

類天疱瘡 (後天性表皮水疱症を含む)

表皮基底膜構成タンパクに対する自己抗体 (IgG) によって、表皮下水疱をきたす自己免疫性水疱症です。全身の皮膚および粘膜に、水疱やびらんを生じます。類天疱瘡には、水疱性類天疱瘡 (主に皮膚に症状) と粘膜類天疱瘡 (主に粘膜に症状) の亜型が存在します。後天性表皮水疱症は、水疱性類天疱瘡と臨床症状が類似しており、病理学的所見、蛍光抗体法所見から両疾患を鑑別することは困難であり、現時点では同一の疾病として取り扱われています。

類天疱瘡でみとめられる自己抗体の標的抗原は、表皮基底細胞と基底膜を結合する接着構造であるヘミデスマゾームに存在する 230 kDa 類天疱瘡抗原 (BP230, BPAG1) と 180 kDa 類天疱瘡抗原 (BP180, BPAG2) です。後天性表皮水疱症では抗VII型コラーゲン抗体が検出されます。

臨床的特徴

類天疱瘡：緊満性水疱と紅斑 (皮膚・粘膜)

後天性表皮水疱症：機械的刺激にともなう水疱やびらんの形成

皮膚病変



関連自己抗体		
自己抗体	MBL 関連製品	診断基準
抗 BP180 IgG 抗体 (抗表皮基底膜部抗体)	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト BP180 ELISA MESACUP™ BP180 テスト	◎
抗 BP230 IgG 抗体 (抗表皮基底膜部抗体)	ELISA BP230 ELISA Kit (研究用試薬)	◎
抗VII型コラーゲン抗体 (抗表皮基底膜部抗体)	ELISA Anti-Type VII collagen ELISA Kit (研究用試薬)	◎

類天疱瘡 (後天性表皮水疱症を含む) の診断基準

厚生労働省「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究」班

A 臨床的診断項目

1. 皮膚に多発する、癢痒性紅斑
2. 皮膚に多発する、緊満性水疱およびびらん
3. 口腔粘膜を含む粘膜部の非感染性水疱およびびらん

B 検査所見

1. 病理組織学的診断項目
 - 1) 表皮下水疱を認める。
2. 免疫学的診断項目
 - 1) 蛍光抗体直接法により、皮膚の表皮基底膜部に IgG, あるいは補体の沈着を認める。
 - 2) 蛍光抗体間接法により、血中の抗表皮基底膜部抗体 (IgG) を検出する。あるいは ELISA (CLEIA) 法により、血中の抗 BP180 抗体 (IgG)、抗 BP230 抗体 (IgG) あるいは抗 VII 型コラーゲン抗体 (IgG) を検出する。

C 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

表皮水疱症、虫刺症、蕁麻疹様血管炎、ポルフィリン症、多形紅斑、薬疹、アミロイドーシス、水疱型エリテマトーデス

<診断のカテゴリ>

Definite : 以下の①又は②を満たすもの

- ①: A のうち 1 項目以上かつ B-1 と、さらに B-2 のうち 1 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの。
- ②: A のうち 1 項目以上かつ B-2 の 2 項目を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの。

出典：厚生労働省ホームページ (2018年3月現在)

水疱性類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>

粘膜類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>

後天性表皮水疱症治療アルゴリズム

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>

慢性甲状腺炎（橋本病）

慢性甲状腺炎（橋本病）は、甲状腺における慢性的炎症のために、びまん性の甲状腺腫大や甲状腺機能低下症を生じる、中年の女性に多い疾患です。

甲状腺刺激ホルモン（TSH）は上昇、総トリヨードサイロニン（T3）、総サイロキシシン（T4）は低下し、甲状腺の組織成分に対する自己抗体として、抗サイログロブリン（Tg）抗体、抗甲状腺ペルオキシダーゼ（TPO）抗体などが検出されます。生検組織ではリンパ球浸潤、リンパ濾胞や胚中心の形成、濾胞上皮細胞の変性を認めます。



慢性甲状腺炎の細胞診所見

リンパ球浸潤と甲状腺濾胞細胞の好酸性変性が認められます。



慢性甲状腺炎の組織診所見

リンパ球浸潤、甲状腺濾胞細胞の好酸性変性、甲状腺濾胞の破壊が認められます。

臨床的特徴

硬いびまん性甲状腺腫。

皮膚乾燥・浮腫、筋力低下、動作緩慢、寒がり・発汗減少、記憶障害

関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗サイログロブリン（Tg）抗体	慢性甲状腺炎（橋本病）の他、バセドウ病でも高率に出現。他の甲状腺疾患でも検出される。		◎
抗甲状腺ペルオキシダーゼ（TPO）抗体			◎