

免疫グロブリン療法を受ける患者さんご家族へ

# てん ぼう そう 天疱瘡

# るい てん ぼう そう 類天疱瘡

## 読本

監修

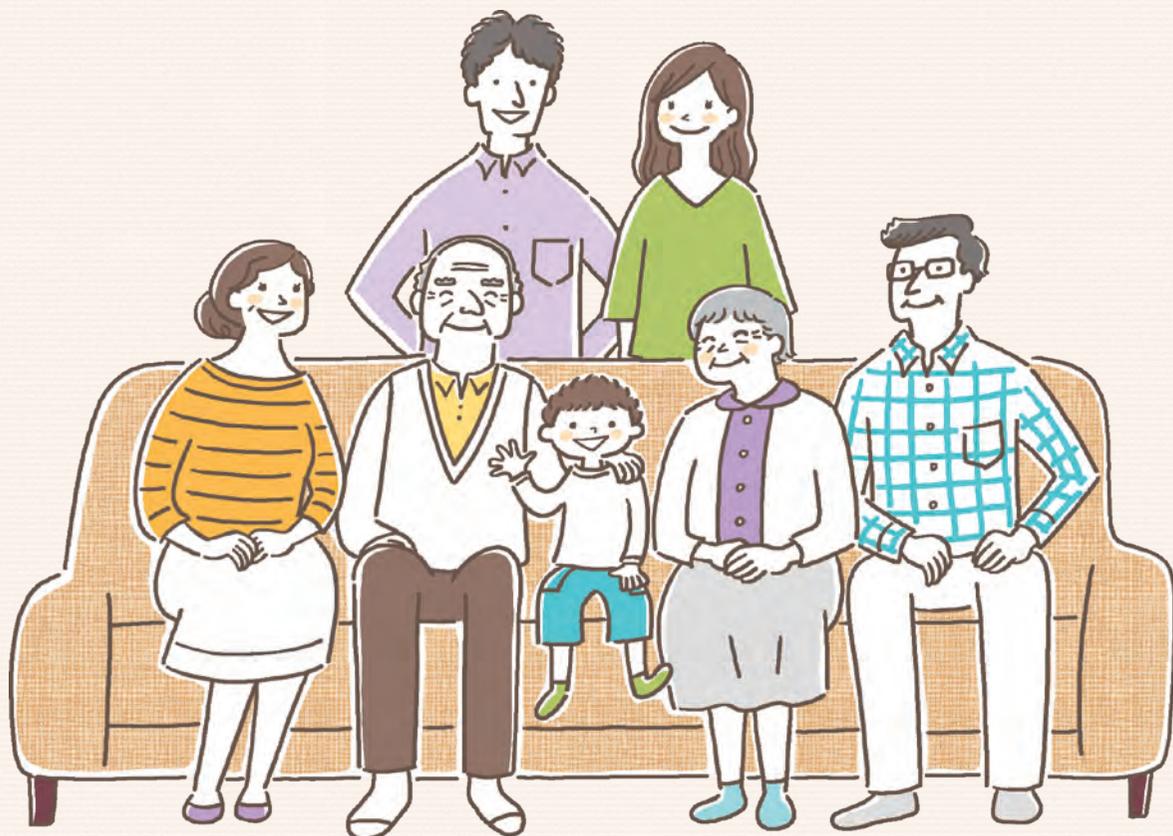
慶應義塾大学医学部皮膚科学教室 非常勤講師

(現: 東京女子医科大学病院 皮膚科 准教授)

慶應義塾大学医学部皮膚科学教室 教授

山上 淳先生

天谷 雅行先生



免疫グロブリン製剤は、天疱瘡と類天疱瘡(水疱性類天疱瘡のみ)

[いずれもステロイド剤の効果不十分な場合]の承認を取得しています。(2024年8月現在)

### 【参考】

- 難病情報センター <http://www.nanbyou.or.jp/>(参照 2024年8月)
- 公益社団法人日本皮膚科学会 皮膚科Q&A <https://www.dermatol.or.jp/qa/index.html>(参照 2024年8月)
- 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 [http://kinan.info/Documents/tenposo\\_qa2014.pdf](http://kinan.info/Documents/tenposo_qa2014.pdf)(参照 2024年8月)
- 天疱瘡診療ガイドライン作成委員会: 天疱瘡診療ガイドライン, 日皮会誌, 2010; 120(7): 1443-1460.
- 類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む)診療ガイドライン作成委員会:  
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, 2017; 127(7): 1483-1521.
- 野入英世ほか編: アフェレシス療法ポケットマニュアル第2版, 医歯薬出版, 2012, 310p.

# Q どのような病気ですか？

「自己免疫疾患（**?**参照）」のひとつで、皮膚や粘膜（口の中など）に水ぶくれ（水疱）やただれ（びらん）、赤い発疹（紅斑）などができる病気です。病気を起こす原因や症状によって、大きく天疱瘡と類天疱瘡に分かれます。

## てんぼうそう 主な天疱瘡と特徴

### ● 尋常性天疱瘡

- ・口の中の粘膜に痛みを伴うびらんや潰瘍
- ・大小の弛緩性水疱（破れやすい水ぶくれ）やびらん



## るいてんぼうそう 主な類天疱瘡と特徴

### ● 水疱性類天疱瘡

- ・かゆみを伴う浮腫性紅斑（盛り上がった赤い発疹）、大小の緊満性水疱（パンパンに張った破れにくい水ぶくれ）、びらん
- ・口の中の粘膜に症状が出ることもあります



写真提供：山上 淳 先生、天谷 雅行 先生



## 「自己免疫疾患」とは何ですか？

免疫は、細菌やウイルスをからだから追い出し、からだを守る味方です。ところが、ごくまれに自分のからだの中のタンパク質を、「自己抗体」と呼ばれる“有害な免疫”が敵と間違えて攻撃してしまうことがあります。このような病気は「自己免疫疾患」と呼ばれています。

### ● 落葉状天疱瘡

- かさぶたやはがれ落ちたフケのようなものがついた紅斑、小さく浅い水疱
- 粘膜には症状が出ることはありません



### ● 粘膜類天疱瘡

- 主に口の中や眼の粘膜の水疱、びらん、潰瘍
- びらんが治った後に癬痕(あと)が残ることがあります



写真提供：山上 淳 先生、天谷 雅行 先生



# Q どうして起こるのですか？

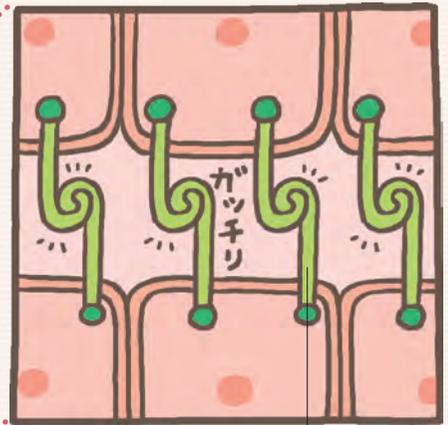
病気は「自己抗体(自分自身のからだを攻撃する“有害な免疫”)」によって起こります。しかし、なぜ自己抗体がからだの中にできるのかはわかっていません。



てんぼうそう

## 天疱瘡

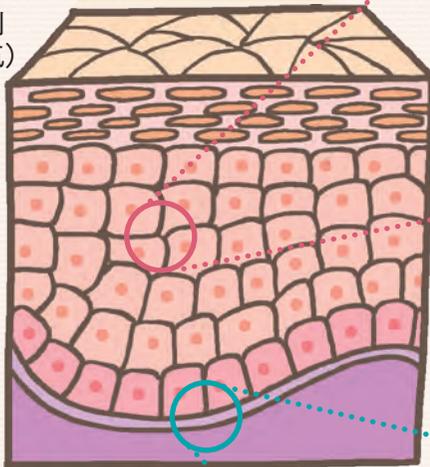
皮膚の最も表面にある「表皮」の中に、細胞と細胞をつなげるタンパク質(デスモグレイン1やデスモグレイン3など)があります。



デスモグレイン

外側  
(外気)

正常な皮膚  
の断面

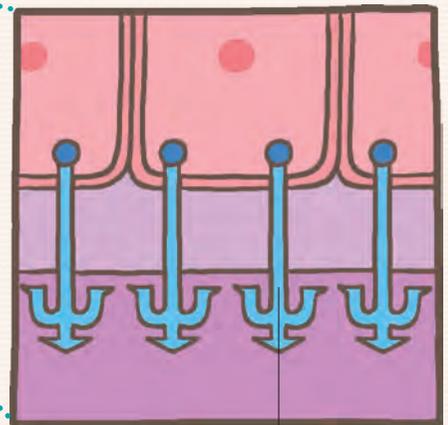


ひょうひ  
表皮

しんび  
真皮

内側  
(からだの中)

皮膚の最も表面にある「表皮」とその下の「真皮」をつなげるタンパク質(BP180など)があります。



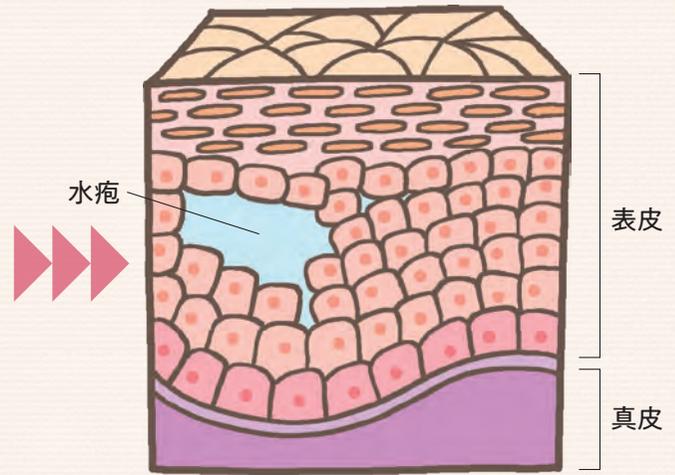
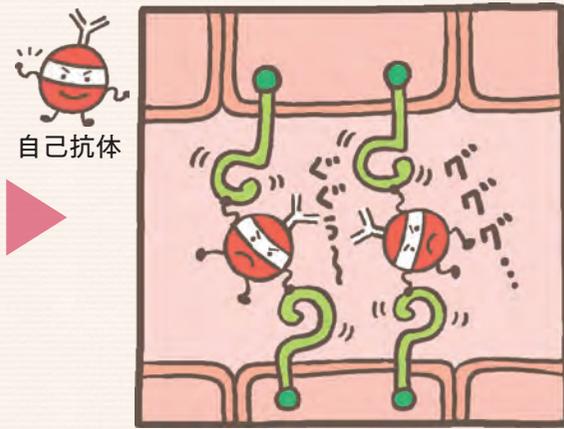
BP180

るいてんぼうそう

## 類天疱瘡

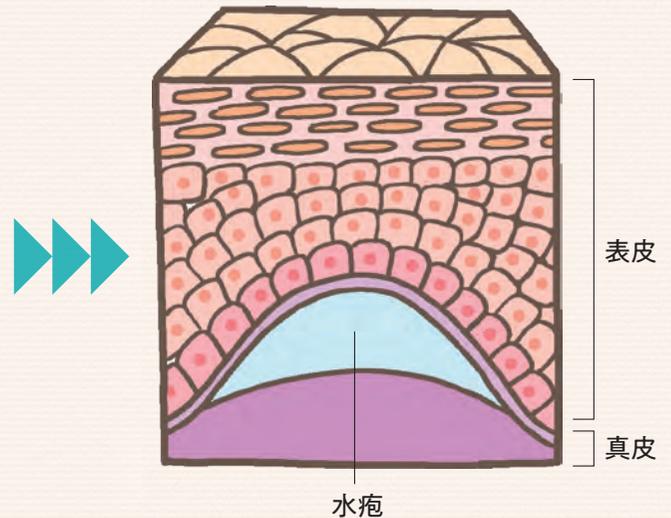
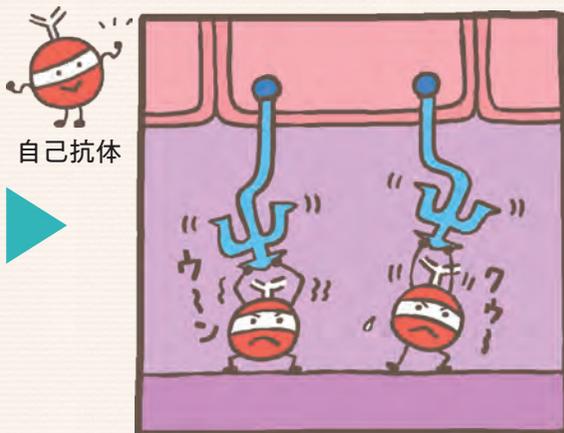
このタンパク質に反応する自己抗体が、「表皮」の細胞と細胞の間のつなぎ目の結合を妨げます。

「表皮」の細胞と細胞の間での出来事なので、水疱すいほうは「表皮」の中にできます。



このタンパク質に反応する自己抗体が、「表皮」と「真皮」の間のつなぎ目の結合を妨げます。

「表皮」と「真皮」の間での出来事なので、水疱はその間にできます。



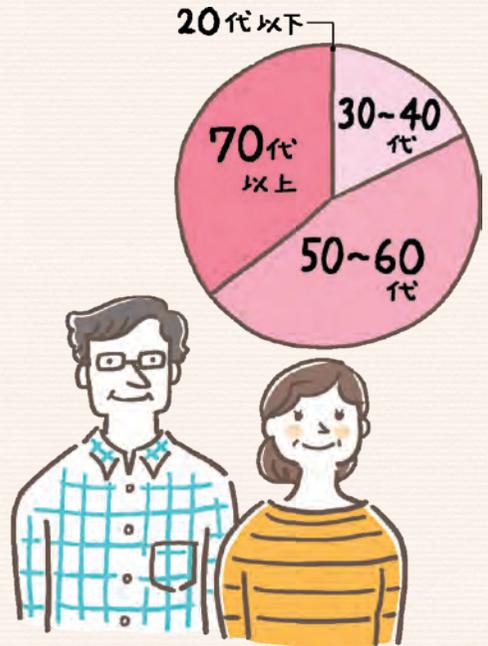
Q

# 患者さんはどのくらいいますか？ どのような人に多いのですか？

てんぼうそう

## 天疱瘡

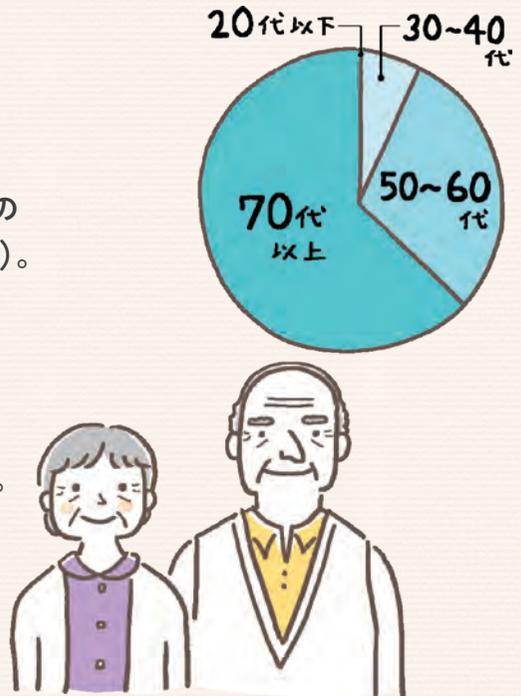
- 天疱瘡の特定医療費（指定難病）受給者証の所持者数は、3,176人です（2022年度末現在）。
- 上記に含まれない軽症の患者さんを入れると、実際の数はもっと多いと考えられます。
- 40～60代で発症することが多く、50～60代の患者さんが約半数、70代以上の患者さんが約3割を占めています。
- 女性にやや多い傾向があります。



るいてんぼうそう

## 類天疱瘡

- 類天疱瘡の特定医療費（指定難病）受給者証の所持者数は、3,850人です（2022年度末現在）。
- 上記に含まれない軽症の患者さんを入れると、実際の数はもっと多いと考えられます。
- 60代以上で発症することが多く、70代以上の患者さんが約6割を占めています。高齢者に多い病気です。
- 性差はありません。



Q

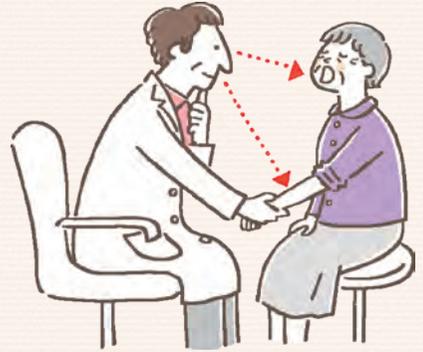
# どのように診断しますか？

①臨床症状、②皮膚の組織、③血液の中の自己抗体の3つを調べます。

## 1 臨床症状

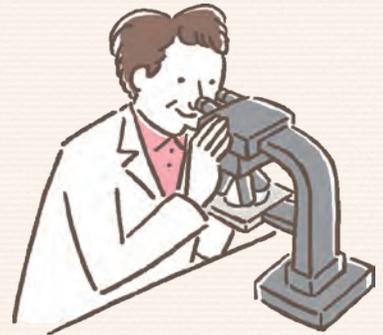
すいほう

水疱やびらんなどの症状を観察します。数、大きさ、範囲を部位別に点数化して、病気の重症度(症状の強さ)を判断します。



## 2 皮膚の組織

局所麻酔をして皮膚や粘膜の一部をメスで採り、顕微鏡を使って組織にできている水疱や、自己抗体がついているか、などを細かく観察します。



## 3 血液の中の自己抗体

血液検査で、血液の中に自己抗体があるか、また、その抗体価(参考)はどのくらいかを確認します。



?

こうたい か  
「抗体価」とは何ですか？

「自己抗体の量」のことです。自己抗体は病気の原因であるため、抗体価の増減は、病気の勢いや治療の効果を判断するのに有用です。例外もありますが、症状と抗体価はある程度連動しますので、両方を参考にしながら、治療を組み立てます。

# Q どのような治療方法がありますか？

病気の原因である自己抗体の産生や働きを抑える治療を行います。  
治療の中心はステロイドの飲み薬です。症状や治療効果、年齢や他の病気を考慮しながら、ステロイドの注射、免疫抑制剤、免疫グロブリン療法、めんえきよくせいざい血漿交換療法けっしょうこう かんりょうほうなどを組み合わせて治療を進めます。

## 治療のイメージ図



- ✓ 十分な量のステロイドを使います
- ✓ 病気の勢いが強いときは、他の治療※を組み合わせます

- ※：他の治療
- ・ステロイドの注射
  - ・免疫抑制剤
  - ・免疫グロブリン療法
  - ・血漿交換療法  
など

### 治療導入期

症状

- ✓ 少しずつステロイドの量を減らします
- ✓ なかなか減らせないとき（減らすと症状が出る）、症状がくすぶっているときは、他の治療※を組み合わせます

### 治療維持期

ステロイドの量

## 治療目標

かんかい  
寛解維持

(? 参照)

経過



## 「寛解」とは何ですか？

病気が完全に治った「治療」ではありませんが、病気による症状が安定し、病気の症状がみられない状態のことです。治療なしで、あるいは少ない量のステロイドの飲み薬などでこの状態を維持することを目指します。



## Q 入院は必要ですか？

治療効果には個人差があります。

最低で1ヵ月、長い人で3ヵ月以上、入院が必要になる場合があります。

一部の軽症の患者さん※を除いて、ステロイドの飲み薬を中心とした治療を行います。免疫を強く抑える状態が続くため、感染症やその他の副作用、他の病気（例えば、胃潰瘍、高血圧、糖尿病など）などのケアも含めて、入院が必要です。退院後は、定期的に通院し、適切な治療を受けることで、多くの患者さんが通常の生活を送ることができるまでに回復しています。

※：るいてんぼうそう軽症の類天疱瘡の患者さんの場合は、ステロイドの飲み薬を使わずに、ステロイドの塗り薬などを用いた外来治療を行うこともあります。



# 主な治療の紹介

ステロイドの飲み薬を柱として、適宜他の治療を組み合わせます。

## ステロイド

### 自己抗体を抑えるお薬

- 治療の中心です。免疫機能や炎症を抑えるお薬です。
- 飲み薬が中心ですが、注射のお薬が使われることもあります（ステロイドパルス療法）。
- 症状が落ち着いたら少しずつ丁寧に減らしていきます。
- 副作用として、感染症、糖尿病、肥満、骨粗鬆症<sup>こつ そしょうしょう</sup>、消化性潰瘍、高血圧などに注意が必要です。
- 自己判断で量を変えたり飲むのを止めたりせず、決められた通りに飲むことが大切です。

## 免疫抑制剤<sup>めん えき よく せいざい</sup>

### 自己抗体を抑えるお薬

- 免疫機能を抑えるお薬です。
- 一般的には飲み薬が使われますが、注射のお薬もあります。
- ステロイドだけで病気を抑えきれない場合や、ステロイドの減量を助ける目的で使われます。
- 副作用として、感染症、肝障害、腎障害、消化器症状、骨髄抑制、催奇形性、二次性悪性腫瘍などに注意が必要です。



けっしょう こう かんりょう ほう

## 血漿交換療法

### 自己抗体を取り除く治療法

- ・特殊な装置を使って、血液を血漿と血球に分け、自己抗体が含まれる血漿を取り出し、代替りの血漿に置き換える治療です。
- ・一般的に、1回あたり数時間の治療を週に2回程度行います。
- ・他の治療で病気を抑えきれない場合などに行います。
- ・副作用として、感染症、血圧低下、出血傾向、アレルギー、電解質異常などに注意が必要です。
- ・高齢者やからだの状態が良くない場合は、実施できないことがあります。
- ・血液を原料とした血漿（製剤）に置き換えるため、ウイルス感染などの可能性はゼロではありません。

アブイアイジー

## 免疫グロブリン療法 (IVIG療法) ※

### 免疫(自己抗体)を調節するお薬

- ・免疫グロブリン製剤 (IVIG製剤) という注射のお薬を5日間連続で点滴します。
- ・ステロイドだけで病気を抑えきれない場合に使われます。

※：免疫グロブリン製剤は、てんぼうそう 天疱瘡と るいてんぼうそう 類天疱瘡 (水疱性類天疱瘡のみ) [いずれもステロイド剤の効果不十分な場合] の承認を取得しています。(2024年8月現在)

副作用や注意点など詳細については、p.11~14をご参照ください。

ぶん し ひょう てき ち りょうやく

## 分子標的治療薬

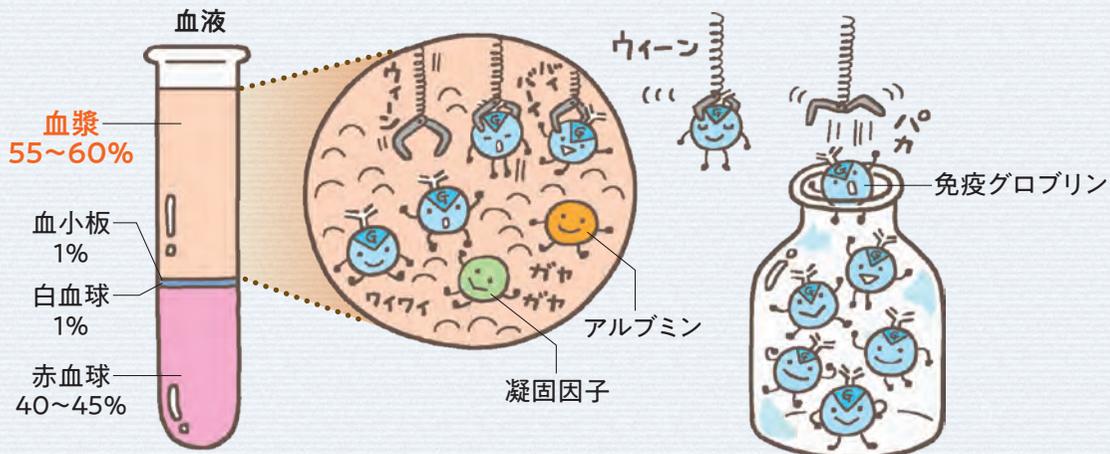
### 体内の特定の細胞や分子に作用するお薬

- ・分子標的治療薬は、特定の細胞や分子をターゲットとして効率よく作用するお薬です。
- ・ステロイドなどの他の治療で病気を抑えきれない場合などに使われます。
- ・投与数時間以内に起こる副作用に注意が必要となる場合があります。
- ・免疫にかかわる細胞や分子をターゲットとする場合、感染症にも注意が必要です。
- ・難治性の尋常性天疱瘡および落葉状天疱瘡の治療として、抗CD20抗体療法が承認されています。(2024年8月現在)

# 免疫グロブリン製剤 5つの質問

## 1 どんな薬ですか？

- 血液(血漿)の中にある免疫グロブリン、あるいは抗体(🔍参照)と呼ばれるタンパク質をお薬にしたものです。



- 日本国内の健康な人の協力による献血血液から作られています。
- 感染に対する“有益な免疫”として働くいろいろな種類の抗体が入っており、感染症の治療薬として40年以上前から使われています。
- 最近では、たくさんの量を点滴すると、免疫を調節する働きがあることがわかり、免疫に関わるさまざまな病気の治療薬としても広く使われています。
- てんぼうそう すいぼうせい 天疱瘡や水疱性類天疱瘡の治療薬の中で、正常な免疫を抑えないお薬と考えられています。



## 「抗体」と「自己抗体」は違うのですか？

抗体は、細菌やウイルスなどの敵と戦い、からだを守る“有益な免疫”です。一方、自己抗体は、抗体の一種ですが、何らかの原因でからだの中にでき、自分自身のからだ(自己)を敵と間違えて傷つけてしまう“有害な免疫”です。

## 2 安全性は？

- 血液を原料としたお薬であることから、ウイルス感染などの可能性はゼロではありません。
- お薬を製造する過程で、ウイルスを不活化したり、ウイルスを取り除いたりするための処理を行っています。

### 免疫グロブリン製剤の安全対策

※献血ヴェノグロブリン®IHの場合

#### ①液状加熱処理

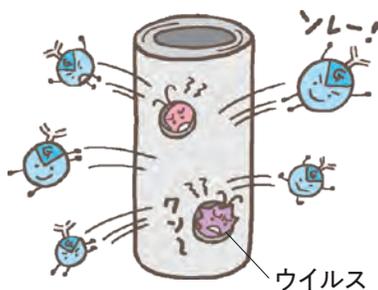
(ウイルスの不活化)



60°C/10時間

#### ②ウイルス除去膜処理

(ウイルスの除去)



19nm(ナノメートル)

#### ③酸性処理

(ウイルスの不活化)



低pH<sup>ピーエイチ</sup>/20~30°C/14日間

- 献血ヴェノグロブリン®IHは、発売から現在までにこのお薬が原因と断定されたウイルス感染は確認されていません(2024年8月現在)。

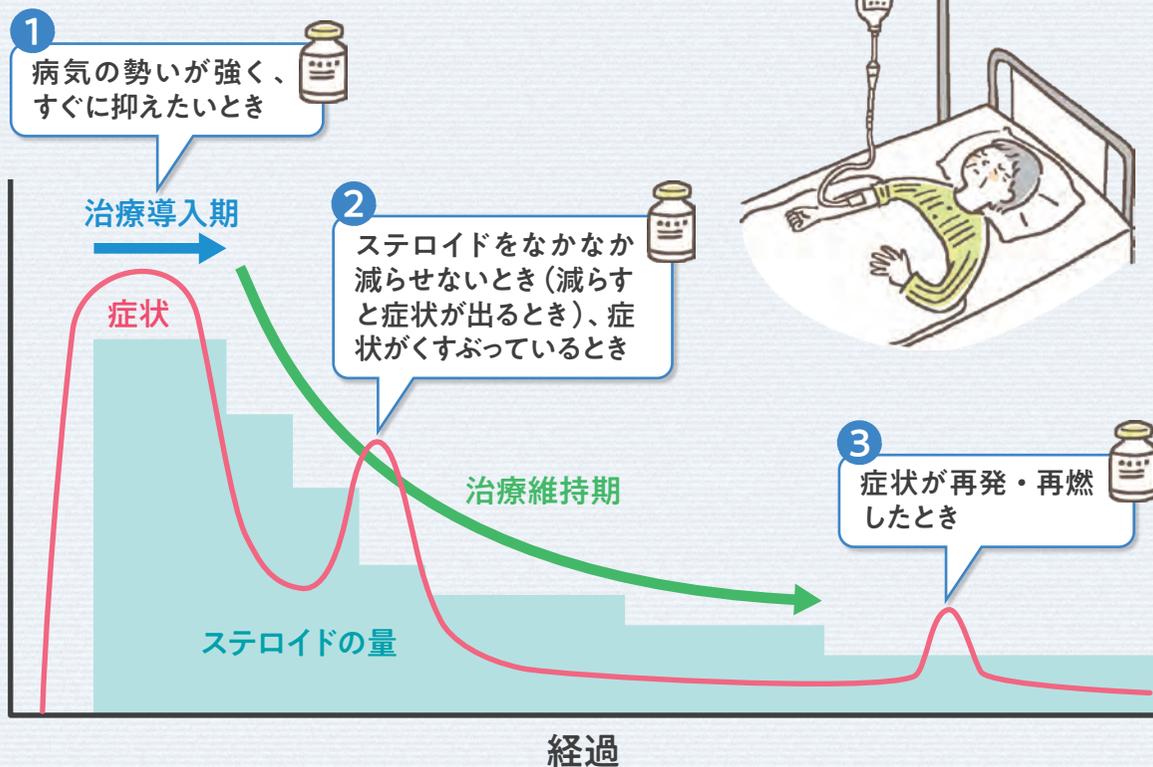
## 3 なぜ効くのですか？

- はっきりとはわかっていません。
- ただし、これまでの研究により、このお薬が持つ免疫を調節するさまざまな作用が協力して働いていると考えられています。

## 4 どのようなときに使うのですか？

- ・ステロイドの飲み薬で病気を抑えきれない場合に使われることがあります（例①～③）。
  - ① 病気の勢いが強く、すぐに抑えたいとき
  - ② ステロイドをなかなか減らせないとき（減らすと症状が出る）、症状がくすぶっているとき
  - ③ 症状が再発・再燃したとき など
- ・他の治療薬の副作用や高齢などの理由によりステロイドの飲み薬を十分に使えない場合、感染（の心配）がある場合などにも使われることがあります。

### 治療のイメージ図



- ・免疫グロブリン製剤をもう一度点滴する場合は、4週間以上の間隔を空けることになっています。

## 5 注意すべき副作用とその症状は？

### ■注意すべき副作用

ショック、アナフィラキシー、肝機能障害、黄疸、無菌性髄膜炎、急性腎障害、血小板減少、肺水腫、血栓塞栓症、心不全

- まれに以下のような症状があらわれ、注意すべき副作用の初期症状である場合があります。
- 点滴中や点滴後に何か異常を感じたら、すぐに主治医や薬剤師、看護師にお知らせください。

#### 全身



発熱



からだのむくみ



からだがだるい

#### 皮膚



発疹やかゆみ

#### 頭部



めまい



頭痛



意識障害

#### 胸部・腹部



体動時の動悸



呼吸困難、頻脈



吐き気・おう吐



胸の痛み



食欲不振

#### 手足



手足の麻痺

#### その他



出血しやすい



尿量が減る

以上の症状はすべてを記載したものではありません。  
この他にも気になる症状があれば、主治医や薬剤師、看護師に相談してください。

Q

# 日常生活での注意点は？

## 衣服

刺激は水疱<sup>すいほう</sup>を悪化させるため、やわらかい素材でできた脱ぎ着しやすい服を着てください。



## お薬の服用

退院後は、新しい水疱ができないようステロイドの飲み薬を中心に治療を続けます。急な再発・悪化を避けるため、見た目の症状が良くなってきても自己判断でお薬を止めたり、減らしたりしないようにしましょう。



## 食べ物

口の中の症状が強いときには、かたい食べ物を避けましょう。



## 感染対策

免疫を抑える状態が続くため、手洗い・うがい、マスクの着用などを心掛けましょう。



## 悩みごと

そのお薬、治療法でも、気になる症状があれば主治医に伝えてください。



## その他

腕や足をぶつけて薄い皮膚がはがれること、転倒・骨折などに気を付けてください。自宅では、段差や障害物を少なくし、トイレや浴室に手すりをつけるなど、環境を整えましょう。



## 適度な運動

退院後は、散歩など適度な運動も大切です。ただし、水疱やびらん細菌が付着すると傷が治りにくくなることもあるため、清潔にすることを心掛けてください。



## 家族の理解

治療には家族の理解・協力も必要です。本冊子を活用し、病気や治療のことを伝えておく必要があります。



Q

# 医療費助成制度はありますか？

医療費負担を軽減する「なんびょういりょうひ じょせいせいど難病医療費助成制度」があります。

指定難病である天疱瘡または類天疱瘡で「中等症」「重症」と診断された場合、医療費助成を受けることができます(2024年8月現在)。

※軽症であるものの、月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年間3回以上ある場合も対象となります(軽症高額該当)

## 難病医療費助成制度に関する手続き

必要書類をそろえて、**患者さん**が申請を行う必要があります。  
詳しくは各都道府県・指定都市の相談窓口などにお問い合わせください。

1

担当の医師(難病指定医)に  
診断書(臨床調査個人票)を記載してもらう



2

各都道府県・指定都市の窓口に必要な書類をそろえて提出する

申請に必要な書類：

- (1) 特定医療費の支給認定申請書
- (2) 診断書(臨床調査個人票)
- (3) 住民票
- (4) 世帯の所得を確認できる書類
- (5) 保険証の写し



※都道府県・指定都市により、必要な書類が異なります。  
軽症高額該当の申請の場合、医療費について確認できる書類が必要となります。

3

都道府県・指定都市で、認定または不認定の審査を行います。  
認定審査は通常2~3か月程度かかります。

4

## 医療受給者証の交付

※難病指定医療機関の窓口で医療受給者証を提示すると、医療費の助成を受けることができます。

## ● 医療受給者証の交付後

医療受給者証が交付されるまでに難病指定医療機関でかかった医療費は、払戻しの請求をすることができます。

## ● 医療費助成の開始

医療費助成は、重症度分類を満たしていることを診断した日に遡って開始されます。ただし、遡ることができる期間は通常は申請日から1か月のため、できるかぎり早く申請を行いましょ。

## ● 医療受給者証の交付後

医療受給者証には有効期間があります(原則1年)。継続する場合は更新の申請が必要です。



## ● 医療費助成における自己負担上限額(月額)

(単位:円)

階層区分	階層区分の基準 〔 ( )内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安〕		自己負担上限額(外来+入院)(患者負担割合:2割)		
			一般	高額かつ長期※	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税(世帯)	本人年収~80万円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収80万円超~	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税課税以上7.1万円未満(約160万円~約370万円)		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満(約370万円~約810万円)		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上(約810万円~)		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)。

