

自己免疫性水疱症は大きく、抗デスモゾーム抗体を持つ天疱瘡群と、抗ヘミデスモゾーム抗体を持つ類天疱瘡群の二群に分類される。これらの疾患では自己抗体が対応抗原と反応することにより、細胞—細胞接着、あるいは細胞—基底膜接着が障害されることにより水疱形成に至る。天疱瘡群に属する疾患には、尋常性天疱瘡、落葉状天疱瘡、増殖性天疱瘡、紅斑性天疱瘡、疱疹状天疱瘡、薬剤誘発性天疱瘡、腫瘍随伴性天疱瘡、抗デスモコリン天疱瘡、IgA 天疱瘡があり、類天疱瘡群には水疱性類天疱瘡、粘膜類天疱瘡（抗 BP180 型、抗ラミニン 332 型）、妊娠性疱疹、ジューリング疱疹状皮膚炎、線状 IgA 水疱性皮膚症、後天性表皮水疱症、抗ラミニン γ 1 類天疱瘡がある。デスモゾーム構成分子にはデスモグレインとデスモコリンがあり、いずれもいくつかの分子を介してケラチン線維に接着している。ヘミデスモゾーム構成分子にはインテグリン α 6 β 4、ラミニン-332、プレクチン、BP180（XVII 型コラーゲン）、BP230、などがあり、これらが細胞外の IV 型コラーゲンと細胞内のケラチンを接着する。

天疱瘡群の代表的疾患は尋常性天疱瘡と落葉状天疱瘡である。前者の主な自己抗原はデスモグレイン 3，後者はデスモグレイン 1 である。前者は臨床的に口腔びらんとう皮膚病変をとめない、病理組織学的には基底層直上に水疱を生じる。後者は臨床的に皮膚病変をとめない、病理組織学的には顆粒層レベルでの水疱を生じる。Pemphigus disease area index (PDAI)が臨床的病勢把握に有用である。蛍光抗体直接法・間接法、ELISA、CLEIA などの検査で診断、自己抗体検出を行う。治療は中等症以上では、ステロイド内服を中心として、免疫抑制剤、IVIG、血漿交換療法などを併用する。水疱性類天疱瘡は臨床的に緊満性水疱を全身にともなう疾患である。病理組織学的には表皮下水疱を示す。主な自己抗原は BP180、BP230 である。治療は定説がなく、中等量のステロイド内服、免疫抑制剤の併用、ニコチン酸アミドとテトラサイクリンあるいはロキシスロマイシンなどの併用療法を行う。重症例では血漿交換などが行われる。その他、類天疱瘡群で銘記しないといけない疾患に、粘膜類天疱瘡がある。中でも、抗ラミニン-332 型粘膜類天疱瘡の悪性腫瘍合併率が高いことを覚えておかなければいけない。このことから、確実に抗ラミニン-332 粘膜類天疱瘡を診断する必要がある。線状 IgA 水疱性皮膚症、抗ラミニン γ 1 類天疱瘡もこの群に属する疾患群である。小児に生じる緊満性水疱を見た場合、その鑑別疾患として線状 IgA 水疱性皮膚症があることを記憶にとどめておく必要がある。

次に水疱症にまつわるトラブルについて述べる。水疱症は粘膜をターゲット

とする場合があり、その場合特に問題になるのは口腔病変がある場合の口腔トラブルである。この対策としては、ハチアズレ+キシロカインスプレー（スペシャル含嗽）、リンデロンシロップの含み治療とともに、マウスピースを使用する方法もある。自己免疫性水疱症の治療選択肢として、ステロイドを始めとする免疫抑制剤、IVIG、血漿交換などがあるので、これに伴うトラブルが次の問題としてある。ステロイドは強力に炎症を鎮め、免疫を抑制する。ステロイドの働きとして抗炎症作用以外に、1) 肝臓での糖新生作用、2) 肝臓以外でのアミノ酸取り込み抑制作用、3) 四肢での脂肪減少作用と四肢以外での脂肪増加作用、5) 骨での骨芽細胞のアポトーシス誘導がある。これにともない、副作用として1) では糖尿病誘導、2) では皮膚萎縮誘導、3) では満月様顔貌、4) では骨量低下がある。それぞれに対策がある。感染対策は予防薬としてST合剤、イトラコナゾールの内服以外に手洗い、うがい、マスク着用、人混みを避けるなどがある。その他の代謝に対する影響については内科との協調が必要である。その他の免疫抑制剤についても感染対策がもちろん必要である。しかしながら、多数存在する免疫抑制剤は個々に副作用が異なるので、そのそれぞれに対して対策が必要であるとともに、それらを軽減できる併用薬剤についての知識が不可欠である。血漿交換療法ではカテーテル感染が最も重要な注意事項であると考えられる。IVIGでは、肝機能異常の頻度が高い。最後に、当科でこれまでに経験した重症感染の経験例としては、感染性心内膜炎、壊死性筋膜炎、腸腰筋膿瘍、感染性脊椎炎、IVIGのカテーテル感染による敗血症、ニューモシスチス肺炎、サイトメガロウイルス網膜炎があった。