IPPF（国際天疱瘡・類天疱瘡財団）

天疱瘡・類天疱瘡ガイド

天疱瘡・類天疱瘡とともに生きる
人々のためのガイド

ippf International Pemphigus& Pemphigoid Foundation

免責事項

このガイドの情報は、IPPFの医療諮問委員会の教育・患者サポートワーキンググループによってレビューされています。IPPFは、このガイドに記載されているいかなる薬剤、治療法、製品も推奨するものではなく、本ガイドに含まれる情報は、情報提供のみを目的としています。

天疱瘡・類天疱瘡の症状や重症度は個人によって異なるため、適切な評価、治療、ケアについては、ご自身の主治医に相談してください。本ガイドの情報は、あらゆる状態の治療や生活において重要なものですが、一人ひとりの状況は異なります。したがって、IPPFは、このガイドの内容が自身の状況に当てはまるかどうかを判断するために、医師や医療チームと相談することを推奨します。

本ガイドに含まれる情報は、IPPFに帰属します。IPPFを出典として明記する場合に限り、本資料のいずれの部分も転載できます。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

事務局長からのメッセージ

このガイドを手に取られたということは、ご自身、または身近な方が天疱瘡あるいは類天疱瘡と診断された可能性が高いと思われます。 診断を受けたばかりの方もいれば、長くこの疾患と向き合う中で、さらに必要な情報を探している方もいるでしょう。どのような経緯でIPPFにたどり着いたとしても、IPPFのコミュニティは皆さんを歓迎いたします。天疱瘡および類天疱瘡という病気は複雑ですが、IPPFは、これらの病気の影響を受けるすべての人々の生活の質（Quality of Life: QOL）を向上させるという使命を果たすべく、希望の場所であり続けます。この目的のために、IPPFは、皆さんが活動的で充実した生活を送れるよう、天疱瘡および類天疱瘡の診断、管理、治療などに関する正確で医学的レビューを受けた教育情報を提供します。これらの疾患を完全に治す治療法はまだ確立されていませんが、多くの方は、長期間にわたって疾患活動性がほとんど、あるいは全くない寛解（かんかい）の状態を達成することができます。

あなたの病いの道のりにおける現段階では、この先の生活にどのような影響が及ぶのか不安を感じているかもしれません。慢性疾患と診断された方が、抑うつ、ストレス、不安、怒り、混乱、恐怖を経験することは珍しくなく、それは自然なことです。天疱瘡や類天疱瘡、そしてその治療法を理解しようとすること自体が、途方に暮れてしまうような経験かもしれません。さらに、食事や睡眠、生活習慣といった要因が、ご自身の症状にどのように関わっているかを把握するには、多くの時間と情報を要します。IPPFは、皆さんのこの道のりを全力で支援することをお約束します。

このガイドは、天疱瘡や類天疱瘡と初めて診断されたときに抱きやすい一般的な疑問に関連する、医学的レビューを受けた情報、継続的な疾患管理および治療選択肢に関する教育情報を提供することを目的としています 。このガイドや他のIPPFのリソースを通じて、天疱瘡や類天疱瘡とともに生活する上で必要な知識を得ていただきたいと願っています。

IPPFの目標は、この疾患がまれであっても、「あなたが決して一人ではない」と実感できるように支援することです 。

このガイドに加え、IPPFはウェブサイト上でいくつかのリソースを提供しています: https://www.pemphigus.org.

メール、電話でのお問い合わせは下記までお願いいたします。

メール: info@pemphigus.org　　電話: (855) 4PEMPHIGUS

敬具

Patrick Dunn

IPPF Executive Director

目次

基本情報 4
- 天疱瘡 4
- 類天疱瘡 4
- 疫学 5
- 天疱瘡の病型 6
- 類天疱瘡の病型 8

診断 11

治療 12
- 副腎皮質ステロイド 13
- リツキシマブ 14
- 免疫グロブリン大量療法 (Intravenous Immunoglobulin: IVIG) .. 15
- 抗炎症剤 15
- 経口免疫抑制剤 16

治験（臨床試験） 17

新型コロナウイルス感染症 17

社会保障制度について 18

生活スタイル 19
- こころの健康 19
- 栄養 21
- かゆみ 22
- 皮膚のケア 23
- 入浴 24
- ドレッシング材 24
- 口腔のケア 25
- 眼のケア 25

介護者、家族、友人 26

医学用語集 27

参考文献 32

基本情報

天疱瘡（てんぽうそう）と類天疱瘡（るいてんぽうそう）は、皮膚や粘膜に水疱（水ぶくれ）が生じる、まれな自己免疫性水疱症です。現在、根治療法はなく、治療の目標は寛解（症状がおちついた状態）と、その状態を維持することです。天疱瘡と類天疱瘡では、皮膚の外層（表皮）や粘膜に水疱性の皮疹や病変が生じます。

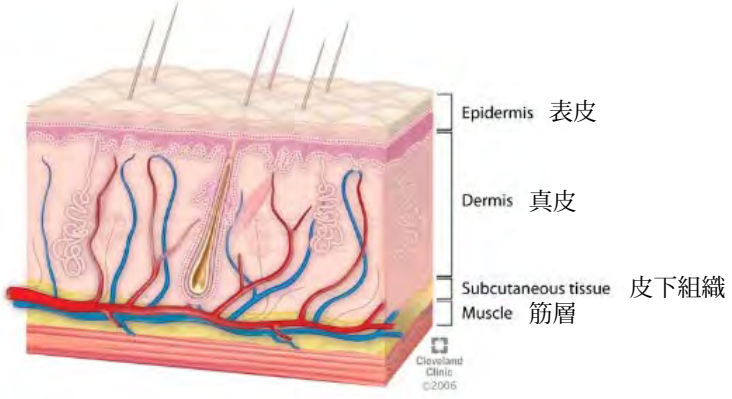
通常、人の免疫システムは、細菌やウイルスなどの異物から体を守るために抗体を作ります 。これらの抗体は病原体を認識し、免疫細胞がこれらを排除するのを助ける重要な役割を担っています。しかし、天疱瘡や類天疱瘡では、本来は身体を守るはずの抗体が、自分自身の皮膚や粘膜に存在する正常なタンパク質を誤って攻撃します 。このような抗体は「自己抗体」と呼ばれます。自己抗体は、皮膚の構造を維持する（バラバラにならないようにする）役割を担う、重要な細胞間接着装置（細胞同士のつなぎ目）を標的にします。これらの接着部が破壊されると、皮膚の層の間に液体が溜まり、さらに炎症が起きることで、痛みやかゆみを伴う水疱が生じます。

天疱瘡（Pemphigus）

天疱瘡は、皮膚や粘膜の上層部にある細胞同士の接着が障害されることで生じる表皮内水疱症です。水疱は破れやすく、その結果、皮膚や粘膜が剥けた状態（びらん）が多数、あるいは広範囲に生じることがあります。特に口の中などの粘膜病変は痛みを伴うことが多く、食事や会話に支障を来すこともあります。

類天疱瘡（Pemphigoid）

類天疱瘡は、皮膚や粘膜の基底膜部（表皮とその下の組織の境界）に障害が生じる自己免疫性表皮下水疱症の総称です。自己抗体は、表皮や粘膜をその下の結合組織につなぎ止めている細胞間接着装置を標的とします。その結果、液体で満たされた緊満性水疱（破れにくく、硬く張った水ぶくれ）が生じます。粘膜病変を伴う場合には、治癒後の瘢痕（傷あと）が残ることがあります。また、類天疱瘡では必ずしも水疱がみられるとは限らず、蕁麻疹や湿疹のような皮疹や、強いかゆみだけがみられることもあります。



治療を行わない場合、天疱瘡や類天疱瘡は重篤となり、生命に関わることがあります 。現在では、プレドニゾロンなどの副腎皮質ステロイドやその他の薬剤によってコントロールすることが可能となっています。しかしながら、現在の死亡例の多くは治療による影響もあり、治療に伴う免疫力の低下による感染症が原因とされています。そのため、病気そのものだけではなく、治療による副作用にも十分注意しながら治療を進めることが重要です。治療の目標は、病気を寛解へ導き、その状態を維持しながら副腎皮質ステロイドや免疫抑制剤をできるだけ減量し、最終的には中止することです。しかし、病勢を安定して維持するために、多くの患者さんでは長期間にわたり内服治療や定期的な再治療が必要となる場合があります。

疫学

天疱瘡と類天疱瘡は、いずれも比較的まれな病気です。アメリカ合衆国では、約17,000人が天疱瘡、約40,000人が類天疱瘡と診断されています。日本では正確な患者数は明らかではありませんが、天疱瘡は約6,000人、類天疱瘡は少なくとも7,000～8,000人以上の患者さんがいると推定されています。近年、高齢化に伴い、特に類天疱瘡の患者数は増加傾向にあります。天疱瘡と類天疱瘡は、いずれも男女ほぼ同じ頻度で発症しますが、尋常性天疱瘡や粘膜類天疱瘡では、やや女性に多いと報告されています。これらの疾患は世界中でみられますが、特定のグループ（アシュケナージ系ユダヤ人、地中海、アジア、インド、またはペルシャ系の人々）では、尋常性天疱瘡の発生率が高いことが知られています。尋常性天疱瘡は、天疱瘡の中で最も一般的な病型ですが、ブラジルやチュニジアなど、世界の一部の地域では落葉状天疱瘡の方が多く見られます。

尋常性天疱瘡は天疱瘡の中で最も多い病型で、一般的には40～60歳頃に発症しますが、地域や遺伝的背景によっては若年で発症することもあります。また、キャッスルマン病に関連する腫瘍随伴性天疱瘡は、比較的若い世代に発症することがあります。類天疱瘡は主に高齢者に発症し、60歳以降で増加し、80歳以上ではさらに頻度が高くなります。また、妊娠中に発症する特殊な病型（妊娠性類天疱瘡）も知られています。

天疱瘡および類天疱瘡における水疱形成は、免疫反応の結果生じる自己抗体が粘膜や皮膚細胞を結合させる接着装置を攻撃することによって生じます。免疫の異常に続いて起こる炎症によって、かゆみや痛みが生じ、時には瘢痕が残ることもあります。

天疱瘡や類天疱瘡になりやすい遺伝的な要因はいくつか見つかっていますが、この疾患が親から子へ直接遺伝することはありません。そのため、誰がこの疾患になるかを事前に予測することは不可能です。

天疱瘡や類天疱瘡は感染症ではありません。血液や唾液、皮膚の接触、日常生活での接触などによって他の人にうつることはなく、患者さんから家族や周囲の人へ感染することはありません。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

天疱瘡の病型

天疱瘡には、尋常性天疱瘡と落葉状天疱瘡という2つの代表的な病型があります。このほか、比較的まれな病型としてIgA天疱瘡および腫瘍随伴性天疱瘡があります。

それぞれの病型は、皮膚や粘膜の症状、水疱ができる部位、自己抗体の種類、病理組織検査や蛍光抗体法などの検査結果を総合して診断されます。

ヘイリー・ヘイリー病（家族性良性慢性天疱瘡）は、遺伝子変異によって発症する遺伝性皮膚疾患であり、天疱瘡と似た皮膚症状を示すことがあります。しかし、自己免疫によって発症する疾患ではなく、自己抗体も存在しないため、天疱瘡の一種ではありません。

尋常性天疱瘡（Pemphigus Vulgaris：PV）

尋常性天疱瘡は、天疱瘡の中で最も多い病型です。

自己抗体は、皮膚や粘膜の細胞同士をつなぎ止める接着装置の重要な構成成分であるデスモグレイン3（Dsg3）やデスモグレイン1（Dsg1）を主な標的とします。まれに、それ以外の自己抗原を標的とする病型も報告されています。水疱は柔らかく破れやすく、多くの場合、まず口の中（口腔粘膜）に現れます。その後、皮膚やその他の粘膜（鼻、喉、外陰部、まれにまぶたの裏など）へと広がることがあります。水疱はしばしば痛みを伴い、しみるような感覚を伴うこともありますが、一般的にかゆみはありません。口の中や喉に病変ができると、食事や飲み込みが困難になったり、声がかれたりすることがあります。尋常性天疱瘡では、通常は永久的な瘢痕を残すことはありません。ただし、二次感染を起こした場合には、瘢痕が残ることがあります。また、水疱が治った後に、一時的な色素沈着（皮膚の色が濃くなること）や爪の変化がみられることがあります。

落葉状天疱瘡（Pemphigus Foliaceus：PF）

落葉状天疱瘡は、皮膚のより浅い層で起こる病型で、粘膜には病変を生じず、皮膚のみに症状が現れます。自己抗体はDsg1を標的とし、表皮の浅い部分で細胞同士の接着が失われることで水疱が形成されます。

症状は、頭皮や顔面にかゆみと鱗屑を伴う赤い発疹として始まることが多く、その後、胸部や背部など全身へ広がることがあります。水疱は非常に破れやすいため、水ぶくれとして認識されることは少なく、びらんや痂皮（かさぶた）としてみられることが多いのが特徴です。病変が広範囲に及ぶと、互いに融合して大きなびらんや痂皮を形成することがあります。

IgA天疱瘡（IgA Pemphigus）/
表皮細胞間IgA皮膚症（Intercellular IgA Dermatosis）

IgA天疱瘡は、IgA（免疫グロブリンA）という種類の自己抗体が表皮細胞同士の接着を障害することで発症する、まれな天疱瘡です。

小さな水疱や膿疱（うみを伴う発疹）が特徴で、見た目は落葉状天疱瘡に似ることもあります。皮疹は赤みを伴うことが多く、小水疱や膿疱が環状（輪状）あるいはロゼット状（バラの花びら状）に並ぶことがあります。体幹や四肢に現れることが多く、粘膜病変は比較的まれです。

腫瘍随伴性天疱瘡（Paraneoplastic Pemphigus：PNP）

腫瘍随伴性天疱瘡は、腫瘍関連自己免疫性多臓器症候群とも呼ばれ、特定の悪性腫瘍や一部の良性腫瘍を伴って発症する、まれな自己免疫性水疱症です。ほとんどの患者さんで、口の中や唇に強い痛みを伴うびらん（ただれ）がみられます。病変は口腔だけではなく、のどや食道などの粘膜に及ぶことがあり、皮膚にもさまざまな発疹や水疱が出現します。また、この疾患では肺にも炎症が及び、致命的な経過をたどることもあります。

腫瘍随伴性天疱瘡と診断された場合には、まだ腫瘍がみつかっていない場合でも、原因となる腫瘍が隠れていないか詳しい検査が行われます。原因となる腫瘍には悪性腫瘍だけではなく、一部の良性腫瘍が含まれることもあります。原因となる腫瘍を治療・切除することで、皮膚や粘膜の症状が改善することがありますが、肺病変は必ずしも改善しないことがあるため、慎重な経過観察と治療が必要です。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

類天疱瘡の病型

類天疱瘡は、表皮の直下に水疱が形成される自己免疫性表皮下水疱症の総称です。その中で最も多くみられる病型は、水疱性類天疱瘡と粘膜類天疱瘡です。水疱性類天疱瘡では、自己抗体はBP180やBP230を標的とします。これらは、表皮や粘膜をその下の結合組織につなぎ止める役割を担う重要なタンパク質です。一方、粘膜類天疱瘡では、自己抗体が標的とする部位は患者さんごとに異なり、BP180やラミニン332、インテグリンα6β4など、さまざまな分子が標的となります。さらに、比較的まれな類天疱瘡として、後天性表皮水疱症、抗p200類天疱瘡、抗ラミニン332型粘膜類天疱瘡、線状IgA水疱性皮膚症などがあります。

これらの疾患は、原因となる自己抗体や症状、治療法、予後がそれぞれ異なります。特に粘膜類天疱瘡では、炎症が長期続くことで瘢痕が形成され、眼や口、のど、食道などの機能障害につながることがあるため、早期診断と適切な治療が重要です。

水疱性類天疱瘡（Bullous Pemphigoid：BP）

水疱性類天疱瘡は、類天疱瘡の中で最も多い病型で、主に皮膚に症状が現れる自己免疫性表皮下水疱症です。粘膜病変は約10%から40%の患者さんにみられますが、多くは軽度で、眼の粘膜が侵されることはまれです。自己抗体は、表皮をその下の結合組織につなぎ止める役割をもつBP180やBP230を標的とします。本症は数年にわたり増悪と寛解を繰り返すことがあります。典型的には、強いかゆみを伴う紅斑が出現し、その上に透明または血液が混じった液体を含む、緊満性水疱が形成されます。皮疹は体幹や四肢、特に下肢に多くみられます。水疱は数mmから数cmまでさまざまな大きさで、破れるとびらんや痂皮を形成します。通常は瘢痕を残さずに治癒しますが、水疱が治った後に炎症後色素沈着がみられることがあります。

一方で、水疱が目立たず、強いかゆみを伴う紅斑や丘疹（小さな盛り上がり）、蕁麻疹のような膨疹のみがみられることもあります。このような非水疱期では、湿疹や薬疹と区別が難しく、診断に時間を要することがあります。また、手術部位など限られた部位のみに発症する局所型も知られており、このタイプは比較的軽症で、自然に軽快することがあります。

妊娠中に発症する特殊な病型は、妊娠性類天疱瘡として知られています。約5万～6万件の妊娠に対して1例とされるまれな疾患で、日本でも同程度の頻度と考えられています。多くは妊娠中期（14週～27週）から後期（28週～出産まで ）に発症し、腹部から始まる強いかゆみを伴う蕁麻疹様皮疹や緊満性水疱が特徴です。皮疹はその後、全身へ広がることがあります。病勢は出産前後に悪化することがありますが、多くは分娩後数週間から数か月以内に自然に軽快します。母体や胎児の死亡率が高くなることはありませんが、早産や低出生体重児のリスクがやや高くなることが知られています。また、次回以降の妊娠で再発しやすく、まれに長期間の治療が必要となることがあります。

粘膜類天疱瘡（Mucous Membrane Pemphigoid：MMP）

粘膜類天疱瘡は、主に粘膜に水疱やびらんを生じる慢性の自己免疫性表皮下水疱症です。粘膜の炎症が長く続くことで瘢痕が形成されることが特徴で、進行するとさまざまな機能障害を引き起こすことがあります。眼のみに病変がみられ、瘢痕形成を伴う病型は、眼類天疱瘡（Ocular Cicatricial Pemphigoid：OCP）と呼ばれます。

多くの場合、口腔内の病変が初期症状として出現しますが、病変は、鼻腔、のど（咽頭・喉頭）、食道、外陰部、直腸、眼粘膜などにも及ぶことがあります。口腔粘膜は通常瘢痕を残さずに治癒しますが、それ以外の粘膜では瘢痕形成が問題となることがあります。瘢痕が進行すると、食道狭窄による嚥下障害、尿道や膣の狭窄による排尿障害や性交困難、喉頭の狭窄による呼吸障害、さらには眼の結膜癒着による視力障害や失明に至ることもあります。まれではありますが、病変が広範囲に及ぶ重症例では、生命に関わることもあります。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

その他の類天疱瘡

線状IgA水疱性皮膚症は、おもにBP180の一部を標的とするIgA自己抗体によって発症する自己免疫性水疱症です。水疱がロゼット状（バラの花のような配列）や環状に並ぶことが特徴です。小児と成人のいずれにも発症します。小児例は、小児慢性水疱性疾患とも呼ばれますが、多くは数か月から数年以内に自然軽快します。

後天性表皮水疱症では、皮膚や粘膜の基底膜部に存在する係留線維の主要成分であるVII型コラーゲンに対する自己抗体が疾患の原因となります。皮膚の脆弱性、非炎症性の緊満性水疱、瘢痕形成や稗粒腫（はいりゅうしゅ）と呼ばれる小さな白い嚢胞が残ることがあります。また、水疱性類天疱瘡に似た炎症性の皮疹を呈する場合もあります。一方、抗p200類天疱瘡や抗ラミニン332型粘膜類天疱瘡では、基底膜部に存在する別の構造タンパク質が自己抗体の標的となります。これらの疾患は症状が互いに似ていることもありますが、原因となる自己抗体や治療法、予後はそれぞれ異なります。また、抗ラミニン332型粘膜類天疱瘡では悪性腫瘍を合併する頻度が高いことが知られており、診断時には全身の悪性腫瘍検索が推奨されます。後天性表皮水疱症についても、一部の患者さんでは炎症性腸疾患や悪性腫瘍との関連が報告されています。そのため、年齢や症状に応じた適切ながん検診や全身評価を受けることが重要です。

診断

天疱瘡や類天疱瘡は、皮膚科専門医が臨床症状と複数の検査結果を総合して診断します。診断確定には、皮膚や粘膜の病変だけではなく、自己免疫疾患であることを証明する免疫学的検査が重要です。

主な検査には、以下のようなものがあります。

- **臨床所見**：皮膚および粘膜の水疱、びらん、紅斑などの特徴的な症状を診察します。
- **病理組織学的検査（皮膚生検）**：水疱が生じている皮膚または粘膜から検体を採取し、顕微鏡で観察します。水疱が皮膚のどの層にできているかを調べることで、病型の診断に役立ちます。
- **免疫学的検査**：
  - **蛍光抗体直接法（Direct Immunofluorescence：DIF）**：皮膚や粘膜の生検検体を特殊な方法で染色し、組織に直接結合している自己抗体や補体を調べます。自己免疫性水疱症の診断に最も重要な検査の一つであり、特に粘膜類天疱瘡では、診断のゴールドスタンダード（最も信頼性の高い検査）とされています。

  - **蛍光抗体間接法（Indirect Immunofluorescence：IIF）**：血液中の自己抗体を調べる検査です。食塩水で人工的に表皮と真皮を分離した皮膚（食塩水剥離皮膚）を用いることで、自己抗体が表皮側と真皮側のどちらに結合するかを調べることができます。この検査は、水疱性類天疱瘡や線状IgA水疱性皮膚症と、後天性表皮水疱症、抗p200類天疱瘡、抗ラミニン332型粘膜類天疱瘡などを区別する際に役立ちます。ただし、粘膜類天疱瘡では血液中の自己抗体が検出されにくく、陰性となることも少なくありません。

  - **ELISA法**：血液中の自己抗体を定量的に測定する検査です。天疱瘡：抗Dsg1抗体、抗Dsg3抗体、水疱性類天疱瘡：抗BP180抗体、抗BP230抗体、後天性表皮水疱症：抗VII型コラーゲン抗体などを測定することができます。
    天疱瘡では、抗Dsg1抗体や抗Dsg3抗体の値は病勢（疾患の活動性）とある程度相関しますが、すべての患者さんで一致するわけではありません。
    水疱性類天疱瘡では、抗BP180抗体や抗BP230抗体と病勢との関連はさらに弱いことが知られています。一方で、治療により自己抗体が陰性化することは、病気が十分にコントロールされ、完全寛解に到達できる可能性が高いことを示す一つの指標となります。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

治療

具体的な治療法が受けられるかどうかは、国によって異なる場合があります。また、薬剤の名称も、お住まいの地域によって違うことがあります。あなたの国や受診先の病院で、どのような治療が受けられるかについては、担当の医療チームや薬剤師にご確認ください。

天疱瘡および類天疱瘡の治療には、一般的に2つの段階（フェーズ）があります。

- **治療導入期（症状のコントロールと安定化）**：新しい病変（水疱やびらん）が出なくなるまで疾患活動性を抑えるための集中的な治療期間です。多くの場合、ステロイド（副腎皮質ホルモン）が使用されます。新しい病変が少なくとも2週間にわたって現れず、すでにあった病変の大部分（約80％が治り始めた段階で、多くの医師はステロイドの量を少しずつ減らし始めます。
- **治療維持期**：疾患の状態を安定させるために、内服薬や点滴による免疫抑制剤を用いた長期的な治療が必要になることが多くあります。
  内服薬の場合：維持期の服用量は、新しい病変（水疱など）が出ないように抑えることができる最小限の量となります。
  点滴治療の場合：病気の再発を防ぐために、一定の間隔で定期的に点滴を行うスケジュールが組まれることがあります。

米国では、プレドニゾロン（ステロイド剤）は、米国食品医薬品局（Food and Drug Administration：FDA）によって天疱瘡の治療薬として承認されていますが、類天疱瘡については承認されていません。しかし、実際にはどちらの疾患に対しても適応外使用（承認の枠を超えた使用）として広く使われています。日本では、天疱瘡・類天疱瘡のどちらに対しても公的に承認されており、標準的な治療として保険診療で行われています。

リツキシマブは、中等症から重症の尋常性天疱瘡に対して、FDAから承認を受けています。その他の病型の天疱瘡や類天疱瘡については承認されていませんが、実際には多くの種類の天疱瘡や類天疱瘡において、適応外使用として広く治療に用いられています。日本では、2021年12月に難治性の尋常性天疱瘡および落葉状天疱瘡の治療薬として承認されています。

天疱瘡や類天疱瘡の治療には、他にも炎症を抑えたり免疫を調整したりする薬が適応外使用として使われることがあります。これには、ステロイドの外用薬（塗り薬）、ダプソン（Diaminodiphenyl sulfone：DDS）、ドキシサイクリン、メトトレキサート、免疫グロブリン大量療法（Intravenous Immunoglobulin：IVIG）などが含まれます。また、まれに血漿交換療法や免疫吸着療法が行われることもあります。日本国内では、病状によって保険適用が認められている治療も含まれます（例えば、ステロイド抵抗性の患者さんに対するIVIGや血漿交換療法など）。日本での治療の詳細は、日本皮膚科学会の診療ガイドラインを参照してください。

多くの場合、2種類以上の薬を組み合わせた併用療法が必要になります。医師は薬を処方する際、患者さんの全身状態や健康状態、他に抱えている病気、年齢、費用の負担、そして天疱瘡や類天疱瘡の治療に関する医師自身の経験など、多くの要素を考慮して判断します。あなたにとって最適な治療計画を納得して選べるよう（インフォームド・ディシジョン）、担当の医療スタッフと治療の選択肢について十分に相談するようにしてください。

治療に関わるすべての医師、歯科医師、専門医が互いに連絡を取り合い、薬の飲み合わせが悪くなるのを防ぐとともに、それぞれの治療が相乗効果を生むように連携することが極めて重要です。受診しているすべての医師に対して、処方薬だけでなく、市販薬、サプリメント、ビタミン剤など、服用しているすべての情報を必ず伝えてください（お薬手帳を持参するようにしましょう）。

海外で利用されている治療薬の多くは、国によって商品名が異なる場合があります。お住まいの地域や通院先の病院で、どの薬が使用できるかについては、担当の医療チームや薬剤師に相談して確認するようにしてください。

副腎皮質ステロイド

副腎皮質ステロイドは、今日においても治療の柱となる薬剤です。ステロイドは、もともと体内で自然に作られている副腎皮質ホルモンの働きを補うものです。全身性ステロイド療法（内服薬や点滴）は、天疱瘡や類天疱瘡を管理する上で最も確立された治療法です。多くの場合、高用量で使用することで、疾患活動性を速やかに抑え込むことができます。天疱瘡や類天疱瘡の治療で最も一般的に使われるステロイドには、プレドニゾンやプレドニゾロンがあります（日本ではプレドニゾロンが一般的に使用されます）。病状を速やかにコントロールするために、初期段階ではためらわずに十分な量のステロイドを使用することが重要です。

必要な量は疾患活動性および重症度によって異なり、中等度から重症の疾患では通常、プレドニゾロン0.5～1.5mg/kg/日となります（日本では0.5～1.0mg/kg/日）。ただし、ご高齢の方や、高用量のステロイドによって悪影響を受ける可能性がある持病（糖尿病など）をお持ちの方については、1日0.5mg/kgを超える投与は慎重に検討されるべきです。病状がコントロールできれば、ステロイドの量を減らすことができます。薬剤を減らすことで、副作用を和らげることが可能になります。薬剤を中止したり、量を減らしたりする場合は、必ず処方した医師に相談してから行ってください。ご自身の判断で変更することは、決してしないでください。

天疱瘡や類天疱瘡の治療では、ステロイドの外用薬も使用されます。軟膏やクリームは、顔や体の患部に塗ることができます。ただし、皮膚への副作用のリスクがあるため、長期間にわたって同じ場所に使い続けることは避けなければなりません。頭皮に対しては、軟膏のほか、オイル、ローション（液剤）、フォーム（泡状）などのタイプが使われることもあります。多くの場合、外用薬は天疱瘡よりも類天疱瘡に対して、より高い効果を発揮します。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

口腔内の症状（口腔病変）に対しては、ステロイドのうがい薬、軟膏、ジェル、または貼り薬（パッチ）などが使われます。歯肉に症状がある場合は、専用のマウスピース（歯科用フレキシブルトレイ）を使うことで、薬剤を患部にしっかりと密着させ浸透させることができます。

ステロイドには多くの副作用があり、中には重大なものも含まれます。副作用の全容や、この薬剤がご自身の状態に適しているかどうかを正しく判断するために、必ず担当の医療チームと十分に相談してください。

リツキシマブ（リツキサン®、マブセラ、トゥルキシマ、ルキエンス、リアブニ）

リツキシマブは抗CD20モノクローナル抗体と呼ばれるタイプの薬剤です。米国では2018年6月、中等症から重症の尋常性天疱瘡に対し、短期間のステロイド療法と併用する形でFDA（米国食品医薬品局）に承認されました。日本においても、2021年12月に既存治療で効果不十分な（難治性の）尋常性天疱瘡および落葉状天疱瘡の治療薬としてリツキサン®が承認されました。欧州連合（European Union：EU）では2019年3月に、欧州委員会が中等症から重症の尋常性天疱瘡に対してマブセラの投与を承認しています。

現在、この薬を使用できる環境にある多くの医師は、中等症から重症の天疱瘡に対する第一選択薬（最初に検討すべき中心的な治療法）としてリツキシマブを使用しています。

リツキシマブは、血液中のCD20という目印を持つB細胞を標的にして取り除きます。これにより、疾患の原因となっている自己抗体（自分の体を攻撃する抗体）が作られるのを抑えます。一方で、B細胞が減少すると感染症と戦う力も弱まるため、リツキシマブは免疫抑制剤の一種として扱われます。また、リツキシマブを投与してから予防接種のワクチンを接種するまでの期間によっては、ワクチンの効果が十分に得られない可能性もあります。

まず、最初の導入として、治療開始日とその2週間後の計2回点滴を受けます。FDAの承認基準では、その後も治療期間中、半年（6か月）ごとの維持投与が認められています。維持投与の量は通常500mgですが、病状が再燃した場合には、最大1,000mgまで増量されることがあります。

米国では現在、トゥルキシマ、ルキエンス、リアブニといったリツキシマブのバイオシミラー（バイオ後続品）が利用可能です。これらのバイオシミラーは、天疱瘡や類天疱瘡の治療薬として特別にFDAの承認を受けているわけではありませんが、多くの保険プランで採用され、使用されるケースが増えています。副作用の全容や、考慮すべき点については、担当の医療チームと十分に相談してください。

免疫グロブリン大量療法(Intravenous Immunoglobulin:IVIG)

免疫グロブリン大量療法（IVIG）は、健康な献血ドナーの血液から精製された抗体を用いた治療法です。通常、腕の静脈から点滴で投与されます。投与量は体重に基づいて決定され、一般的には体重1kgあたり計2gの量を、3日間から5日間に分割して点滴します。これは多くの健康な方の血液から集められた善玉の抗体の集まりです。そのため、他の薬剤のように免疫力を下げてしまう（免疫抑制）という心配がありません。

ほとんどの方は、特に大きな問題なくIVIGを受けることができます。ただし、まれに血栓（血の固まり）などの副作用が起こることがあります。頭痛などの副作用の多くは、点滴の速度が速すぎる時に起こります。 副作用を防ぐために、点滴は非常にゆっくりとした速度から始め、段階的に速度を上げながら時間をかけて行います。副作用の全容や注意点については、担当の医療チームと十分に話し合ってください。

抗炎症薬

ダプソンなどの抗炎症薬は、軽症から中等症の患者さんにおいて、ステロイドの量を減らす効果（ステロイド減量効果）が期待できます。特に、病状が落ち着いている維持期にあるものの、ステロイドを減らすと症状が再燃してしまうステロイド依存状態の方に対して、補助的な治療としてよく用いられます。同様に、ドキシサイクリンにもステロイド減量効果があります。特に水疱性類天疱瘡に対して効果的ですが、天疱瘡の治療に使われることもあります。

- **ダプソン（DDS：レクチゾール）**は、線状IgA水疱性皮膚症における第一選択薬です。また、粘膜類天疱瘡のお口の症状や、眼類天疱瘡において進行が見られない軽度の眼の症状に対しても、優れた効果を示すことがあります。ダプソンの投与を始める前に、多くの場合はG6PD欠損症（グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠損症）がないかどうかのスクリーニング検査が行われます。一般的な投与量は、1日あたり50mgから200mgの範囲です。
  - ダプソンによる治療には、いくつかのリスクが伴う可能性があります（溶血性貧血やHbA1cの値が実際よりも低く出てしまうなど）。副作用の全容や考慮すべき点については、必ず担当の医療チームと十分に相談してください。

- **テトラサイクリン、ドキシサイクリン、およびミノサイクリン**は、治療の初期段階から維持期にかけて、ステロイドの量を抑えるための薬剤として一般的に使用されます。多くの場合、ニコチン酸アミドと組み合わせて処方されます。テトラサイクリンは通常1日2gを、ニコチン酸アミド1.5g（数回に分けて服用）と併用して投与されます。ドキシサイクリンやミノサイクリンの場合は、通常1回100mgを1日2回服用します。これらはニコチン酸アミドと併用する場合もあれば、単独で使用される場合もあります。
  - テトラサイクリン系の抗生物質は、一般的には副作用が少なく、体への負担が少ない薬剤です。しかし、まれに深刻な副作用が起こることもあり、特にミノサイクリンにおいては注意が必要です。副作用の全容や考慮すべき点については、担当の医療チームと十分に相談してください。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

経口免疫抑制剤

免疫抑制剤は、免疫系の活動を抑えるためのお薬です。天疱瘡や類天疱瘡においては、ステロイドの服用量を減らすためのステロイド減量治療として、適応外で使用されることが多くあります。 以下は、天疱瘡および類天疱瘡に対して一般的に処方される免疫抑制剤のリストです。

- **メトトレキサート：**週に1回、経口（内服薬）または筋肉注射で投与します。副作用を軽減するために、通常はメトトレキサートを服用しない日に葉酸を服用します。

- **アザチオプリン（イムラン®、アザニン®）：**通常、1日2回服用します。投与を開始する前に、可能であればチオプリンメチルトランスフェラーゼ（TPMT）やヌディックス・ハイドロラーゼ（NUDT15）といった酵素の活性を調べるスクリーニング検査が行われます。

- **ミコフェノール酸（セルセプト®、マイフォーティック®）：**通常、1日2回服用します。予期せぬ妊娠による胎児への深刻な影響（催奇形性）のリスクがあるため、妊娠する可能性のある女性は、米国ではリスク評価・緩和戦略（Risk Evaluation and Mitigation Strategy：REMS）などの安全管理プログラムへの登録・遵守が義務付けられています。

- **シクロフォスファミド（エンドキサン®）：**副作用（毒性）のリスクがあるため、この薬剤は通常、進行の早い眼類天疱瘡の患者さんに対するリツキシマブへの橋渡し（ブリッジ治療）として、あるいは他の免疫抑制剤で効果が得られなかった場合に限って使用されます。

- **シクロスポリン（ネオーラル®、 サンディミュン®など）**：米国において、シクロスポリンは天疱瘡や類天疱瘡の治療には一般的には使用されていません。日本でも第一選択として使われることは少なくなってきています。しかし、他の薬が使えない場合や、ステロイド内服療法の補助として短期間使用されるケースが今でもあります。

すべての経口免疫抑制剤には、それぞれリスク（副作用）があります。これらの薬剤があなたにとって適切な選択肢であるかどうかを判断するために、副作用の全容や考慮すべき点について、必ず医療チームと十分に相談してください。

以上の治療薬のほか、日本では、2026年3月に水疱性類天疱瘡に対して初の生物学的製剤として、デュピルマブが追加承認されています。

治験(臨床試験)

治験（臨床試験）は、多くの新しい薬が開発され、承認を受けるための過程です。こうした試験を成功させるためには、患者さんの協力が欠かせません。

治験において、参加者は、研究者たちが作成した研究計画書（プロトコル）に従って、特定の介入を受けることになります。この介入には、医薬品や医療機器などの製品、医療行為（処置）、あるいは食事などの行動の変更が含まれます。治験では、新しい治療法をすでに一般的に使われている標準的な方法や、有効成分を含まないプラセボ（偽薬）、あるいは何もしない場合と比較することがあります。治験の中には、すでに一般的に使われている既存の介入（治療法など）同士を、お互いに比較するものもあります。新しい製品や治療法を研究する際、それが役に立つのか、体に害があるのか、あるいはすでにある選択肢（何もしない場合も含みます）と変わりがないのかについては、通常、事前には分かっていません。研究者たちは、参加される方の体調の変化（特定のアウトカム）を詳しく測定することで、その介入が安全であるか、そして効果があるかを確かめようとします。例えば、研究者たちは血圧の高い参加者の方にお薬や治療を行い、その結果として、実際に血圧が下がるかどうかを確認します。

こうした研究は非常に重要です。なぜなら、これらを通じて得られる知識が積み重なることで、天疱瘡や類天疱瘡という病気への理解が深まり、治療の進歩に大きく貢献するからです。また、こうした研究は、FDA（米国食品医薬品局）によって（FDAは、日本では厚生労働省や医薬品医療機器総合機構に該当します）新しい治療法が開発され、承認を受けるためにも、極めて重要な役割を果たしています。治験への参加を検討してくださる方は、ご自身が新しい治療の恩恵を受けられる可能性があるだけでなく、必要とされる研究をさらに前進させることで、すべての天疱瘡や類天疱瘡の患者さんを助けることにもつながります。

より詳しい情報を知りたい方は、IPPF（国際天疱瘡・類天疱瘡財団）の「治験情報ページ」をぜひご覧ください。

www.pemphigus.org/clinical-trial-information/

新型コロナウイルス感染症（COVID-19）

2023年をもって、新型コロナウイルス（COVID-19）のパンデミック（世界的な流行）という段階は終了しましたが、IPPFは変わることなく、私たちのコミュニティ（患者さんやご家族の皆さま）のために尽力し続けています。以下のリンク先は、IPPFの医療諮問委員会からの指導に基づき、必要に応じて随時更新されています。ご自身の病状に関する具体的な質問や懸念については、主治医に相談されることを推奨します。

www.pemphigus.org/information-for-pemphigus-and-pemphigoid-patients-related-to-coronavirus-disease-covid-19/

社会保障制度

本項目は、日本語版ガイド独自に追加しています。日本の天疱瘡・類天疱瘡の患者さんが適用できる主な制度には、以下の4つがあります。詳細は、病院や地域の難病相談窓口、各制度のウェブサイトなどで確認してください。

特定医療費（指定難病）助成制度

重症度分類区分で中等症以上と認定された場合に対象となります。医療費の自己負担割合を2割に軽減し、所得に応じて月額の自己負担上限額が設定されます。原則、申請日から遡って1か月の医療費が対象となるため、できるだけ早期に手続きを進めましょう。

担当の医師（難病指定医）に臨床調査個人票（診断書）を記載してもらい、各都道府県・指定都市の窓口に申請します。原則1年で、更新手続きが必要です。

高額療養費制度

高額療養費制度は、ひと月に支払う医療費が上限額を超えた場合に対象となります。そのため、軽症でも当てはまれば受給できます。医療機関や薬局の窓口で支払う医療費が、1か月（1日～末日まで）の年齢や所得に応じた自己負担額が上限額を超えた場合、その超えた金額が支給されます。支給までには、受診した月から3か月程度要し、高額療養費の支給を受ける権利は、診療を受けた月の翌月の1日から2年以内で消失します。

手続きは、加入している医療保険（健康保険組合・協会けんぽの都道府県支部・市町村国保・後期高齢者医療制度・共済組合など）に高額療養費の支給申請書を提出または郵送します。自動更新はされません。

障害年金（障害基礎年金・障害厚生年金）

障害年金には、「障害基礎年金」と「障害厚生年金」があります。日常生活能力や労働能力などが制限されるような障害の状態になった場合や、通常は加齢に伴って起こる稼得能力の喪失が、現役期に障害状態となることで早期に到来している場合、それぞれの要件に則り対象となります。

支給される障害年金の額は、加入していた年金や障害の程度、また、配偶者の有無や子どもの数などによって異なります。初診日から1年6か月経った日あるいは1年6か月経たない間に治った日（障害認定日）において、障害等級表に定める障害の状態にある場合、障害認定日に受給権が発生します。手続きは、お近くの年金事務所や市区町村の年金窓口で行います。更新手続きが不要な永久認定と、定期的に更新手続きが必要な有期認定があります。

医療費控除

指定難病の有無にかかわらず、所得税を納めている方であれば誰でも利用できます。1年間（1月1日から12月31日まで）に支払った医療費が一定額（10万円）を超えている、あるいは、総所得金額等が200万円までの方で医療費が総所得金額等の5％の金額を超えている方が対象となります。国税庁または税務署で手続きをすれば、所得税の払い戻し（還付）を受けられます。

生活スタイル

症状が出始めてから、診断、治療、そしてその後の生活に至るまで、患者さんの生活は多くの場面で劇的に変化することを深く理解しています。以下のリストは、IPPFコミュニティ（患者さんやご家族の集まり）のさまざまなメンバーから寄せられた「生活の知恵（ヒント）」をまとめたものです。

どのような疾患かにかかわらず、治療や向き合い方において、情報は極めて重要です。しかし、患者さんの状況は一人ひとり、すべて異なります。IPPFから大切なお願いです。**このセクションでご紹介する情報は、あくまで知識を深めるための参考としてお読みください。ご自身の状況に当てはまるかどうかについては、必ず主治医や医療チームと相談した上で判断していただくようお願いいたします。**

こころの健康

病状が落ち着くまでの間は、日常生活の中で次のような困難さを感じることがあるかもしれません。

- 必要な情報を適切に得ること。
- 治療初期における多くの薬剤投与に対応すること。
- 頻繁な通院負担に対応すること。
- 皮膚や粘膜のびらん、および痛みに対処すること。

天疱瘡や類天疱瘡の正確な原因は、今のところまだ解明されていません。

天疱瘡や類天疱瘡が落ち着いてくれば、以前とほとんど変わらない生活を送れるようになる方もいらっしゃいます。その一方で、この病気が生活のあらゆる面に大きな影響を及ぼし続けると感じる方もいらっしゃいます。薬剤による副作用だけでなく、他にもさまざまな影響があります。例えば、友人や職場の人間関係への影響、さらには家計への負担も無視できません。処方薬の費用はもちろん、特別なガーゼや包帯（ドレッシング材）、外用薬、そして食事がしづらい時の流動食や刻み食の準備など、多くの費用がかかるためです。

こうした困難さは、主に以下のようなことが原因で起こります。

- 仕事を辞めなければならなくなったり（時にはそれが一生続くこともあります）、あるいはパートタイムの仕事に切り替えざるを得なくなったりする。
- 難病申請などの公的支援を受ける際の手続きの難しさ。
- 体力を温存するために活動を制限することで生じる、日常生活の変化。
- 天疱瘡や類天疱瘡による、症状の再燃や体調変化が社会生活に及ぼす影響をどう管理するか。例えば、あらかじめ約束していた友人との集まりや行事を、当日の直前になってキャンセルしなければならないといった状況への対応。
- 病気や治療によって外見が変化してしまうことによる影響。例えば、ステロイドの副作用による体重増加や、皮膚に生じる目立つただれ、そして完治した後も痕（あと）のように残ってしまう皮膚の色素沈着など。

まず知っておいてほしいのは、あなたが病気になったのは、決してあなたのせいではないということです。病気による生活の変化とどう向き合っていくか、その一歩が、その後の生活に大きく影響します。心の健康は、体の健康と同じくらい大切なものです。今感じている悩みや不安な気持ちを、遠慮なく医療チームに伝えてください。あなたを支えるための、さまざまな方法や相談先がきっと見つかります。

患者さんの心の健康を支えるために、医療提供者が提案できること:

- 米国のいくつかのメンタルヘルス団体では、公的な資格を持つ専門家の信頼できるデータベース（名簿）を公開しています。代表的なものは以下の通りです：
  - 米国心理学会 （American Psychological Association：APA）
    https://locator.apa.org
  - 米国結婚家族療法学会（American Association for Marriage and Family Therapy：AAMFT）https://www.aamft.org/Directories/Find_a_Therapist.aspx
- 日本では、厚生労働省の医療情報ネット（ナビイ）による受診先検索に加え、精神福祉センター、こころの健康相談統一ダイヤル、自治体の保健師、病院の相談窓口、難病相談支援センターなどの公的支援を活用できます。
- 必要に応じて、日本の天疱瘡・類天疱瘡友の会（患者会）を活用しましょう。
- 米国では、オンライン・カウンセリングアプリもあります：
  - Talkspace （https://www.talkspace.com）
    Amwell（https://patients.amwell.com）
    BetterHelp（https://www.betterhelp.com）
    あなたに合ったカウンセラーを見つけるための情報や、マッチング機能を提供しているアプリの一部です。
    ※日本では、類似のアプリはまだ一般的ではありません。
  - オンラインでのカウンセリング（ビデオ通話など）は、移動の手間がかからないため、より便利で利用しやすいと感じる方が多くいらっしゃいます。
  - また、オンライン相談であれば、ご自身の慣れ親しんだ落ち着ける環境で、リラックスして受けられるという大きな利点もあります。
  - 北米心理皮膚医学会（ Association for Psychoneurocutaneous Medicine North America：APMNA）も、皮膚病を抱える患者さんを専門に治療する医師のリストを公開しています。 https://psychodermatology.us.
    ※日本では、現在同様のリストは公開されていません。
- 趣味を持ったり、ウォーキングなどの体に負担の少ない軽い運動を生活に取り入れたりしてみましょう。

もし、ストレスが原因で発疹（水疱など）が増えていると感じる場合は、そのストレスの原因に向き合い、解決を図ることは重要です。ストレスの原因の多くは、自分では選ぶことができないものです。しかし、そのストレスにどう向き合い、どう対処していくかを変えることは可能です。ストレスを和らげるための、最も一般的で効果的な方法の一つは、配偶者や友人、あるいはセラピストに対して、自分の気持ちを包み隠さず正直に話すことです。あなたの味方となってくれる人がそばにいることは、大きな支えになります。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

栄養

栄養面に関する問題は、ステロイド薬による影響や、口腔内のびらんの痛みで十分に食事がとれないといった理由から生じることが多くあります。 天疱瘡や類天疱瘡の再燃を抑えるためには、通常、速やかな薬物治療が行われます。それに伴う食事内容の変化に対応するための、いくつかのヒントをご紹介します。

- 食事内容を変更する前に、現在の食事や服用中の薬、そして生活スタイルについて、必ず主治医や管理栄養士に相談してください。
- 管理栄養士への相談を検討してみましょう。食品のpH値の確認や、健康的な食材選び、そして栄養価を保ちつつ、摂取しやすさを工夫した調理法などについて、専門的なアドバイスを受けることができます。
- プロテイン飲料や、果物・野菜のスムージーを食事に取り入れることを検討してみてください。
- 食事日記をつけて、特定の食べ物が症状の再燃（悪化）を引き起こしていないか確認してみましょう。
    - もっとも簡単な方法は、食べる前に料理の写真を撮っておき、その後に水疱ができたかどうかを写真のメモ欄に記録しておくことです。

天疱瘡・類天疱瘡と栄養に関する補足情報：

- ステロイド薬を服用する際は、「高タンパク・低糖質・減塩・低脂質」の食事が基本となります。また、カルシウムとカリウムの摂取量にも注意を払う必要があります。
- 抗生物質を頻繁に使用する方には、ヨーグルトやサプリメントに含まれる善玉菌の一種、アシドフィルス菌の摂取が推奨されます。これは、イースト菌による感染症（カンジダ症など）の予防にも役立つ可能性があります。

  ※一部のプロバイオティクスは抗生剤関連下痢症に有効である可能性がありますが、アシドフィルス菌が有効かどうかは不明です。また、一部の集団における口腔内カンジダ症にプロバイオティクス摂取が有効という報告はありますが、一般推奨をするだけの根拠は現時点では十分ではありません。したがって、日本では参考情報としてください。

- 患者さんの経験談に基づいた情報として、一部の患者さんでは、チオール、イソチオシアネート、フェノール、タンニンのうち、1つ以上の成分を含む特定の食品群によって症状が悪化したという報告があります。しかし、その根拠は限定的で、摂取の中止が一律に勧められるわけではありません。そのため、日本では参考情報として以下を確認してください。
    - チオール：ニンニク、およびタマネギ、シャロット、チャイブ、リーク（西洋ネギ）などネギ属の植物を含むその他の食品に含まれます。
    - イソチオシアネート：アブラナ科の野菜に豊富に含まれています。具体的には、マスタード（洋がらし）、ホースラディッシュ（西洋わさび）、ウィンタークレス（ハルザキヤマガラシ）、カブ、ブロッコリー、ダイコン、キャベツ、芽キャベツ、カリフラワーなどが挙げられます。
    - フェノール：ウルシオールは接触皮膚炎（かぶれ）を引き起こす原因物質として知られています。特にポイズン・アイビー、ポイズン・オーク、ポイズン・シュマックといった漆（うるし）の仲間の植物に含まれていますが、これらはマンゴー、ピスタチオ、カシューナッツとも近縁関係にあります。
        - 人工甘味料のアスパルテームはフェノール性の物質であり、多くの食品添加物に一般的に含まれています。
        - フェノールは、シナモン、桂皮酸、ピネンにも含まれています。また、トマト、ジャガイモ、マンゴー、バナナのほか、フェノールを含む飼料（綿実など）を摂取した牛から生産された、牛乳や乳製品にも含まれています。
    - タンニンの主な含有源には、コーラナッツ、茶、コーヒー、ラズベリー、チェリー、クランベリー、ブラックベリー、アボカド、バナナ、リンゴ、マンゴー、梨、ナス、ブドウの皮、ココアシード（カカオ豆）、ショウガ、高麗人参、ニンニク、ローズマリー、葛粉（アロールート）があります。

かゆみ

- 皮膚を掻かないようにしましょう。掻くことで皮膚に微細な傷ができ、そこからさらに新しい皮疹ができたり、感染症を引き起こしたりする原因になります。
- かゆみがどのような感覚で、どの程度つらいのか、主治医に率直に伝えてください。
- 市販の抗ヒスタミン薬や、医師から処方されるかゆみを抑える薬剤の使用を検討してください（日本では抗ヒスタミン薬は処方可能な薬ですので、まずは医師に相談してください）。
- 患部を冷やすことで、かゆみの感覚を和らげることができます。
- 寝ている間に皮膚を掻き壊してしまわないよう、綿の手袋やミトンを着用して就寝してください。
- 適切な水分補給を心がけ、こまめに水分を摂取してください。
- 皮膚の保湿もしっかりと行ってください。一般的に、保湿力は軟膏が最も高く、次にクリーム、その次にローションの順になります。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

皮膚ケア

特に水疱症がある場合は、適切で丁寧なスキンケアを行うことが非常に重要です。

- 傷口の処置方法について、必ず主治医の指示を受けてください。傷口を適切にケアすることは、感染症を防ぎ、瘢痕を残りにくくすることにつながります。
- 開いた傷口や皮膚に、外用薬やクリームを使用してもよいか、必ず医療チームに相談してください。
- 日光（紫外線）を浴びるのを抑えましょう。紫外線は、新規水疱の誘因となることがあります。
- 日焼け止めには、紫外線散乱剤（無機系）と紫外線吸収剤があります。ご自身に最適な日焼け止めはどちらか、医療チームに相談しましょう。
- 皮膚への刺激を最小限にしましょう。病状がひどい時は、皮膚への接触や衝撃が生じる場面を避けてください。
- 効果的なスキンケアについて、医療スタッフに相談しましょう。軟膏、クリーム、ワセリンなどを使って、皮膚を十分に保湿してください。
- 傷口や水疱の不快感を和らげるために、医療スタッフと相談した上で、炎症を抑えるローションやウェットドレッシングでケアをしましょう。
- 通気性が良く、汗を素早く逃がす（吸汗速乾）素材の服を選びましょう。
- 鼻の粘膜を潤すために、生理食塩水のスプレーを使うこともあります。
  ※鼻粘膜に症状がある場合は検討してもよいですが、積極的に推奨する根拠があるわけではありません。
- シーツにベビーパウダーを十分に振りかける、または皮膚にワセリンを塗ることで、浸出液のある皮膚が寝具に付着しにくくできることがあります。

入浴

シャワーではなく、湯船に浸かるようにしましょう。症状がひどい時は、シャワーの強い水圧が皮膚を傷つけたり、剥がれたりする原因になります。びらんにより湯船に浸かることが難しい時は、シャワーの水圧を弱めて使用しましょう。

- 湯船につかる際は、他の人が入ったあとではなく、清潔な状態のお風呂に浸かってください。
- お湯の温度に注意しましょう。高温のお湯は、肌の乾燥をひどくさせる原因になります。
- お風呂に浸かる時間が長すぎると、肌が乾燥することがあります。
- お風呂では、無香料の製品を使いましょう（香料が疾患を増悪させるという報告はありませんが、一般的に刺激となりうる香料は不要であるならば避ける方が望ましいです）。
- ベビーシャンプーのような、肌に優しい低刺激なシャンプーを選びましょう。
- 固形石鹸よりも、液体ボディソープ（シャワージェル）の方が保湿力が高いことがあります。しっかり泡立てて、手で優しく洗いましょう。
- お風呂上がりは、タオルでこすらず押さえるように水分を吸い取るか、そのまま自然乾燥させてください。
- お風呂上がりのまだ肌が湿っている状態で、処方された軟膏やワセリンを塗りましょう。水分を肌に閉じ込めることができ、保湿効果が高まります。

ドレッシング材

- ガーゼを固定する際、テープの代わりに体にフィットするTシャツ、レギンス、ネット包帯（筒状ネット）などを使ってみましょう。
- テープの種類について、医療スタッフに相談しましょう。一般的に紙テープや優肌絆は粘着力が控えめで、肌を傷つけにくい傾向にあります。
- 非固着性ガーゼ（くっつきにくいガーゼ）やワセリンガーゼ、湿らせたガーゼなどを使うと、傷口にガーゼが付着するのを防げます。感染予防の観点から、市販の非固着性ガーゼやワセリンガーゼを基本的に使用してください。ガーゼを湿らせる場合は、清潔な医療用生理食塩水を少量用いましょう。
- テープやガーゼの剥がし方にも留意しましょう。ガーゼは濡らしながら剥がすと痛みを緩和できる場合があります。
- 抗生物質のクリームや軟膏が必要かどうか、医療スタッフと相談しましょう。ガーゼの処置や交換をサポートしてもらうために、創傷ケアの専門家（皮膚・排泄ケア認定看護師、皮膚疾患ケア看護師など）や訪問看護師への相談を検討しましょう。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

口腔ケア

- 口腔衛生を良好に保つことについて、歯科医師と相談してください。口腔内に水疱がある場合、適切に歯を磨くことが困難になる可能性があります。
- 幼児用の歯ブラシで磨くことを検討してください。これらの歯ブラシは、非常に柔らかく、小さく、そして丸みを帯びており、口腔内を傷つけにくい傾向があります。
- 子ども用の歯磨き粉を使用してください。ミント味ではないもの、フルーツ味、または無香料でフッ素入りの歯磨き粉を検討してください。これらは研磨性が低い（刺激が少ない）傾向にあります。
- 口の中のプラーク（歯垢）や蓄積物を減らすために、年間の歯科クリーニングの回数を増やしてください（3か月ごとの優しいクリーニング）。
- デンタルフロスの代わりに、デンタルテープを使用してみましょう。デンタルテープはフロスよりも平らで口腔内を傷つけにくい傾向があります。また、デンタルピック（歯間ピック）は、歯に食べかすなどの破片がない状態に保つのに役立ちます。
- 口腔内の水分を保ち、キシリトールを含んでいる市販製品の使用を検討してください（保湿ジェル、マウスウォッシュなど）。
- 次の歯に移る前に、1本ずつ丁寧に磨くことに集中しましょう。

眼のケア

- 外出して日の光を浴びるときは、サングラスをかけましょう。紫外線によるダメージから眼を守るだけでなく、ホコリやゴミが眼に入るのを防いでくれます。
- 眼を温める温湿布をすると、涙を作る腺の詰まりが取れて、涙が出やすくなります。
- 痛みやかゆみを和らげるために、冷たいタオルなどで患部を冷やしましょう。
- 生理食塩水の点眼薬を使って、眼の中のゴミや汚れを洗い流し、清潔に保ちましょう。
- 防腐剤が入っていない人工涙液などの眼薬を使って、眼表面のうるおいを保ちましょう。
- 医師から処方された点眼薬は、指示された回数や使い方をしっかり守って使用しましょう。
- 眼そのものや眼の周囲の症状が進んでいないか確認するために、年に一度は眼科検診を受けましょう。
- まつ毛が内側を向いてしまっている場合（逆まつ毛）は、自分で抜かず医師に抜いてもらってください。眼へのさらなるダメージや刺激を防ぐことができます。

介護者、家族、友人

あなた自身、多くの変化やストレスの大きい状況に直面していることと思いますが、あなたを支える介護者やご家族、友人もまた、同じようなストレスを感じているかもしれません。多くの介護者は、できる限りのサポートをするために、普段の仕事のスケジュールを調整しています。介護という経験が初めてであることも多く、そのために心境に変化が生じることもあります。介護者支援ネットワークによると、家族を介護している人の60%は仕事を持っており、そのうちの3分の2の方が、介護の役割を果たすために仕事の進め方や時間を調整せざるを得ない状況にあります。

物事を整理して、計画的に進めましょう

特に病気だと診断されたばかりの頃は、具体的な計画がないと、毎日の生活が慌ただしく、混乱しやすくなります。これからどう動くかという行動計画を立てておきましょう。そうすることで、症状が落ち着く寛解に向かうまでの道のりを、よりスムーズに進めることができます。

休憩をとりましょう

介護はストレスを伴うものであり、継続的な介護は疲労を招きます。ストレスが日常の一部となってしまわないよう、介護者には時々休息をとってもらいましょう。患者さんを支える介護者が、必要な支援を受けるためのリソース（相談窓口やサービス）も数多く存在します。 米国では優れた例の一つとして、ケアギバー・アクション・ネットワークがあります。（http://caregiveraction.org）

※日本では、介護者を支える仕組みとして、日本ケアラー連盟のような全国団体に加え、地域包括支援センターなどの相談窓口があります。

お互いに無理をしないサポートを

介護者は、患者をケアするために自分の時間を犠牲にしてしまいがちです。公園へ出かけるといった楽しい活動を一緒に計画したり、あるいは介護者に一人の時間を持ってもらったりすることについて、話し合ってみてください。自分自身をケアする時間を犠牲にすることなく、お互いに心地よく、リラックスした状態で過ごせるようになるはずです。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

医学用語集

医師が使う言葉の中には、説明が必要なものも少なくありません。以下に、医療従事者から提供される多くの情報を理解する助けとなるよう、用語とその定義をまとめました。

副腎皮質（Adrenal cortex）：

左右それぞれの腎臓の上部に位置する、副腎の外側の組織です。副腎皮質は、糖質や脂質の代謝を調節するステロイドホルモン（糖質コルチコイド）や、塩分と水分のバランスを調節する電解質コルチコイド（ミネラルコルチコイド）を分泌しています。

抗体（Antibody）：

特定の抗原に反応して産生され、その抗原に結合して作用する血液タンパク質。

抗原（Antigen）：

特異的な抗体や、特異的に感作されたTリンパ球、あるいはその両方により、特異的な免疫応答を誘発しうるあらゆる物質のこと。

自己抗体（Autoantibodies）：

自分自身の体にある成分（自己抗原）に対して、誤って反応してしまう抗体のこと。

自己免疫疾患（Autoimmune disease）：

体が自分自身の組織を異物として誤って認識し、それらに対して免疫反応を起こしてしまう病気の総称。

B細胞（B-cell）：

骨髄に由来する白血球の一種。B細胞は形質細胞へと分化し、免疫グロブリン、すなわち抗体を分泌する。

カドヘリン（Cadherins）：
細胞同士の接着に関与する、1回膜貫通型タンパク質の一群。

副腎皮質ステロイド（Corticosteroid）：
副腎皮質で産生されるステロイドホルモンの総称。糖、タンパク質、電解質の代謝、生殖腺機能、免疫応答などに関与する。また、これと同様の作用をもつ合成薬剤は、自己免疫疾患、炎症性疾患、アレルギー性疾患などの治療に用いられる。

真皮の（Dermal）：
表皮と皮下脂肪の間にある、皮膚の中間層のことを指す。

皮膚炎（Dermatitis）：
皮膚に生じるあらゆる炎症のこと。

真皮（Dermis）：
血管を伴うコラーゲン（膠原線維）で構成される、皮膚の第2層。真皮は、多くのタンパク質によって表皮と結合している。

デスモグレイン（Desmogleins: Dsg）：
Dsg1、Dsg2、Dsg3、およびDsg4タンパク質からなるカドヘリン・ファミリーの一群。細胞同士を結合させるデスモソームの形成に重要な役割を果たす。

表皮（Epidermis）：
血管を含まない皮膚の最外層。複数の細胞層によって構成されている。天疱瘡では表皮内の細胞同士の接着が標的となり、類天疱瘡では表皮と結合組織の間の接着が標的となる。

緑内障（Glaucoma）：
眼圧の上昇、視神経乳頭の障害、眼球の硬化、視覚障害や視力低下を特徴とする眼疾患の総称。進行すると失明に至ることがある。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

予防接種/免疫付与(Immunization):

人または動物に対し、感染性の微生物や病原体に対する免疫を誘導すること。

免疫グロブリン(Immunoglobulin):

抗体を指す専門用語。

罹患率(Incidence):

特定の期間内に特定の病気を発症する確率。分子はその期間内の新規症例数であり、分母はその期間中に発症する可能性があった集団。

細胞間接着(Intercellular junctions):

隣接する細胞同士を連結させる、細胞の境界にある特殊な構造のこと。

病変(Lesion):

組織に異常な変化が生じた部位。

リンパ球(Lymphocyte):

白血球の一種を指す専門用語。主な種類には、Bリンパ球とTリンパ球があり、それぞれB細胞、T細胞とも呼ばれる。

皮膚粘膜の(Mucocutaneous):

皮膚と粘膜に関する、または皮膚と粘膜に影響することを指す。

粘膜(Mucous membrane):

体腔や、外界とつながる管腔の内側を覆う湿った膜。粘液を分泌する膜のことで、口腔、鼻腔、眼、生殖器、消化管などの内面を覆う。

骨粗鬆症(Osteoporosis):

骨の密度と強度が低下し、骨折しやすくなったり、骨折後の治癒が遅くなる疾患。

病理学的な（Pathologic）：

1．病的な状態を示す、あるいは疾患によって引き起こされたもの。
2．病理学に関するもの。病理学とは、疾患の本質、特に疾患によって生じる身体組織や臓器の構造的・機能的な変化を扱う医学の一分野。

色素（Pigment）：

組織に色を与える物質。皮膚、目、髪の色は色素により決まる。

素因（Predisposition）：

疾患や特定の状態に対する、かかりやすさ（感受性）。

寛解（Remission）：

疾患の徴候や症状が減少または消失した状態。部分寛解では徴候や症状が一部消失し、完全寛解では疾患の特徴がすべて消失する。ただし、完全寛解であっても、天疱瘡や類天疱瘡そのものの素因が完全になくなったことを意味するわけではない。

リスク因子（Risk factor）：

ある疾患を発症する可能性を高める習慣、特徴、状態、または遺伝的変化のこと。

副作用（Side effect）：

薬剤や治療手段が用いられる本来の目的以外に生じる結果のこと。例えば、薬によって引き起こされる有害事象もこれに含まれる。

ステロイド（Steroid）：

4つの環状に配置された17個の炭素原子からなる分子構造を特徴とする、天然または合成の有機化合物の総称。これらには多くのホルモン、アルカロイド、ビタミンなどが含まれる。

ステロイド療法（Steroid therapy）：

副腎皮質ステロイド薬を用いて、腫れ、痛み、その他の炎症症状を抑える治療。

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

皮下の（Subcutaneous）：
皮膚の下にある、または皮膚の下に関することを指す。

表在性（Superficial）：
表面または表面近くに存在する、あるいは表面に影響することを指す。

抑制（Suppression）：
身体の機能や症状を抑えること。

組織（Tissue）：
同じような種類の細胞が集まり、特定の機能を果たす細胞の集団または層のこと。

尋常性（Vulgaris）：
典型的で、標準的な型のこと。

白血球（White blood cell）：
体内に侵入した感染症や病気と戦うのを助ける免疫細胞の一種。白血球には、リンパ球、顆粒球、マクロファージなどが含まれる。

参考文献

Autoimmune Association. (2023, June 20). *Autoimmune Disease Awareness, Advocacy, Education & Research*. https://autoimmune.org/

British Association of Dermatologists. (n.d.). https://www.bad.org.uk/

Caregiver Action Network. (2022, August 31). *I have a job and I'm the caregiver for my loved one*. https://www.caregiveraction.org/i-have-job-and-im-caregiver-my-loved-one.

Cleveland Clinic. (n.d.). *Skin: Layers, structure and function*. https://my.clevelandclinic.org/health/articles/10978-skin.

Encyclopedia Britannica, Inc. (2023, June 23). *Steroid*. Encyclopedia Britannica. https://www.britannica.com/science/steroid.

Genentech Access Solutions Committed to Helping You. (2018). https://www.pemphigus.org/wp-content/uploads/Genentech-Access-Solutions-Patient-Assistance-Brochure-1.pdf.

Greer, M., (2013). Understanding pemphigus and pemphigoid. *I.G. Living!*, (April-May 2013),24-27. https://www.igliving.com

James Parker, & Parker, P. (2004). *Pemphigus: Medical dictionary, bibliography, and annotated research*. ICON Group International, Inc.

Hoffmann, J. H., & Enk, A. H. (2019). High-dose intravenous immunoglobulin in skin autoimmune disease. *Frontiers in Immunology*, *10*. https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.01090

IPPF. (2020, August 4). *Diagnosis*. https://www.pemphigus.org/diagnosis/

IPPF. (2020, August 4). *Rituxan*. https://www.pemphigus.org/rituxan/

IPPF. (2020, August 4). *Treatments* https://www.pemphigus.org/treatments/

Malik, A. M., Tupchong, S., Huang, S., Are, A., Hsu, S., & Motaparthi, K. (2021). An updated review of Pemphigus Diseases. *Medicina*, *57*(10), 1080. https://doi.org/10.3390/medicina57101080

© 2023 International Pemphigus and Pemphigoid Foundation

Mayo Clinic Staff. (2022, September 27). *Pemphigus*. Mayo Clinic. https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pemphigus/symptoms-causes/syc20350404#:~:text=Pemphigus%20is%20a%20rare%20skin,skin%20and%20in%20your%20mouth.

McLeod, B. W. (2002). *And thou shalt honor: The caregiver's companion*. Rodale.

Messersmith L, Krauland K. Pemphigus vegetans. [Updated 2022 Jun 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545229/.

Miller, B. F., & O'Toole, M. (2003). *Encyclopedia & Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health*. Saunders.

Schwartz, R. (2023, April 24). *Pemphigus foliaceus*. Practice Essentials, Background, Pathophysiology. https://emedicine.medscape.com/article/1064019-overview.

SEER Training. (n.d.). *Layers of the skin*. https://training.seer.cancer.gov/melanoma/anatomy/layers.html

U.S. Department of Health and Human Services. (n.d.). *National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases (NIAMS)*. https://www.niams.nih.gov/

Woodley, D. T., Chen, M., and Kim, G., (2010). *Epidermolysis bullosa acquisita*. UpToDate. https://www.uptodate.com/contents/epidermolysis-bullosa-acquisita#H316625826. Retrieved on June 8, 2023

天疱瘡および類天疱瘡に関するより詳細な教育情報については、IPPFのウェブサイト（www.pemphigus.org）をご覧ください。

日本語版の追加参考文献

厚生労働省, 高額療養費制度を利用される皆さまへ
https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryou/iryouhoken/juuyou/kougakuiryou/index.html（2026年4月5日閲覧）

厚生労働省, 障害年金制度の見直しについて
https://www.mhlw.go.jp/content/12401000/001281352（2026年4月5日閲覧）

難病情報センター, 指定難病患者への医療費助成制度のご案内
https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460（2026年4月5日閲覧）

氏家英之, 岩田浩明, 山上淳, 名嘉眞武國, 青山裕美, 池田志斈, 石井文人, 岩月啓氏, 黒沢美智子, 澤村大輔, 谷川瑛子, 鶴田大輔, 西江渉, 藤本亘, 天谷雅行, 清水宏. (2017). 類天疱瘡（後天性表皮水疱症を含む）診療ガイドライン,*日皮会誌* , 127 (7), 1483–1521.

山上淳, 高橋勇人, 舩越建, 角田梨沙, 氏家英之, 泉健太郎, 牧野輝彦, 山田朋子, 石井健, 黒沢美智子, 角田和之, 江上将平, 松倉節子, 岩田浩明, 鶴田大輔, 廣保翔, 青山裕美, 大日輝記, 石井文人, 古賀浩嗣, 天谷雅行. 天疱瘡診療ガイドライン2026, *日皮会誌* , 136 (3), 189–210.

この日本語版ガイドは、IPPFから許可を得て、日本の天疱瘡・類天疱瘡友の会（Japanese Pemphigus and Pemphigoid Patient Association：JPPPA）の医療専門家委員の以下のメンバーにて作成しました。

作成者（五十音順）
石井文人　久留米大学医学部皮膚科学講座
種村智香　武庫川女子大学看護学部
橋本　隆　大阪公立大学大学院医学研究科皮膚病態学
廣保　翔　大阪公立大学大学院医学研究科皮膚病態学
山上　淳　東京女子医科大学皮膚科

作成日　2026年6月

本日本語版ガイドは、JSPS科研費25K20731の一部助成を受けて作成しています。

天疱瘡および類天疱瘡に関する日本の情報については、天疱瘡・類天疱瘡友の会のホームページ（https//:www.tenpousouruitenpousou.com）をご覧ください。