

S-4-3 血漿交換が著効した抗エピリグリン瘢痕性類天疱瘡

東京女子医大第二病院 皮膚科¹⁾、内科(腎・血液浄化部)²⁾

中島静香¹⁾、船木威徳、佐中孜²⁾

47歳 男性。四肢、軀幹の水疱、口腔内のびらんを主訴に当科を受診した。病理組織学的には表皮下水疱。蛍光抗体直接法で、病変皮膚の表皮基底膜部に IgG, C3 の線状沈着を認め、蛍光抗体間接法で血中 IgG 抗表皮基底膜部抗体は陽性、1M 食塩水剥離皮膚の真皮側に反応した。IgA は陰性であった。当初、類天疱瘡を考え、PSL1日 30mg から漸減し、皮疹はやや改善したが口腔粘膜の水疱の新生は持続した。経過中に両眼瞼結膜の充血および癒着などの眼症状を認めるようになった。免疫沈降法による抗原検索で、エピリグリン(ラミニン5)に反応したことから、抗エピリグリン瘢痕性類天疱瘡と確定診断した。ステロイド剤の内服により、口腔粘膜、眼病変は軽快せず、二重濾過膜血漿交換法の併用を試みたところ、症状の著明な改善が認められ、有効な治療法であると考えられた。

S-4-4 アフェレシスによる自己免疫性水疱症の治療

久留米大学医学部皮膚科

橋本 隆

自己免疫性水疱症は血中の抗皮膚自己抗体が抗原に結合し、免疫学的機序により皮膚を傷害し水疱を生じる疾患で、多数の異なった病型がある。これらの自己抗体は新生マウスを用いた動物実験で皮膚病変を再現できることから、実際に病原性を持っている抗体であることが証明されている。

代表的な疾患は尋常性天疱瘡、落葉状天疱瘡、水疱性類天疱瘡、疱疹状皮膚炎であるが、まれな疾患として、腫瘍随伴性天疱瘡、IgA 天疱瘡、瘢痕性類天疱瘡、線状 IgA 水疱性皮膚症、後天性表皮水疱症がある。

私共は最近の6年間に、10例の尋常性天疱瘡患者、3例の水疱性類天疱瘡患者、2例の腫瘍随伴性天疱瘡患者、1例の後天性表皮水疱症患者に、2重膜濾過を用いた血漿交換療法を施行した。通常2日か3日おきに施行し、4-8回を1クールとした。

水疱性類天疱瘡、腫瘍随伴性天疱瘡、後天性表皮水疱症の患者では、ほぼ全例に有効性が認められた。しかし、尋常性天疱瘡では、血漿交換療法が著効を示す場合と有効性が認められない場合があった。

6例の尋常性天疱瘡患者(血漿交換療法は合計8回施行)では、毎回の血漿交換療法の前後に血清を採取して、血中の抗皮膚自己抗体(抗表皮細胞間抗体)を蛍光抗体法と ELISA 法で検索した。その結果、血漿交換療法が著効を示す場合には血中の抗皮膚自己抗体の著明な減少が認められ、有効性がないときは減少が認められなかった。この原因は不明であるが、血中の抗皮膚自己抗体の除去がその臨床的効果に関連していることが示唆された。

以上から、各種の自己免疫性水疱症では、血漿交換療法が有望な治療法であることが確認された。