



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

7. 抗ラミニン γ 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 γ 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

点状陥凹や肥厚が高頻度にみられる。膿疱は2～4週間で繰り返し発生して慢性に経過、膝や下肢、頭部などに拡大することもある。約10～30%の症例では胸肋関節炎などの関節症状を伴い、これを掌蹠膿疱症性骨関節炎（pustulotic arthro-osteitis：PAO）という。

病因

病因は不明である。1日20本以上の長期喫煙者に多い。病巣感染（扁桃炎、齲歯、根尖病巣^{こんせん}、副鼻腔炎など）がみられる例では、治療により本症の治癒軽快を認めることがあり、レンサ球菌などの細菌に対する過剰な免疫応答が背景にあると考えられている。また、エクリン汗中の抗菌ペプチドによりIL-8が過剰分泌され、好中球が誘導されることが最近判明している。歯科金属アレルギーを誘因とする症例もある。欧米では膿疱性乾癬の限局型ととらえられることが多い。

病理所見

表皮内の無菌性単房性膿疱で、中に好中球と変性角化細胞とを含む。

検査所見

扁桃炎や齲歯などの病巣感染を検索するため、末梢血検査で白血球数、ASO、CRP、赤沈などを参考にする。扁桃マッサージで皮疹の増悪をきたす症例もある。金属アレルギーの検索には口腔内金属の確認、金属パッチテスト、口腔内電流測定など。関節症あるいは骨化症（胸肋鎖骨間骨化症など）の有無を確認する。

鑑別診断

異汗性湿疹、白癬、膿疱性乾癬、接触皮膚炎、好酸球性膿疱性毛包炎、反応性関節炎（Reiter 症候群^{ライター}）など。

治療

長期喫煙者では禁煙が有効である。背景となる病巣感染を治療あるいは予防する。咽頭炎の予防、抗菌薬内服、耳鼻科や歯科治療など。扁桃摘出が有効なこともある。皮疹に対しては、ステロイド外用薬や活性化型ビタミンD₃軟膏が第一選択である。PUVA療法も有効である。急性増悪時にはレチノイドやシクロスポリン、メトトレキサート、コルヒチンの内服を考慮する。



図 14.47② 掌蹠膿疱症（palmoplantar pustulosis）
手掌足底における多発性の小膿疱の集簇。