

疾患名

類天疱瘡

病気について

皮膚や粘膜（目や口の中など）に水疱（水ぶくれ）やびらん（ただれ）を生じる疾患です。皮膚には浮腫性紅斑（腫れた赤い皮疹）と、その上に緊満性（張りのある破れにくい）水疱を生じ、かゆみを伴うことが多いです。

類天疱瘡は、基底膜と呼ばれる、表皮と真皮の間にあつて表皮を裏打ちする層にあるタンパク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。

標的となるタンパクにより、水疱性類天疱瘡（BP180、BP230）、粘膜類天疱瘡（BP180、ラミニン332）、後天性表皮水疱症（7型コラーゲン）に大別されます。

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（日本皮膚科学会ガイドライン）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。