

# 疱疹状皮膚炎

## ○ 概要

### 1. 概要

疱疹状皮膚炎は自己免疫性水疱症の一種であり、慢性再発性に痒みの強い小水疱が四肢伸側や臀部に好発する。蛍光抗体直接法で真皮乳頭層に IgA の顆粒状（もしくは細線維状）沈着を認める。欧米では必発のグルテン過敏症の合併は、本邦患者においてはまれである。

### 2. 原因

疱疹状皮膚炎は欧米人に多い疾患であり、通常、グルテン過敏性腸症（セリアック病）を合併している。本邦ではもともとセリアック病は稀であり、疱疹状皮膚炎患者においても合併はほとんど報告されていない。これまでの本邦報告例では、グルテン除去食はほとんど行われておらず、ジアフェニルスルホン（DDS）にて軽快・寛解している。欧米では HLA-DQ2, DQ8 との相関が知られているが、本邦では HLA-DQ8 を有する患者が 4 割弱存在する（健常人の 2 割弱が HLA-DQ8 を保有し、患者群との有意差はない）。近年、抗表皮トランスグルタミナーゼ抗体（IgA）が疱疹状皮膚炎の主要な抗体であることが明らかになった。本邦では約 4 割の患者が IgA 抗表皮トランスグルタミナーゼ抗体を有する。しかし、欧米患者に比べ頻度が著しく低く、グルテン過敏性腸症の合併もきわめてまれであることから、他の病因があることが推測される。

### 3. 症状

四肢伸側、特に膝蓋、肘頭および臀部に痒みの強い数ミリ大の小水疱が紅斑とともに集簇し、通常、掻破痕を混じる。顔面や頭部、鼠径部にも皮疹が生じやすい。

### 4. 治療法

欧米では疱疹状皮膚炎はグルテン過敏症の皮膚症状としてとらえられているため、厳格なグルテン除去食が標準的に行われている。一方、本邦ではグルテン除去食はほとんど行われずに、約 75% の症例が DDS で軽快している。以上より、本邦ではまず DDS50-75mg/日投与を行うことが推奨される。症状に応じ適宜増減する。ステロイド外用剤の併用も有効である。

### 5. 予後

慢性再発性に経過する。再燃時には DDS の再投与や増量が必要である。

## ○ 要件の判定に必要な事項

### 1. 患者数

100 人未満

### 2. 発病の機構

不明（グルテン過敏症）

### 3. 効果的な治療方法

未確立

### 4. 長期の療養

必要(慢性再発性である)

5. 診断基準

あり(研究班作成の診断基準)

6. 重症度分類

研究班作成の重症度分類を用いて 14 点以上を対象とする。

○ 情報提供元

「皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究 研究班」

代表者 久留米大学皮膚細胞生物学研究所 教授 橋本隆

1. Ohata C, et al. Distinct characteristics in Japanese dermatitis herpetiformis: a review of all 91 Japanese patients over the last 35 years. Clin Dev Immunol.2012;2012:562168.

2. 大畑千佳 日本人ジューリング疱疹状皮膚炎の特徴 アレルギー・免疫 2014. 1734-1739.

3. Ohata C, et al. Unique characteristics in Japanese dermatitis herpetiformis. Br J Dermatol.2015 Jun 26 [Epub ahead of print].

### <診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

#### 疱疹状皮膚炎の診断基準

##### A 症状

1. 痒みの強い数ミリ大の小水疱が紅斑とともに四肢伸側や臀部などに集簇する

##### B 検査所見

1. 蛍光抗体直接法所見：真皮乳頭層に IgA の顆粒状（もしくは細線維状）沈着を認める
2. 病理所見： a. 表皮下水疱の像を呈する b. 乳頭層に好中球の集簇を認める  
(a, b のどちらか一方を満たす)

##### C 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

他の自己免疫性水疱症(特に線状 IgA 水疱性皮膚症、水疱性類天疱瘡など)

注)IgA 抗表皮トランスグルタミナーゼ抗体陽性例は疱疹状皮膚炎を示唆するが、それだけで他の自己免疫性水疱症を鑑別できるものではない。

### <診断のカテゴリー>

Definite: A と B のすべての項目を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの

Probable: A および B の 1.を満たし C の鑑別すべき疾患を除外したもの

Possible: A および B の 1.を満たすが、C の鑑別疾患を除外できないもの

※必ずしも上記の構成でなくてもよいが、症状と客観的な指標の両方を含むように作成をお願いします。

### <重症度分類>

皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究 研究班で作成した重症度分類を用いて 14 点以上を対象とする。

(日常生活、社会生活に支障がある範囲を設定して下さい、委員会にて修正の可能性あり)

	臨床像				治療の反応性
	紅斑	水疱	びらん	癢痒	
無症状	0	0	0	0	
軽症	1	1	1	1	1
中等症	2	2	2	2	2
重症	3	3	3	3	3

5 点以下 : 軽症

6-13点 :中等症

14点以上:重症

### 紅斑

無症状:紅斑を認めない。

軽 症:面積に関わらず、軽度の紅斑が見られる。

中等症:紅斑が体表面積の10%未満に見られる。

重 症:紅斑が体表面積の10%以上に見られる。

### 水疱

無症状:水疱を認めない。

軽 症:3個以下の水疱が見られる。

中等症:4個以上10個未満の水疱が見られる。

重 症:10個以上の水疱が見られる。

### びらん

無症状:びらんを認めない。

軽 症:面積に関わらず、軽度のびらんが見られる。

中等症:びらんが体表面積の10%未満に見られる。

重 症:びらんが体表面積の10%以上に見られる。

### 瘙癢

無症状:瘙癢を認めない。

軽 症:ビジュアルアナログスケール(VAS)で1mm以上34mm以下。

中等症:VASで35mm以上69mm以下。

重 症:VASで70mm以上。

### 治療の反応性

<治療開始1ヶ月以上してから判断する>

軽 症:ステロイド外用剤などの外用療法のみで寛解する。

中等症:DDSなどの内服療法を行うことで寛解する。

重 症:DDSなどの内服療法を行っても寛解しない。

※なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。