

今月号の特集は水疱症である。他科が踏み込み難い、最も専門性の高い疾患の一つであるが、経験のある皮膚科医であれば水疱症の患者さんで悪戦苦闘した経験が過去にあるであろう。逆にそのような苦労なくしては皮膚科の神髄に触れることができないのではないかとも思う。免疫抑制剤を併用しても改善せず合併症で急変し、心臓マッサージを行うもステロイドで骨が脆く肋骨が音を立てて折れてしまったり、麻雀中に急に連絡があり駆けつけてみると肝臓瘍で危篤状態であったり、血漿交換療法を行うもなかなか改善せず精神的に不安定になってしまったりなど、数々の症例が思い出される。入局当時の三十数年前、粘膜症状のあるものが天疱瘡で、類天疱瘡には粘膜症状がないのが鑑別点の一つであると教わった記憶があるが、そう簡単に割り切ることができないのは今では周知の事実である。

水疱症は自己抗体が病原性を有していることが明らかにされている、数少ない自己免疫疾患の一つであるという。膠原病など他の自己免疫疾患でも自己抗体の研究が進み診断に役立てられるようになってきたが、抗体の病原性が明らかとなっていないものも依然多い。水疱症では自己抗体とそれに対する標的抗原の解析が目覚ましく、病態がかなり解明されてきた。天疱瘡の自己抗原であるデスマグレイン (Dsg) 1 が発見されたのが1984年、慶應義塾大学の天谷教授が留学時代に Dsg3 を発見し Cell の表紙を飾ったのが1991年、enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) 法による抗 Dsg1, 3 抗体検査が保険収載されたのが2003年であり、その後2007年に抗 BP180 抗体が保険収載された。これらの検査が初期診断のみならず、経過観察においても極めて有用な検査法であることは言を俟たない。さらにはより病勢を鋭敏に反映する chemiluminescence enzyme immunoassay (CLEIA) 法が2013年に保険収載された。

ここで Dsg1 と3があるのなら2もあるはずだが、皮膚科の教科書に出てこないのは何故なのか少し調べてみた。すると Dsg には1から4まであるそうで、Dsg2 はデスマソームを持つすべての細胞が持っており、Dsg2 に対する自己免疫疾患は知られておらず、その接着異常や発現低下が心筋症、胃癌、膵臓癌と関連するらしい。Dsg4 は毛嚢に発現し、遺伝子に変異がある場合は貧毛症になるという。

今号アップデートの記事を拝読して、類天疱瘡が脳血管疾患や認知症と関連することや、近年話題となっている DPP-4 阻害薬が BP180 の抗原性に影響を与える可能性があることなどを知った。改めてこの領域の進歩に驚くとともに、自分の不勉強を恥じるばかりである。

(五十嵐敦之)

— 顧 問 —

肥田野信 大原國章

— 編集委員 —

大塚藤男 土田哲也 五十嵐敦之 相馬良直 林 伸和

「皮膚科の臨床」第59巻 第11号 10月増大号

2017年10月1日発行（毎月1回1日発行）

定 価（本体 4,400 円＋税）

年間購読料金 定価（本体 42,100 円＋税）

〔年間13冊（臨時増刊号、増大号を含む）の誌代〕

〔年間予約購読者に限り送料無料〕

発 行 所 金原出版株式会社

発 行 者 福村 直樹

〒113-0034 東京都文京区湯島 2-31-14

TEL 03(3811) 7165〔編集室直通〕

TEL 03(3811) 7184〔営業部直通〕

FAX 03(3813) 0288

ホームページ <http://www.kanehara-shuppan.co.jp>

雑 誌 部 振替口座 00130-1-191269

印 刷 所 三報社印刷株式会社 TEL 03(3637)0005

広告申込先 福田商店 TEL 06(6941)5600

- ・本誌に掲載する著作物の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送信権（送信可能化権を含む）は金原出版株式会社が保有します。

- ・**JCOPY**＜(社)出版者著作権管理機構 委託出版物＞

本誌の無断複製は著作権法上での例外を除き禁じられています。複製される場合は、そのつど事前に、(社)出版者著作権管理機構（電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp）の許諾を得てください。