

## 疾患名

天疱瘡

## 病気について

皮膚や口の中などの粘膜に水疱（水ぶくれ）やびらん（ただれ）を生じる疾患です。皮膚には容易に破れる水疱・びらんを、粘膜には難治性のびらん・潰瘍を生じ、いずれも痛みを伴います。また、一見正常に見える部位であっても圧力や摩擦などの物理的刺激を加えると容易に水疱・びらんを生じます。

天疱瘡は、表皮の細胞同士を繋いでいるタンパク質を攻撃する自己抗体（自分自身を攻撃する有害な免疫）が体内で作られることで発症する自己免疫疾患の一つです。なぜ自己抗体が作られるようになるのかはわかっていません。

大きく分けて、粘膜と皮膚の両方が攻撃の標的となる場合（尋常性天疱瘡）と、主に皮膚のみが標的の場合（落葉状天疱瘡）の2種類があります。

## 治療について

全身療法としては、副腎皮質ステロイド薬が主体で、それに加えて免疫抑制薬、血漿交換療法、免疫グロブリン療法などを併用します。

また、局所療法として、感染予防のための外用抗菌薬や、びらんを治りやすくする被覆材を用いることもあります。

## アフェレシス療法の適用とその実施

保険適用：あり（他の治療法に難治性のもの又は合併症や副作用でステロイドの大量投与ができない者に限る）

アフェレシス療法の種類：血漿交換または二重濾過血漿分離交換

回数：一連につき週2回で、3月間を限度として行います。ただし、3月間治療を行った後であっても重症度が中等度以上（厚生省特定疾患調査研究班の天疱瘡スコア）の場合は、さらに3月間を限度として行うことができます。