



# 先天性表皮水疱症, 自己免疫性水疱症のスキンケア

海田真治子

久留米大学病院 看護部, 皮膚・排泄ケア認定看護師

## Point

- ▶ 水疱症患者の皮膚は非常に脆弱であり, 水疱形成や皮膚剥離を起こしやすい
- ▶ 皮膚のバリア機能を維持するために, 日頃からの予防的スキンケアが重要である
- ▶ 皮膚を守るために, 皮膚に加わる外力を最小限にするための工夫が必要である
- ▶ 水疱形成時は早めに処置を行い, 水疱の拡大を予防する

## はじめに

水疱症とは, 表皮細胞間や表皮と真皮の間の接着が, 先天的あるいは後天的な理由により障害される疾患の総称です。表皮水疱症や天疱瘡などの皮膚は脆弱であり, 皮膚に刺激が加わることで容易に水疱やびらんを形成します。悪化すると

全身熱傷のような生命予後に関わる状態にも移行します。

本章では先天性表皮水疱症と自己免疫性水疱症について, 疾患の理解と基本的なケアや注意点について述べます。

## 先天性表皮水疱症とは (図1)

先天性表皮水疱症は遺伝性の疾患です。優性遺伝子, 劣性遺伝子の組み合わせによって, 表皮と基底膜, 真皮の接着を担っている接着構造分子が

生まれつき少ないか消失しているため, 外力を受けやすい部位に水疱を生じます。その皮膚のもろさを蝶にたとえ, 欧米では「バタフライ・チルド

レン」ともいわれています<sup>1)</sup>。

水疱の形成する部位によって, 単純型・接合部型・栄養障害型の3型に分類されます。臨床所見で鑑別することが難しく, 診断までに時間を要することがあります。

水疱・びらんは, 単純型と優性栄養障害型では比較的速やかに治癒しますが, 優性栄養障害型では治癒後に癬痕化します。接合部型と劣性栄養障害型は難治性で, 治癒後に癬痕や皮膚萎縮などを起こします。また接合部型あるいは劣性栄養障害型表皮水疱症では, 有棘細胞がんなどの皮膚悪性腫瘍を併発することがあります。

治療として確立されたものはなく, 水疱やびらん部に対する軟膏処置が基本となります。悪化すると全身熱傷のようになり, 全身管理が必要となります。

軽微な外力によって容易に表皮が剥離するため, 日常的に皮膚の症状の観察, 予防的スキンケア,



図1 先天性表皮水疱症

水疱などの創傷管理が必要となります。

乳幼児の時期からスキンケアや創傷管理が必要であり, 本人・家族の精神的負担や経済的負担を考慮したケアの提供が必要です。

## 自己免疫性水疱症とは

自分自身の細胞を攻撃する抗体のことを自己抗体といいます。自己免疫性水疱症は, 自分の皮膚の表皮や粘膜に自己抗体をつくることによって水

疱を生じる疾患です。水疱が起こる深さによって, 天疱瘡群と類天疱瘡群に分けられます (表1)。

表1 自己免疫性水疱症の特徴

	天疱瘡	類天疱瘡
病態	表皮または粘膜上皮の細胞を接着させるデスマogleインという蛋白に対する自己抗体が産生されて起こる。	表皮と真皮を結合する基底膜のヘミデスモソームに対する自己抗体が産生されて起こる。
皮膚症状の特徴	表皮レベルでの水疱形成: 弛緩性水疱 ● 尋常性天疱瘡: 口腔内粘膜に水疱・びらん形成。粘膜皮膚型では全身に水疱・びらん形成。 ● 落葉状天疱瘡: 頭, 顔, 胸, 背中などに落屑を伴う紅斑やびらん形成。粘膜症状はみられない。	基底膜レベルでの水疱形成: 緊満性水疱 ● 水疱性類天疱瘡: 全身の皮膚に痒疹を伴う浮腫状紅斑と緊張性水疱形成。 ● 後天性類天疱瘡: 外力のかかるところに水疱・びらん形成。 ● 粘膜類天疱瘡: 眼粘膜にびらん形成。口腔内粘膜に口内炎や水疱形成。
ニコルスキー現象*	陽性	陰性

\*ニコルスキー現象: 皮疹のない健常皮膚に摩擦刺激が加わることで水疱ができることをニコルスキー現象という。表皮細胞間の接着異常を示唆する現象である