




審査結果の要旨

報告番号	甲 第 1217 号	氏名	大園 綾花
審査担当者	主査	大島 孝一	 (印)
	副主査	山田 研太郎	 (印)
	副主査	井田 弘明	 (印)
主論文題目： Clinical and immunological findings in 104 cases of paraneoplastic pemphigus (104例の腫瘍随伴性天疱瘡における臨床および免疫学的所見)			

審査結果の要旨 (意見)

国内外の腫瘍随伴性天疱瘡の104例について、臨床および免疫学的に検討した研究で、104例という非常に多数例の解析である。腫瘍随伴性天疱瘡は、腫瘍に随伴し、重篤な粘膜病変と多彩な皮膚病変を伴い、デスマグレインおよびプラキン分子に対する自己抗体を有する自己免疫性水疱症疾患であり、閉塞性細気管支炎を合併することがある。また、近年 Alpha-2-macroglobulin-like protein 1 (A2ML1) 抗原が報告され、さらに、細胞間結合のスモコリン抗原の関与が示唆されている。今回の研究では、これまでの報告と同様に、口腔粘膜病変を主とし、病理組織学的に表皮細胞壊死・棘融解像・苔癬型反応を呈しており、主に血液系の悪性腫瘍に随伴するが、固形腫瘍を随伴する頻度は稀ではなく、統計学的に、抗デスマグレイン3抗体陽性と外陰部病変・抗デスマグレイン3抗体陽性と閉塞性細気管支炎の合併に有意な相関があった。抗デスマコリン1-3抗体と抗A2ML1抗体の測定が腫瘍随伴性天疱瘡の診断に有用であることが示唆されており、今後の臨床治療へも応用が多いに期待される成果である。審査にあたり、今後の展開、また実験系の可能性に対する質問にも的確に回答が得られている。この論文は十分に学位に値するものと考えられる。

論文要旨

腫瘍随伴性天疱瘡は、悪性ないし良性腫瘍に随伴し、重篤な粘膜病変と多彩な皮膚病変を伴い、デスマグレインおよびプラキン分子に対する自己抗体を有する自己免疫性水疱症疾患であり、閉塞性細気管支炎を合併することがある。近年新しい抗原として Alpha-2-macroglobulin-like protein 1 (A2ML1) が報告された。さらに、細胞間結合に存在するデスマコリンが、抗原としての関与を示唆されていた。

今回我々は、国内外の腫瘍随伴性天疱瘡と診断した104例について、臨床および免疫学的に検討した。臨床所見や病理組織学的には、これまでの報告と同様に、口腔粘膜病変を主とし、病理組織学的に表皮細胞壊死・棘融解像・苔癬型反応を呈した。主に血液系の悪性腫瘍に随伴するが、固形腫瘍を随伴する頻度は稀ではなく、随伴腫瘍が不明な症例も存在した。統計学的に、抗デスマグレイン3抗体陽性と外陰部病変・抗デスマグレイン3抗体陽性と閉塞性細気管支炎の合併に有意な相関があった。抗デスマコリン1-3抗体と抗A2ML1抗体の測定を行い、腫瘍随伴性天疱瘡の診断に有用であることが示唆された。