

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班による2014年最新版

# 天 疱 瘡 Q & A

【一般・患者さん向けパンフレット】

【稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班ホームページ】

<http://kinan.info/>

## このパンフレットは…

厚生労働省指定難病の1つである天疱瘡<sup>てんほうそう</sup>について、患者さんに正しい病気の理解をしていただくとともに、ご家族、お友達、あるいは職場の皆さんにもお読み頂き、患者さんへの理解とご支援をお願いできればと作成されました。

この病気は治療がむずかしく、時には全身的な問題をも抱えてしまいます。しかし、それに立ち向かう患者さんの治療が少しでも効果を上げ、上手く病気をコントロールできることを願ってやみません。

そのために、少しでもこの冊子がお役に立てばと願っています。

2014年3月

## …………… 目 次 ……………

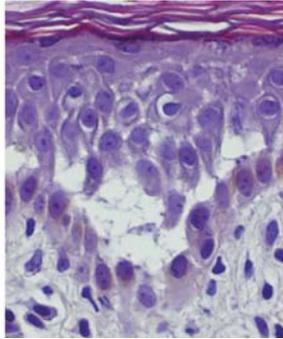
- Q 1 天疱瘡というのはどんな病気ですか？
- Q 2 どのような症状がありますか？
- Q 3 原因はなんですか？
- Q 4 うつりますか？
- Q 5 重症といわれました。治るのでしょうか？
- Q 6 治療はどうしますか？
- Q 7 長期入院しないと治りませんか？
- Q 8 日常生活上の注意はありますか？
- Q 9 治療中の外出は控えた方が良いでしょうか？
- Q 10 ステロイドを内服すると骨が弱くなると聞きましたが？
- Q 11 あまいものが食べたくなります。菓のせいでしょうか？
- Q 12 ステロイドの治療で顔がむくみましたが治りますか？
- Q 13 ステロイド投与中です。免疫抑制状態でのインフルエンザの予防接種は受けた方が良いでしょうか？
- Q 14 特定疾患の申請書について気をつけた方が良いことがあれば教えて下さい。
- Q 15 この病気のことをもっと知りたいときは？
- メモ 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班とはなんですか？

# Q 1 天疱瘡というのはどんな病気ですか？

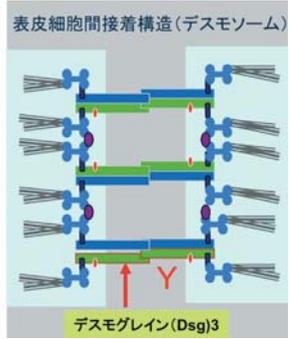
天疱瘡は、全身の皮膚や、口の中に水疱やびらんができる病気です。



全身の皮膚粘膜にびらん水疱形成が生じる自己免疫性水疱症。

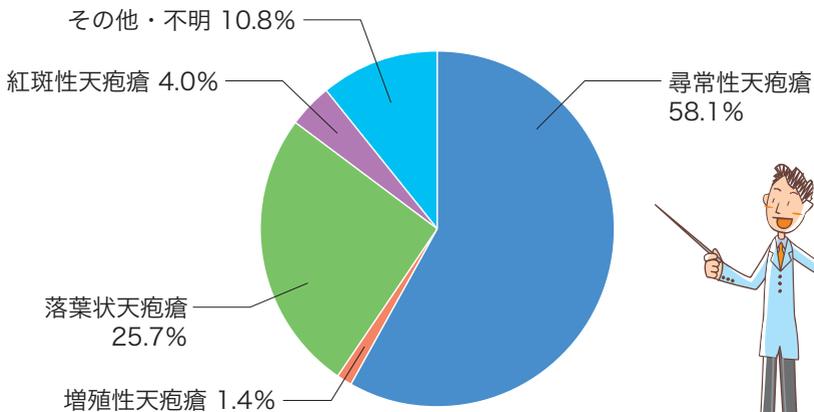


表皮細胞間接着が障害され、水疱形成が生じる。



表皮細胞間接着構造(デスモソーム) デスモグレイン(Dsg)3 に対する自己抗体が原因。

水疱の出来る場所や、皮膚症状によってさらに細かい診断名がつきます。天疱瘡の患者さんの8割が、尋常性天疱瘡と落葉状天疱瘡です。突然口の中に口内炎のようなびらんが出て、口内炎の治療をしても治らなかったり、背中に赤いかさぶたが出て、なおらなくてだんだん増えてくる。また、突然水ぶくれが体のあちこちでできることも多いようです。



8割が尋常性と落葉状天疱瘡



## Q2 どのような症状がありますか？

### ①口腔内びらん

なおりにくいびらんでじまることがあります。酸っぱい食べ物がしみることでわかることが多いようです。口の中以外に、食道や肛門、陰部にびらんができることもあります。

### ②全身の水疱

赤みが強いかさぶたのついた水疱は、落葉状天疱瘡の人によく見られます。背中や額、胸にできるのが特徴です。大きな破れやすい水ぶくれは尋常性天疱瘡の人によくみられます。つぶれると浸出液がでますし、こすれやすいところにでるのが特徴です。

## Q3 原因はなんですか？

わたしたちの皮膚を作る表皮細胞と表皮細胞をつなげるタンパク（デスマoglein）に対する抗体（抗デスマoglein抗体）ができることによっておきる病気です。

デスマoglein 1 抗体のみ	落葉状天疱瘡
デスマoglein 3 抗体のみ	口の中に水疱のある尋常性天疱瘡
デスマoglein 1 と 3 抗体	全身に水疱ができる尋常性天疱瘡

病気の勢いは、水疱の個数や血液中の抗体価（抗体の量）を参考にして決まります。

## Q4 うつりますか？

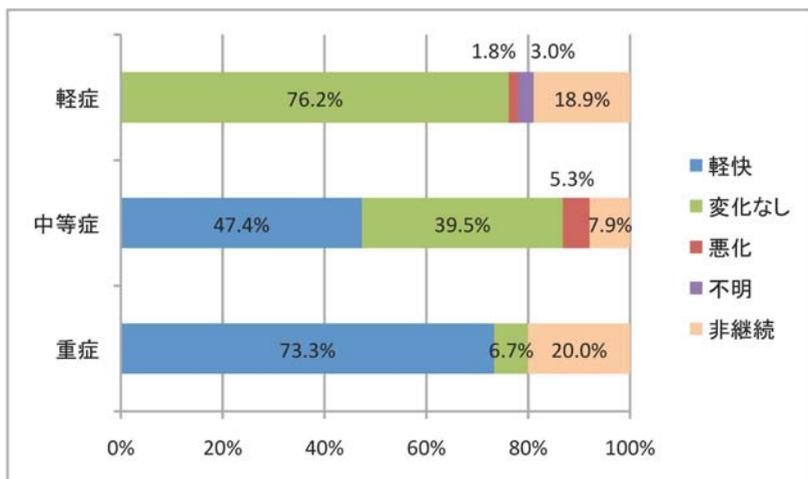
この病気は、うつりませんから心配しないでください。逆に、びらんに細菌が付着すると傷が治りにくくなることがありますので、他人から患者さんに菌をうつさないように、清潔にする必要があります。

## Q5 重症といわれました。治るのでしょうか？

以下のグラフは研究班による平成15年の調査結果です。20年前は死亡した人もいたほどの重症型天疱瘡の患者さんの7割が入院をして集中的な治療を受けることにより1年で軽快しています。最近はさらに治療が進歩しているので、軽快する人の割合はもっと増えていると予測されます。

重症の方は軽快しても治療を続けながら、治療薬を少しずつ減らしていきます。ステロイド量のごく少量になっても半年以上水疱が生じない状況をめざします。

中等症や軽症の場合入院治療を要さない患者さんもいますので、外来でできる軽い治療で症状が悪化しない程度にコントロールしている人もいらっしゃいます。



軽症、中等症、重症患者さんの病気の状態は一年後にどうなるか？

重症の方の約7割が約1年で治療に成功し軽快しています。薬を止めても病気が再発しない時期になるには、長くかかりますから、軽快してから継続して通院治療をおこなうことがとても大切です。

## Q6 治療はどうしますか？

皮膚にたくさんの水疱ができているときは、入院してステロイド剤を内服することが必要になります。薬が効きにくい場合は、免疫抑制剤といった薬が用いられます。もっと重症の場合には、二重膜濾過血漿交換療法（血液中から抗体を除去する方法）や大量γグロブリン療法、ステロイドパルス療法などの治療を併用してなおしていきます。

治療が成功して、全身の水疱が乾いていく状態が続くと、治ってしまったようにみえますが、抗体の産生を押しさえ続けるために治療を継続していきます。病気の勢いを確認しながら、少しずつお薬を減らしていきます。

## Q7 長期入院しないと治りませんか？

天疱瘡の重症度は病気になったときの水疱の範囲や検査結果、どれくらいの期間に悪くなったか、などで決まります。具体的には主治医の先生により、軽症、中等症、重症のいずれかに診断されます。中等症か重症の場合は、治療を最初の段階で強めにおこない病気の勢いを押さえる必要がありますので、入院治療が必要です。入院期間については最低でも1ヶ月、長い人で3ヶ月以上かかるかたもあります。最初に中等症と判断して治療をはじめても、治療に反応せず結果的に重症であることがわかる場合も多くあります。

天疱瘡と診断されたら、入院治療と長期の通院が必要な病気であることを周囲にも理解してもらい、必要な治療を受けることができるように配慮が必要です。

## Q 8 日常生活上の注意はありますか？

水疱がからだに出来ている時期は、擦れる刺激が水疱を悪化させますので、やわらかい素材で出来た脱ぎ着しやすい衣服を着用するようにします。また、口内炎の症状がつよいときには、かたい食べ物を避けたり、やさしい歯磨きを心がけたりするなど、口腔内のケアに注意するようにしましょう。

水疱が消失してからは、ステロイド剤を中心とした治療を年余にわたり継続することになります。避けられない副作用として、高血圧、ステロイド性糖尿病、骨粗鬆症、頻度の高い副作用はステロイド性白内障、日和見感染症（敗血症、呼吸器感染症、膿瘍など）があります。熱がでたり、体調不良がある場合は早めに受診するようにしましょう。

高齢の場合は腕や足をぶつけて薄い皮膚が剥がれてしまったり、転んで骨折、という事故が起きやすくなります。自宅では、小さな段差を少なくし、トイレや浴室に手すりをつけるなど転倒による骨折や外傷を防ぎながら、自立して身の回りのことができる環境を整えましょう。

必要に応じて血圧や、血糖値の記録をとり積極的に健康管理をしてみましょう。

薬を飲み忘れると、急に水疱が再発することがありますので、薬の飲み忘れがないように工夫をしましょう。



## Q9 治療中の外出は控えた方が良いでしょうか？

使用しているステロイド剤や免疫抑制剤の量や年齢によって感染症にかかりやすい状態が変わってきます。

外出してよいかどうかは、患者さんの状況や外出先にもよりますので、主治医の先生に相談しましょう。

遠方から天疱瘡の治療で受診されている場合には、急な体調の変化について相談するかかりつけ医を見つけておくのが良いでしょう。

感染予防対策についても、主治医の先生に相談するのが良いでしょう。

## Q10 ステロイドを内服すると骨が弱くなると聞きましたが？

プレドニゾロンを5mg/日を3ヶ月以上内服するならば、骨粗鬆症に対して予防が必要といわれます。

どのような予防方法があるか主治医の先生に相談してみましょう。

治療薬によっては、歯科治療に支障を来す場合があります。歯科治療を希望される場合も相談してください。

1年に一回は、骨密度を測定しましょう。

## Q11 あまいものが食べたくくなります。薬のせいでしょうか？

ステロイド剤を内服している時には、食後の血糖値が高くなりやすいので、必ず専門医の診察をうけることをお勧めします。

甘いものを控えるのはつらいことですが、甘味料などを工夫して血糖値の上がりにくい食生活を目指すために、糖尿病教室などに参加してみましょう。

食後に散歩することも効果があるようです。

## Q12 ステロイドの治療で顔がむくみましたが治りますか？

ステロイド治療を受けると、体質によりますがほとんどの方が一時的に顔が丸くなります。これは、ステロイド治療の副作用ですが、ステロイドを減量して一日10mg 以下になれば元に戻る人が多いようです。

ステロイド服用により一時的に食欲が亢進することがあるので、スナック菓子などカロリーの高い間食をさけるようにしてください。

## Q13 ステロイド投与中です。免疫抑制状態でのインフルエンザなどの予防接種は受けた方が良いでしょうか？

免疫抑制状態なので予防接種をしても免疫がつかないことがあります。が、予防接種自体に副作用は通常の場合はありませんので、基本的には受けてよい場合が多いとおもいます。最終的には、主治医の先生に相談して決めましょう。



## Q14 特定疾患の申請書について気をつけた方が 良いことがあれば教えて下さい。

- ① 書類を提出した日からの診療行為が、助成対象になります。「天疱瘡です。」と診断がされたら早目に申請をしましょう。申請のための必要な検査はしていますか？書類に必要事項を主治医の先生に書いてもらい保健所に提出した日からが有効になりますので、時間に余裕をもって早目に提出しましょう。

提出される前に、CTなどの検査が行われることも多いですが、提出前の検査は補助の対象になりません。

- ② 軽症になれば、公費助成対象からはずれることもあります。申請書は認定基準に基づいて審査されます。最初は重症でも軽快すると「役所から補助しませんと言われました」ということもあります。むしろ病気が軽くなったのだと前向きに考えましょう。病気が悪くなって強い治療が必要になった時には、再度申請書を出し直すことが可能です。

## Q15 この病気のことをもっと知りたいときは？

まずは、主治医の先生に何でも相談しましょう。インターネットを利用できる場合には、以下のサイトも参考になります。ただ、それらの情報を鵜呑みにしないで、今まで聞いたことと違ったり、新しい情報があったときには、必ず主治医の先生に、それを伝えてよく相談してから対応してください。

### 【インターネットのサイト】

- ・日本皮膚科学会ホームページ <http://www.dermatol.or.jp/>
- ・難病情報センターホームページ <http://www.nanbyou.or.jp/>
- ・稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班ホームページ <http://kinan.info/>
- ・天疱瘡・類天疱瘡友の会 <http://hp.kanshin-hiroba.jp/tenpou-ruitenpousou/pc/>



## メモ 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班とはなんですか？

厚生労働省は、生命を脅かし、原因が未だ判らず、治療も確立していない130の病気を「難病」と指定し、その解明のために研究班を設置しています。その1つとして、「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」が皮膚科医を中心に組織され、病気の原因解明、症状の解析、治療法の確立などに関して研究が進められ、多くの成果をあげてきました。天疱瘡も、その対象疾患として、今も引き続き研究が進められています。

### 2013年度 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班

班 長 岩月 啓氏（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学分野 教授）

### 「医療情報提供と啓発」の分科会

代表者 橋本 隆（久留米大学医学部皮膚科学教室 教授）

### 「天疱瘡 Q&A」作成委員会

委員長 橋本 隆（久留米大学医学部皮膚科学教室 教授）

委 員 天谷 雅行（慶應義塾大学医学部皮膚科学教室 教授）

青山 裕美（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学分野 准教授）

谷川 瑛子（慶應義塾大学医学部皮膚科学教室 講師）

山上 淳（慶應義塾大学医学部皮膚科学教室 助教）

濱田 尚宏（久留米大学医学部皮膚科学教室 講師）