆粒状ではなく線状の IgA 沈着がみられる（図 14.45）、②血清中に抗基底膜 IgA を検出する場合がある、③ HLA-B8, DR3, DQ2 との相関を認めない、④粘膜症状をきたす、⑤グルテン過敏症を伴わない、があげられる。

治療

DDS が有効。DDS 無効の場合にはステロイド内服。

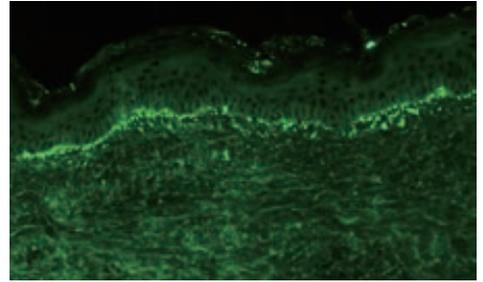


図 14.43 Dühring 疱疹状皮膚炎患者皮膚の蛍光抗体直接法
表皮基底膜に顆粒状に IgA の沈着を認める。



図 14.44 線状 IgA 水疱性皮膚症（linear IgA bullous dermatosis）

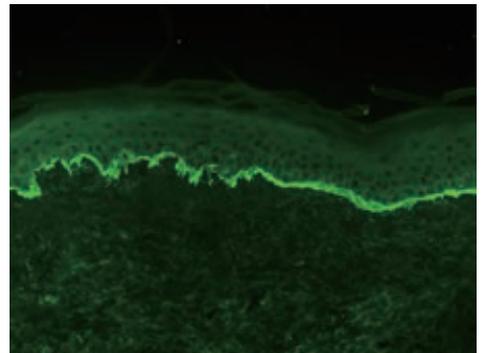


図 14.45 線状 IgA 水疱性皮膚症患者皮膚の蛍光抗体直接法
表皮基底膜にみる線状の IgA 沈着。



図 14.46 抗ラミニン $\gamma 1$ 類天疱瘡 (anti-laminin gamma 1 pemphigoid)

7. 抗ラミニン $\gamma 1$ 類天疱瘡 anti-laminin gamma 1 pemphigoid

同義語：抗 p200 類天疱瘡 (anti-p200 pemphigoid)

水疱性類天疱瘡と同様の緊満性水疱をつくる (図 14.46) が、約半数の症例で乾癬を合併することが特徴的である。1M 食塩水処理皮膚を利用した蛍光抗体間接法で真皮側に自己抗体が沈着する。基底膜のラミニン $\gamma 1$ (200 kDa) に対する自己抗体を有する。

膿疱症 pustular disease



図 14.47① 掌蹠膿疱症 (palmoplantar pustulosis)

1. 掌蹠膿疱症 ^{しょうせき} palmoplantar pustulosis ★

同義語：pustulosis palmaris et plantaris ; PPP

Essence

- 中年の手掌足底に対称性の無菌性膿疱を形成し、慢性に経過する。
- 喫煙、細菌感染 (扁桃炎), 齲歯, 歯科金属アレルギーなどが原因として関与する症例がある。
- 胸痛などの関節炎をきたすことがある (掌蹠膿疱症性骨関節炎)。
- 治療として、禁煙, ステロイド外用, 扁桃摘出など。

症状

中年女性に好発する。手掌の母指球部や小指球部, 足底の土踏まず部に小水疱が多発し, 膿疱化して周囲は紅斑となり, 融合して局面を形成する (図 14.47)。ときに痒痒がある。爪の