

水疱性類天疱瘡, ジューリング疱疹状 皮膚炎経験例

川崎医科大学 皮膚科学教室

三村 茂, 武井 洋二

中川 昌次郎, 植木 宏明

(昭和54年3月1日受付)

Cases of Bullous Pemphigoid and Dermatitis Herpetiformis Duhring

Shigeru Mimura, Yoji Takei

Shojiro Nakagawa and Hiroaki Ueki

Department of Dermatology, Kawasaki Medical School

(Accepted on March 1, 1979)

典型的と思われる水疱性類天疱瘡, ジューリング疱疹状皮膚炎の2症例を報告した。

Typical cases of bullous pemphigoid and dermatitis herpetiformis Duhring were reported.

はじめに

水疱形成を主体とする皮膚疾患は水疱の解剖学的位置あるいは先天性素因によって、表皮下水疱性水疱症(広義天疱瘡群)、表皮下水疱性水疱症、先天性遺伝性水疱症に大別されるが、いずれも稀な疾患である。最近我々は、表皮下水疱性水疱症に含まれる水疱性類天疱瘡, ジューリング疱疹状皮膚炎の典型的と思われる各1例を経験したので報告する。

症例1: 79歳. 女性. (A 57742)

初診: 昭和53年5月10日.

診断: 水疱性類天疱瘡.

家族歴, 既応歴: 特記事項なし.

現病歴: 昭和52年7月, 頸部から前胸部にかけて掻痒を伴う紅色丘疹が出現。その後著変なく放置していたところ, 昭和53年5月軀幹,

大腿部にビマン性紅斑, 水疱を生じ, 次第に拡大, 増加する傾向がみられたので当科を受診し, 即日入院の運びとなった。

初診時現症: 被髪頭部を除くほぼ全身に境界鮮明な爪甲大から手掌大の浮腫性紅斑があり, 一部融合して地図状となる(Fig. 1)。主として四肢の紅斑上には鶏卵大までの緊満した水疱が散布し, 水疱内容は漿液性であるが, 血疱もみられる(Fig. 2)。一部は破れてビラン化し, 痂皮を付着するものもある。ニコルスキー現象陰性, 口腔, 外陰などに粘膜疹は認められなかった。

入院時検査所見: 赤血球数404万, 血色素12.6g/dl, 白血球数4,500(好中球53, リンパ球30, 単球7, 好酸球10%), 血清蛋白5.6g/dl, アルブミン2.9g/dl, IgG 968, IgA 252, IgM 54, β_1 A 58, IgE 856, CH₅₀ 30.2, 赤沈値3/1時



Fig. 1.



Fig. 2.

間, 10/2時間, 肝機能異常なし, 尿所見 蛋白土, ウロビリノーゲン+, ABO 血液型凝集素価, 抗A ×32, 抗B ×32. ツ反応陰性. DNCB テスト陽性. LE テスト陰性. クリオグロブリン陰性. 上部消化管レ線検査で幽門部に広基性の分葉化したポリープが認められたが, 内視鏡検査は行っていない. 胸部レ線異常なし.

皮膚組織所見: 比較的新鮮な小水疱を含む紅斑部を採取した. Fig. 3 に示すごとく, 表皮下水疱が認められ, その中には主として小円形細胞, 好酸球及び少数の好中球がみられる. 水疱底及び水疱周辺の真皮上層には著明な浮腫と

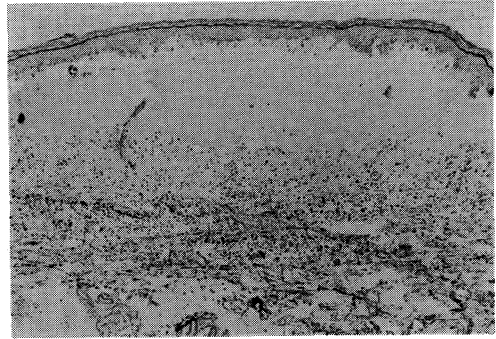


Fig. 3.

小円形細胞の浸潤があり, 好酸球も多数認められた.

免疫組織学的所見: 皮疹部および無疹部の皮膚について蛍光抗体直接法を行なった. 両者とも表皮真皮境界部(基底膜部)に IgG, C₃ の線状の沈着を認め, IgA, IgM, 及び plasminogen は陰性であった.

又, 患者から採取した血清, 水疱内容による蛍光抗体間接法でも基底膜部に IgG の沈着を認め, 抗基底膜抗体の存在が証明された.

Fig. 4 は患者血清 γ グロブリン分画に蛍光色

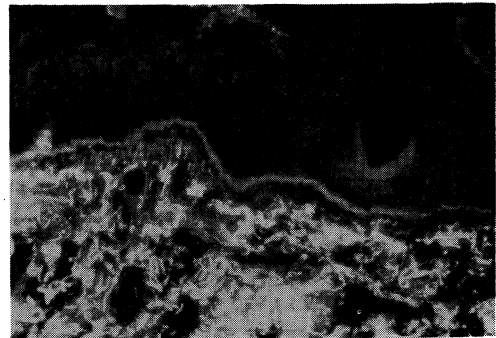


Fig. 4.

素 (FITC) をラベルし, SLE 症例の皮疹皮膚を染めたもので, やや肥厚した基底膜が染め出され, 抗基底膜抗体の証明になる.

治療及び経過: 入院当初プレドニゾロン 40 mg で開始したが無効. 100 mg に増量したが皮疹はなお増悪し, 紅斑の一部は出血性となり, ニコルスキー現象陽性. 口腔, 外陰部粘膜にもピラン面がみられるようになった. 積極的な血漿蛋白製剤輸血にもかかわらず, 血清蛋白

4.6 g/dl に低下。肺水腫、腹水貯留、発作性上室性頻拍の増悪、消化管出血、肺炎を併発するに至った。プレドニゾロンをベータメサゾン12mg に変更したところ、2日目より水疱の新生はなくなり、1週間後から紅斑の消褪傾向がみられ、3週間後には皮疹は全く消失し、色素沈着あるいは脱失を残すのみとなった。現在ベータメサゾン1mg 隔日投与で経過をみているが、約7カ月間再発をみしていない。又、経過中

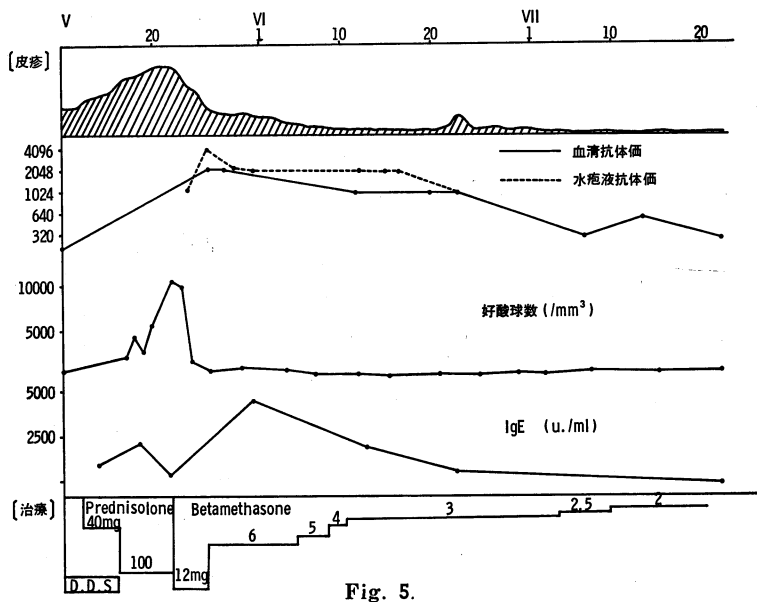


Fig. 5.

輸血による血清肝炎、抗生物質によると思われる顆粒球減少症を起こした。臨床症状と血清及び水疱液の抗基底膜抗体価、血清 IgE、血中好酸球数の推移については Fig. 5 に示したが、好酸球は最高白血球数 21,200/mm³ の 49%、絶対数で 10,504/mm³ であり、病勢と相関し、血清及び水疱液の抗体価は最高 ×2,048、×4,096 を示し、また IgE は最高 4,190 mg/dl でこれらの値は皮疹の増悪に数日遅れて上昇し、改善とともに下降を示した。

症例 2：33 歳，男性。(A 66887)

初診：昭和53年11月4日

診断：ジューリング疱疹状皮膚炎

家族歴，既応歴：特記事項なし。

現病歴：昭和53年9月より誘因なく全身に痒痒を伴う丘疹，紅斑を生じ，時に紅斑内に小水疱がみられ，これらの皮疹は増悪，寛解をくり返していた。

初診時現症：掌蹠，有髪頭部を除くほぼ全身に半爪甲大迄の浮腫性紅斑及び丘疹が環状配列或は不規則に散布し (Fig. 6)，紅斑内にはエンドウ大迄の水疱がみられる (Fig. 7)。水疱は緊満しており，内容は漿液性。ニコルスキー現象陰性。粘膜異常なし。

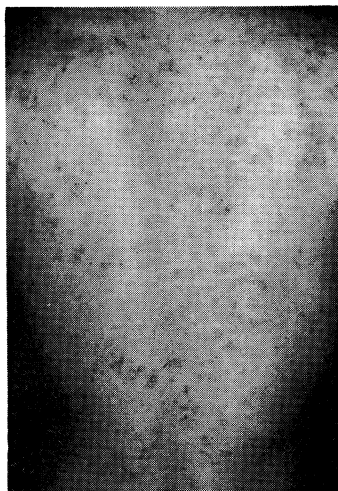


Fig. 6.

検査所見：赤血球数 529 万，血色素 17.5 g/dl，白血球数 12,600 (好中球 65，好酸球 5，リンパ球 25，単球 5%)，赤沈値 4 mm/2 時間，IgG 1298，IgA 264，IgM 68 mg/dl。検尿，肝機能検査異常なし。

組織学的，免疫組織学的所見：前胸部の浮腫性紅斑より生検。表皮下水疱がみられ，中にフィブリン，好中球，少数の好酸球，核片を含んでいる (Fig. 8)。水疱底，水疱周辺の真皮上層には浮腫と小円型細胞，好酸球の浸潤がみら



Fig. 7.

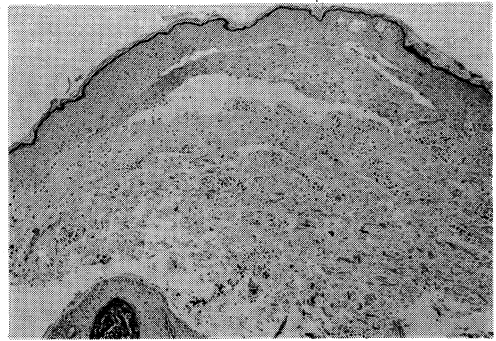


Fig. 8.

れた。皮疹部皮膚の蛍光抗体直接法所見は、表皮真皮境界部に IgA, IgM の顆粒状沈着が観察され、IgG, C₃, 及び plasminogen は陰性で

Table 1.

		水疱性類天疱瘡		ジューリング疱疹状皮膚炎	
		特 徴	症 例 1	特 徴	症 例 2
皮 疹	水 疱	大 形 配列群集性	鶏卵大迄 群 集	小 形 配列環状	エンドウ大迄 環状配列傾向
	水 疱 の 発 生 状 態	健康皮膚面, 紅斑上 に水疱形成 単調	健康皮膚面, 紅斑上 に水疱形成 浮腫性紅斑と水疱形成	主に紅斑周辺縁, 健 康皮膚面にも 多彩, 多型性	紅斑上に主に 浮腫性紅斑, 小水疱 丘疹
粘 膜 疹		稀, 晩期に生ずることあり	最盛期口腔, 外陰部 によるビラン形成	殆んどない	な し
部 位		四肢初発し汎発化	頸, 前胸部に初発汎 発化 四肢水疱多発	軀幹を主とする	軀幹, 四肢に初発 浮腫性紅斑, 小水疱, 丘疹
自 覚 症 状		通常激痒あり	かなりの掻痒あり	常に掻痒を伴う	かなりの掻痒あり
全 身 状 態		一般に良好	一時衰弱	良 好	良 好
経 過		亜急性ないし慢性 軽快再発繰り返す	比較的急性 寛解後再発なし	慢 性 病勢に消長あり	慢 性 ときに掻痒性丘疹出 没
予 後		概して良好 高齢者ときに不良	良 好	良 好	良 好
治 療		副腎皮質ホルモン剤 効果的	ベータメサゾン 12 mg が奏効 DDS 無効	スルファピリジン DDS 効果的	DDS 著効
年 齢		高齢者 (70 歳以上) に多い	79 歳	青年層に多い	33 歳
ヨード過敏性		-/+	-	+	不 明
免疫組織学所見	基底膜部免疫, グロブリン沈着	IgG, 補体	IgG, C ₃ 線上に	IgA, 補体	IgA, IgM 顆粒状に
	抗基底膜抗体	あ り	あり (血清, 水疱液とも)	な し	な し

あった。又、患者血清を用いた間接法で抗基底膜抗体は証明されなかった。

治療及び経過：ステロイド剤の外用とともにジフェニルジアミノスルホン(DDS) 75 mg を投与し、3日後より痒痒、皮疹とも著明に改善し、8日後には軽い紅斑を残すのみとなり、以後 DDS 25 mg の投与で経過をみているが、時に軽い紅斑が出没するのみである。

考 察

1953年、Lever¹⁾ が水疱性類天疱瘡をジューリング疱疹状皮膚炎あるいは天疱瘡などその他の水疱症から独立させて以来、類天疱瘡の報告は多い。しかしながら蛍光抗体法など免疫学的診断法が確立されるまでは類天疱瘡の独立性を疑問視する人も多く、単にジューリング疱疹状皮膚炎の大水疱型ないし老人型とする意見があった²⁾。病変部皮膚における免疫グロブリン、補体成分の沈着の状態、皮膚構成成分に対する自己抗体の有無など免疫病理学的差違から、両者の鑑別が可能となり、類天疱瘡の独立性が確立された^{3),4)}。両疾患の特徴として **Table 1** に示すような事項があげられるが、自験例は各々その殆んどの事項に合致しており、典型的な症例と言えよう。

類天疱瘡の病勢と検査数値の関連性について我々の症例では、末梢血好酸球数は病勢をもっともよく反映し、皮疹最盛期に最大値をとり、軽快とともに速かに減少した。また血清および水疱液の抗基底膜抗体価、IgE 値は好酸球の推移にやや遅れて増減した(**Fig. 5**)。文献的には、水疱液と血清の抗基底膜抗体価はほぼ一致するとされ⁵⁾、これらは病勢と相関するとする報告と⁶⁾⁻⁹⁾、相関しないとする報告がある⁵⁾。また好酸球数、IgE の推移について池澤ら¹⁰⁾ は好酸球数は病勢の最盛期に最大値となり、軽快とともに正常化し、ほぼ皮疹の消長に伴った変化を示し、IgE 値は皮疹の軽快に遅れてゆっくり減少したと述べ、我々の症例と同様の経過をとった症例を報告している。

お わ り に

水疱性類天疱瘡の79歳、女性、ジューリング疱疹状皮膚炎の33歳男性症例を報告した。両症例は症状、治療経過、組織学的、免疫組織学的所見から典型例と考えた。

本症例は第155回及び第156回日本皮膚科学会岡山地方会(昭和53年9月、昭和54年1月)において報告した。

文 献

- 1) Lever, W. F.: Pemphigus. *Medicine* 32: 1, 1953
- 2) Rook, A., Wilkinson, D. S. and Ebling, F. I. G.: *Textbook of dermatology*, 2nd ed. Oxford, Blackwell Scientific Publication. 1972, p. 1315
- 3) Jordon, R. E., Beutner, E. H., Witebsky, E., Blumental, G., Hale, W. L. and Lever, W. F.: Basement zone antibodies in bullous pemphigoid. *J. A. M. A.* 200: 751—756, 1967
- 4) van der Meer, J. B.: Granular deposits of immunoglobulins in the skin of patients with dermatitis herpetiformis. An immunofluorescent study. *Brit. J. Derm.* 81: 493, 1969
- 5) Chorzelski, T., Jablonska, S., Dlaszczyk, M. and Jarzadek, M.: Autoantibodies in pemphigoid. *Dermatologica* 136: 325—334, 1968
- 6) Barthelmes, Von H. Zur Immunologie der Blasenbilden der Dermatosen. I. Mitteilung: Der Parapemphigus (Bläses Pemphigoid von Lever und die kombinierte Immunofluorescenzmethode). *Derm. Mschr.* 155: 507—517, 1969
- 7) Beutner, E. H., Jordon, R. E., Tadeusy, T. and Chorzelski, T.: The immunopathology of pemphigus and bullous pemphigoid. *J. invest. Derm.* 51: 63—80, 1968

- 8) Peck, S. M., Osserman, K. E., Weiner, L. B., Lefkorits, A. and Osserman, R. S.: Studies in bullous disease. Immunofluorescent serologic test. *New Eng. J. Med.*, 279: 951—958, 1968
- 9) 庄司道子, 種田明生, 増谷 衛, 小川秀興: 類天疱瘡における抗基底膜抗体の意義. *皮膚臨床* 19: 1141—1147, 1977
- 10) 池沢善郎, 亀田 洋, 内山光明, 中嶋 弘, 馬場 徹: 水疱性類天疱瘡患者における好酸球増多, IgE および補体の役割. *西日本皮膚* 37: 532—540, 1975