

資料4-4

表1 家族性良性慢性天疱瘡の治療法とエビデンスレベル(その2)

治療名	治療計画	新規治療法	結果
経口抗コリン薬	グリコピロレート1 mg+ミノサイクリン100 mg/日内服+モメタゾン軟膏外用を1か月、その後グリコピロレート1 mg/日内服単独で6か月維持療法。 経口オキシブチニンを連日5 mg内服。	エビデンスレベル：III (症例報告複数) 結果：グリコピロレート：1か月後に完全に皮疹消失。6か月間の寛解；軽度の口腔乾燥症。オキシブチニン：顕著な改善 推奨：更に今後検討必要。有効性と副作用のプロファイルを考慮したサードライン治療として試みることを推奨。	
アフメラノチド	16 mg皮下 (徐放性吸収性インプラント製剤)	エビデンスレベル：III (2人の患者を対象、第II相非盲検試験) 結果：30日後に大幅な改善。60日後に完全な皮疹消失 推奨：今後検討必要。有効性と副作用のプロファイルを考慮すると、サードライン治療の選択肢として可能。	
経口アプレミラスト	30 mg 1日2回内服	エビデンスレベル：III (4名の小規模症例集積研究) 結果：1か月後に改善；6か月後に完全に皮疹消失。4名中1名再燃 副作用：筋肉痛と一過性下痢 推奨：更に今後検討必要。有効性と副作用のプロファイルを考慮して、サードラインの治療選択肢として可能 エビデンスレベル：II (大規模および小規模症例集積研究)	
経口ナルトレキソン	1.5-6.25 mg/日 連日投与	結果：速やかな皮疹の消失と寛解の維持が可能。期待できる結果。副作用が少ない。14名中2名：16か月間持続的な改善； 14名中6名：改善なし。14名中6名：最初の改善後に再発。 有害事象：4名嘔気・めまい 推奨：効果、副作用からセカンドライン治療として可能。	
経口塩化マグネシウム	元素マグネシウム300 mg含む経口溶液70 mL/日を6か月間内服	エビデンスレベル：III (小規模症例集積研究、症例報告) 結果：完全な皮疹消失 推奨：今後検討必要、有効性、副作用からサードライン治療の選択肢として可能。	
経口ビタミンD	連日800 IU内服	エビデンスレベル：III (症例報告) 結果：部分的に皮疹軽快。 推奨：今後検討必要。有効性、副作用考慮して、サードラインの選択肢として可能。	
フラクショナルCO2レーザー	可変設定	エビデンスレベル：III (小規模症例集積研究、症例報告) 結果：臨床的改善確認後、2症例で再発なし、1例は治療抵抗性。 推奨：報告有効性に矛盾。今後検討必要。	
アレキサンドライトレーザー	3~5週間間隔で13回、その後3か月間隔で1年間繰り返す。	エビデンスレベル：III (症例報告1件) 結果：最初のセッションより改善あり。13セッション後に皮疹完全寛解； 最小限の再発あり。 推奨：今後検討必要	
UVB	週2~3回照射	エビデンスレベル：III (小規模症例集積研究、症例報告) 結果：1名完全寛解、2名で部分寛解 推奨：今後検討必要。	
	経口アリトレチノインと併用 30 mg/日 連日内服投与、NB-UVBを週2回	エビデンスレベル：III (症例報告) 結果：NB-UVB併用で開始6週間以内の皮疹消失。その後アリトレチノイン内服のみでメンテナンス療法。 推奨：今後検討必要	
	経口アシトレチンと併用 25 mg/日 連日内服+NB-UVBを週3回	エビデンスレベル：III (症例報告) 結果：2か月後大幅改善 推奨：今後検討必要	
電子ビーム照射	10分割照射で累積線量20 Gy	エビデンスレベル：III (複数の小規模症例集積研究、症例報告) 結果：長期にわたる臨床的寛解 推奨：コストを考慮してサードライン治療として検討可能	

NB-UVB：狭帯域紫外線B療法

エビデンスレベル：(I) 前向き比較研究 (II) 後ろ向き研究または大規模症例集積研究 (10人以上の患者)；(III) 小規模症例集積研究 (患者10名未満) または個別の症例報告