

天疱瘡

天疱瘡は、皮膚および粘膜を標的とする臓器特異的の自己免疫疾患です。中年期以降の人に好発し、粘膜および皮膚の弛緩性水疱とびらん面を特徴とする尋常性天疱瘡 (PV) と小水疱と落屑を伴う紅斑を特徴とする落葉状天疱瘡 (PF) に分類されます。

天疱瘡患者血中には IgG クラスの抗表皮細胞間抗体が認められます。抗原タンパクはケラチン中間径線維が裏打ちするデスモソームに存在し、PV 抗原、PF 抗原はそれぞれデスモグレイン 3 (Dsg3)、デスモグレイン 1 (Dsg1) と命名されています。半数以上の PV 患者血清中には抗 Dsg3 抗体のみならず抗 Dsg1 抗体も存在します。

臨床的特徴

尋常性天疱瘡 (PV)

◎弛緩性水疱とびらん面 (皮膚・粘膜)

ほぼ全例に、口腔内に生じる有痛性のびらんを認めます。半数以上の症例に口腔のみならず皮膚にも、弛緩性の大・小水疱が多発、破れて疼痛の強いびらん面を認めます。適切な治療なしでは、びらん面は表皮形成が行われにくく、拡大・融合します。



口腔内病変



皮膚病変

落葉状天疱瘡 (PF)

◎小水疱と落屑を伴う紅斑 (皮膚)

弛緩性水疱が生じたあとが乾燥して落葉状の落屑を生じることから命名されました。頭部、顔面、胸、背などに好発し、口腔などの粘膜病変はまれです。予後は概して PV より良好です。



皮膚病変

天疱瘡の病理組織学的所見



尋常性天疱瘡 (PV)

表皮下層の基底膜直上に棘融解性表皮内水疱を形成



落葉状天疱瘡 (PF)

表皮上層に棘融解性表皮内水疱を形成

関連自己抗体

自己抗体	MBL 関連製品	診断基準
抗デスモグレイン 1 IgG 抗体 (抗表皮細胞間抗体)	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト Dsg1 ELISA MESACUP™-2 テスト デスモグレイン 1	◎
抗デスモグレイン 3 IgG 抗体 (抗表皮細胞間抗体)	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト Dsg3 ELISA MESACUP™-2 テスト デスモグレイン 3	◎

抗デスモグレイン 1 抗体 (MESACUP™-2 テスト デスモグレイン 1 とステイシア MEBLux™ テスト Dsg1) と抗デスモグレイン 3 抗体 (MESACUP™-2 テスト デスモグレイン 3 とステイシア MEBLux™ テスト Dsg3) の測定結果を組み合わせることにより PV と PF の鑑別診断が可能になります (下表)

		抗 Dsg3 抗体	
		陰性	陽性
抗 Dsg1 抗体	陰性	他の疾患又は健常者	PV (粘膜優位型 *)
	陽性	PF	PV (粘膜皮膚型 **)

* 粘膜優位型: 主に口腔粘膜などの粘膜が侵される。

** 粘膜皮膚型: 粘膜にとどまらずほぼ全身の皮膚が侵される。

天疱瘡の診断基準

日本皮膚科学会, 2010 年

A 症状

1. 皮膚に多発する, 破れやすい弛緩性水疱
2. 水疱に続発する進行性, 難治性のびらん, あるいは鱗屑痂皮性局面
3. 口腔粘膜を含む可視粘膜部の非感染性水疱, あるいはびらん
4. ニコルスキー現象陽性

B 検査所見

1. 病理組織学的所見
表皮細胞間接着障害 (棘融解) による表皮内水疱を認める。
2. 免疫学的所見
 - (1) 直接蛍光抗体法により, 病変部ないし外見上正常な皮膚・粘膜部の細胞膜 (間) 部に IgG (ときに補体) の沈着を認める。
 - (2) 血清中に抗表皮細胞膜 (間) IgG 自己抗体 (抗デスモグレイン IgG 抗体) を, 間接蛍光抗体法, ELISA または CLEIA により同定する。

<診断のカテゴリ>

Definite: A のうち 1 項目以上 + B-1 を満たし, B-2 のうち 1 項目以上を満たす症例
または, A のうち 2 項目以上 + B-2 の 2 項目を満たす症例

出典: 厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

天疱瘡重症度判定基準 IIa (Pemphigus Disease Area Index; PDAI 完全版)

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

天疱瘡治療アルゴリズム

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>