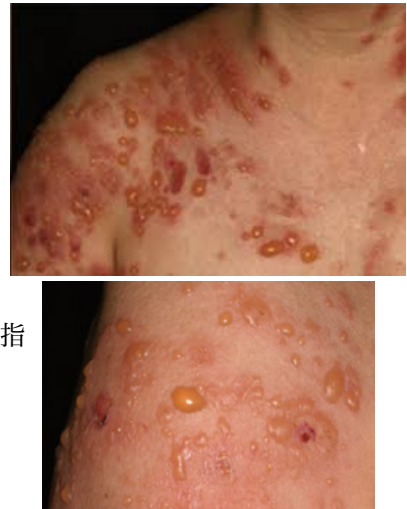


「天疱瘡・類天疱瘡」について

「天疱瘡(てんぼうそう)」、「類天疱瘡(るいてんぼうそう)」は、皮膚や(口の中などの)粘膜に「水疱(水ぶくれ)や「びらん(ただれ)」、「紅斑(赤い発疹)などができる病気です。

「天疱瘡」と「類天疱瘡」は、病気を起こす原因や症状によって、大きく分かれていますが、いずれも自己免疫性疾患(*)で、皮膚に生じる自己抗体が原因で起こります。高齢者に発症する傾向があり、基本的な治療法は類似していますが、ともに「難病」に指定されています。

*:「免疫」は、細菌やウイルスをからだから追い出し、からだを守る味方です。ところが、自分のからだの中のタンパク質を、「自己抗体」と呼ばれる“有害な免疫”が敵と間違えて攻撃してしまうことがあります。このような病気を「自己免疫疾患」と呼ばれています。



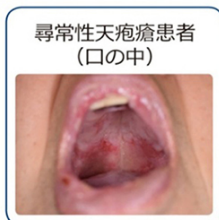
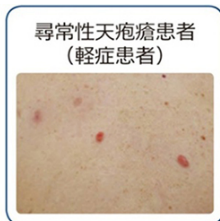
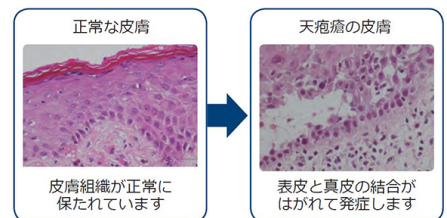
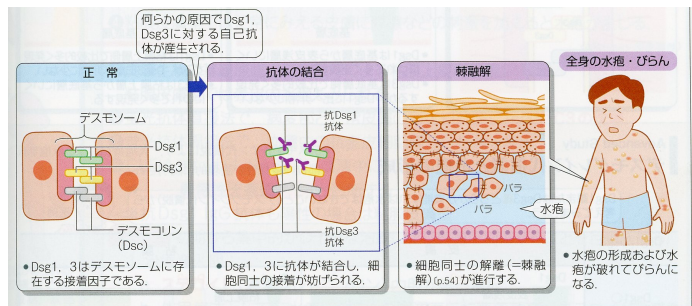
図(上):水疱性類天疱瘡

「天疱瘡」(指定難病35)

「天疱瘡」は、上皮細胞を接着させる分子に対する抗体により、皮膚や粘膜に「水疱」や「びらん」を生じる自己免疫性疾患です。

表皮または粘膜上皮の細胞同士を接着させるデスモゾームの蛋白の「デスモグレイン」(右の図の「Dsg1」「Dsg3」)に対する自己抗体(自分自身を攻撃してしまうIgG抗体のこと)が結合することにより細胞同士の接着が妨げられ細胞同士の解離(=「棘融解(きよくゆうかい)」*)が進行し病気を起こすことがわかっています。(図右)

*:細胞の辺縁でデスモゾームという接着因子によって細胞間橋を形成し、隣接する細胞同士を強く結合し、この結合が光学顕微鏡で「棘(トゲ)」の様に見えます。



写真提供:川崎医科大学皮膚科 教授 青山裕美

国内で3500~4500人の患者が存在すると推定され、50歳代をピークに発症年齢は40~60歳代に多く、また性別では女性にやや多い傾向があります。

大部分の症例は、「尋常性天疱瘡」と「落葉状天疱瘡」に分類されます。(図左)

「尋常性天疱瘡」では、口腔を中心とした粘膜に「水疱」と「びらん」が生じます。痛みを伴い、病変が広範囲になると食事がとれなくなることがあります。粘膜優位型では粘膜症状が主体となりますが、粘膜皮膚型では全身に「水疱」・「びらん」が広がって、皮膚の表面から大量の水分が失われたり、感染を合併する場合があります。

「落葉状天疱瘡」では、頭、顔面、胸、背中などに落屑(皮膚がフケ状に剥がれたもの)を伴う「紅斑」や浅い「びらん」が生じます。重症例では全身の皮膚に拡大することもあります。粘膜症状は見られません。

「類天疱瘡」(「後天性表皮水疱症」を含む。)(指定難病162)

「類天疱瘡」は、皮膚の表皮と真皮の境にある基底膜部のタンパクに対する自己抗体により、皮膚や粘膜に「水疱」や「びらん」、「紅斑」を生じる自己免疫性水疱症です。

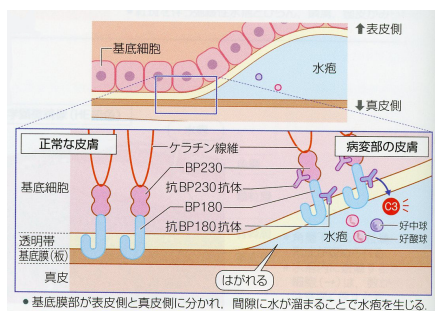
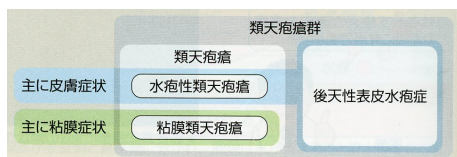
疫学調査から、日本全国で7000～8000人ほどと推定されますが、軽症の方を含めるとさらに多くの患者さんがいると予想されます。高齢人口の増加により、この病気の患者さんの数は増加傾向にあると考えられています。

「類天疱瘡」の発症年齢は60歳以上に多く、特に70～90歳代の高齢者に多くみられます。「後天性表皮水疱症」は30～60歳代の方に多く見られます。

「類天疱瘡」の大部分の症例は「水疱性類天疱瘡」に分類され、一部の症例が「粘膜類天疱瘡」や「後天性表皮水疱症」に分類されます。(図右)「後天性表皮水疱症」は、「先天性表皮水疱症」と臨床症状が似ているために命名されていますが、発生機序がどちらも表皮基底部に自己抗体が線状に沈着し、表皮下水疱をきたすことで「類天疱瘡群」の中に分類されます。(図下)



写真提供：川崎医科大学皮膚科 教授 青山裕美



「水疱性類天疱瘡」は表皮と真皮の境にある基底膜に存在する接着因子である「ヘミデスモソーム」の構成タンパクであるBP180 (17型コラーゲン) に対する自己抗体 (自分自身を攻撃してしまう抗体) ができることによっておきる病気です。抗体が表皮基底膜部に結合すると接着障害が起こり表皮下水疱を生じます。(図 左下) 「粘膜類天疱瘡」は主にBP180やラミニン332に対する自己抗体によって生じると考えられています。

「後天性表皮水疱症」は基底膜タンパクであるVII型コラーゲンに対する自己抗体によって生じます。

「水疱性類天疱瘡」では、体幹、四肢などに痒みを伴う

「浮腫性紅斑」 (膨隆した赤い皮疹) や「緊満性水疱」 (パンパンに張った破れにくい「水ぶくれ」)、「びらん」が多発します。(図右)「粘膜類天疱瘡」では主に眼粘膜や口腔粘膜に「水疱」や「びらん」が生じますが、のどや鼻、陰部、肛門の粘膜が侵されることもあります。「びらん」が上皮化した後に「瘢痕」(きずあと)を残すことがあります。

「後天性表皮水疱症」では、四肢伸側などに「緊満性水疱」、「血疱」や「びらん」を生じます。爪の変形や萎縮、粘膜疹をきたすこともあります。「水疱性類天疱瘡」と区別することがしばしば困難ですが、発生機序が異なり (IM食塩水剥離皮膚を用いた蛍光抗体間接法所見で)「水疱性類天疱瘡」では基底膜の表皮側にIgGやC3が沈着するのに対し「後天性表皮水疱症」では (自己抗体の種類が異なるために) 基底膜の真皮層側に沈着します。

治療

自己免疫性疾患では、自己抗体の産生を抑制するために副腎皮質ホルモン (ステロイド) を用いた治療が中心になります。軽症例の治療の導入期にはステロイド外用薬などの局所外用療法が行われます。効果が不十分な場合には免疫抑制薬、ステロイドパルス療法、大量γ-グロブリン療法、血漿交換療法などが適宜追加されます。治療効果が確認できれば、治療維持期に移行しステロイドなどが減量されます。「類天疱瘡」は「天疱瘡」に比べて高齢者に発症することが多いので、ステロイド内服の副作用も出やすく、慎重な治療を要します。



図は、「一般社団法人 日本血液製剤機構」「日本製薬 (株)」ホームページ、「病気が見える vol.14 皮膚科」<MEDIC MEDIA>から引用しました。

この「診療所だより」や診療についての御意見・御要望などをお気軽にお寄せ下さい。これからの参考にさせていただきます。

編集・発行： 勝山諄亮

勝山診療所

〒639-2216 奈良県御所市343番地の4 (御国通り2丁目)
電話：0745-65-2631