

## Q&amp;A

## 口腔・咽頭・食道に多発びらんを認めた症例

解答：

1. 尋常性天疱瘡（粘膜優位型）
2. 皮膚科への診療依頼，抗デスマogleイン抗体価測定，粘膜生検，ステロイド治療の検討

解説：

天疱瘡は皮膚や粘膜に水疱形成が認められる自己免疫性疾患で，男女比は1：1.5，発症ピークは40～50歳代，全国推計天疱瘡患者数は約4500人（1999年）と報告され，いくつかの亜型を有する疾患群である。免疫病理学的に表皮細胞膜表面に対するIgG自己抗体が表皮細胞表面に沈着する，あるいは循環血中に認められる疾患で，抗原蛋白は表皮細胞間接着に重要な役割をしているデスマogleイン（desmoglein；Dsg）である。尋常性天疱瘡は臨床症状から，口腔粘膜などの粘膜病変が主体の粘膜優位型と，粘膜のみならず皮膚も侵される粘膜皮膚型に分類される。診断には，理学所見の他に粘膜や皮膚の病理検査や血清学的検査が必要となる。一般的に粘膜優位型では抗Dsg3 IgG抗体のみを認めるのに対し，粘膜皮膚型では抗Dsg1 IgG抗体も認めるとされている。初期治療に

関しては，ステロイド治療が第一選択である。尋常性天疱瘡の約半数の症例は粘膜優位型で，口腔粘膜以外にも口唇，咽頭，喉頭，食道，眼瞼結膜，膈などの重層扁平上皮が侵される。しかし患者数が極めて少ないために診療経験に乏しいことや，無症状の粘膜病変例や口腔・咽頭・食道病変のみの例などがあり，初診時に診断をくださすことは難しく，確定診断までに複数の医療機関を受診することも多いのが現状である。口腔・咽頭・食道などの粘膜病変が診断の手がかりとなる例も多いと考えられ，消化器内視鏡診断が果たす役割も重要である。内視鏡検査時に口腔・咽頭・食道などに浅いびらん潰瘍性粘膜病変が認められる場合には，尋常性天疱瘡も鑑別診断に含め，全身精査と正確な病歴の聴取により診断を行う必要がある。

本論文内容に関連する著者の利益相反  
：なし

出題：岡村 明彦（慶應義塾大学医学部  
一般・消化器外科）  
竹内 裕也（                   〃                   ）  
大森 泰（                   〃                   ）