

最近の水疱症

編集担当 向井 秀樹

動画 Editor's eye
を始めました。

下記よりアクセスください。

<https://vimeo.com/491552790>



水疱症は先天性と後天性に分類される。先天性は表皮水疱症であり、後天性は天疱瘡や類天疱瘡 (bullous pemphigoid : BP) などの自己免疫性水疱症である。表皮水疱症の原因遺伝子が明らかになり、正確な診断、遺伝型の把握、遺伝情報や出生時診断ができるようになった。そして自己免疫性水疱症は表皮構成蛋白に対する自己抗体が明らかになり、最終診断が確定できるようになった。したがって、臨床像や病理組織像から水疱症と診断しても、蛍光抗体法, ELISA法, 免疫ブロット法や遺伝子変異の同定などを行わないと、最終診断には至らない時代になったのである。

口腔粘膜や陰部に水疱・びらんを生じる粘膜類天疱瘡は、天疱瘡に類似している。容易にできる有用な検査法は、岩田浩明先生の頬粘膜の蛍光抗体直接法の「研究」が参考になる。BPは高齢者に発症し糖尿病などとの合併例が多い。高用量のステロイド内服量をスムーズに減量をする際は、野見山留衣先生(「治療」)の免疫グロブリン大量静注療法は試す価値がある。

水疱症にはさまざまな疾患があり、本特集号では分娩数2万に1例しか発症しない妊娠性疱疹、症状の完成しない段階での病型診断が困難な単純型表皮水疱症例、抗ラミニンγ1類天疱瘡の汗疱様・ロゼット様の多彩な臨床像、抗BP180型粘膜BP、Duhring疱疹状皮膚炎、小児にまれな線状IgA水疱性皮膚症などを取り上げている。薬剤誘発性自己免疫性水疱症で急増するDPP-4阻害薬関連BP以外にも、まれな天疱瘡例や、癌治療を大幅に進歩させている免疫チェックポイント阻害薬も薬剤誘発性BPを生じた例を今回は取り上げている。天疱瘡寛解後に他のBP発症は興味深い。複数の自己免疫性水疱症の発症メカニズムとして、epitope spreadingという現象が考えられている。

水疱症は多彩で、種々の検査法により新たな疾患名や薬剤誘発性も増えている。診療所でみる水疱症は、上級施設に紹介までではあるが、見慣れぬ疾患名の返事に戸惑うことのないように、この特集号でさらに眼力を養っていただきたい。