

特集

自己免疫性水疱症 —診断から治療まで

羅針盤

自己免疫性水疱症の 治療戦略



岩田 浩明

Iwata Hiroaki

岐阜大学大学院医学系研究科
皮膚科学教室 教授

自己免疫性水疱症の疾患概念は比較的単純であり、表皮・上皮の接着因子に対する自己抗体により生じる水疱あるいはびらんを特徴とする。自己抗体が病気を誘導することは、動物実験や細胞実験などの基礎研究で明確に証明されている。そのため、自己抗体をなくすことが症状の改善につながり、自己抗体を減らすあるいはなくすことを目的に治療戦略を考える。

疾患概念が単純であるため、自己免疫性水疱症の診断も基本的に単純である。①臨床的な症状、②病理組織学的な裂隙、③病変部における自己抗体の存在、④血中の自己抗体の存在を証明することである。とはいえ、臨床では多様な症例に遭遇するので、一筋縄ではいかないことも多い。しかし、この4つの証拠を示すことを常に考えて、そのためにできることがないか知恵を絞っていくことが重要である。診断では、とくに④血中の自己抗体の検出において、

アイデア次第で新たな自己抗原の発見や水疱メカニズムの解明につながる可能性がある。

自己免疫性水疱症の基本的な病態は、われわれの身体に備わった免疫反応によりおこっているが、攻撃対象が外来抗原ではなく自己抗原であるという点が特徴である。自己抗体は形質細胞から産生され、形質細胞はB細胞から分化する。B細胞はヘルパーT細胞からの刺激により誘導され、ヘルパーT細胞は抗原提示細胞により刺激される。さらに、抗原提示細胞は自己抗原を補足することから一連の反応が始まる。治療はいずれかの段階で免疫応答を止めることで、最終的に自己抗体産生を阻止すれば理論上は症状をコントロールできるはずである。しかし、実際には思いどおりにいかず治療に難渋することもある。そのようなときには、まず病態に立ち返り、行っている治療は免疫応答のどこを阻止しようとしているのかをシンプルに考えて治療戦略の練り直しを検討する。非特異的な免疫抑制であるステロイド内服だけにとどまらない、病態に則した新たな治療法が出てくることが期待される。

本特集では、典型的な疾患に対する診断と治療に始まり、診断困難例や治療困難例の対応について解説していただいている。筆者の経験からいえることは、自己免疫性水疱症の診療では、ちょっとした工夫をすることで学会発表や症例報告につながったり、さらには臨床研究や基礎研究につながる可能性があるため、興味をもって診療にあたっていただくと新たな発見に出会えるかもしれない。