

資料4-3

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1)

治療名	治療計画	結果
		一般的治療法
副腎皮質ステロイド外用	急性増悪時の短期使用、有効な最低ランクのステロイド使用が望ましい。 外用ステロイド治療が無効の場合ステロイド局注も検討	エビデンスレベル：II（大規模な横断研究、症例集積研究） 結果：局所抗菌剤併用は、外用ステロイド療法単独よりも効果的。 推奨事項：ファーストライン治療
カルシニューリン阻害薬外用	タクロリムス0.1%軟膏 ピメクリムス1%クリーム 1日1回または2回外用 シクロスポリン 1日1回外用	エビデンスレベル：III（症例報告、小規模な症例集積研究） 結果：長期的な炎症の制御に適する、外用ステロイドよりも副作用が少ない。 推奨：外用ステロイド薬の代替として使用できるが、エビデンスデータから効果は低い。 エビデンスレベル：III（症例報告1件）
5-フルオロウラシル5% 外用	週3回3か月後、 週1回3か月間	結果：3か月後に完全寛解し1年間再発なし。 推奨：追加検討必要
活性化ビタミンD3外用薬	カルシトリオール1日2回 タカルシトール1日2回	エビデンスレベル：III（症例報告、小規模な症例集積研究） 結果：3か月後に完全寛解 推奨：外用ステロイド無効時の代替手段として使用可能。 エビデンスレベル：III（症例報告1件）
カデキソマーヨウ素外用薬	詳細不明	結果：10か月後に完全寛解 推奨：ヨウ素や貝にアレルギーのある患者は禁忌。今後検討必要 エビデンスレベル：III（症例報告1件）
アミノグリコシド外用薬	ゲンタマイシン0.1%（基材・レジメ記載なし） ゲンタマイシンとジプロピオン酸ベタメタゾン配合薬（濃度・レジメ不明）	結果：完全寛解1名。 後ろ向き症例報告で強力な外用ステロイド薬と組み合わせた場合の、最も効果的な治療 推奨：今後検討必要。外用ステロイド薬のセカンドライン治療として使用可能。 エビデンスレベル：II（抗生物質：より大規模な大規模症例集積研究）、 III（ダブゾンとテルピナフィン：少数症例報告、小規模症例集積研究）
抗菌薬内服	エリスロマイシン、ペニシリン ドキシサイクリン：3か月間連日100 mg/日低用量維持（効果が不十分な場合） ミノサイクリン100 mg 1日2回2週間、その後100 mg1日1回2か月間投与。 ダブゾン 初期用量100~200 mg/日連日、維持用量50 mg/日 テルピナフィン250 mg/日 連日4週間	結果：ドキシサイクリン：患者6名中5名：1~4週間以内に皮膚消失。患者6名中2名：5年間寛解。6名中2名：再燃頻度が減少。6名中2名の患者：効果なし。 ミノサイクリン：2週間後に著明な改善、2か月後に皮膚消失 ダブゾン：患者3名で2週間以内に皮膚の有意な軽快 テルピナフィン：患者1名で完全寛解 推奨：抗生物質のセカンドライン治療；ダブゾンとテルピナフィンは強く推奨するために追加検証必要。
経口副腎皮質ステロイド	プレドニゾン0.5 mg/kg	結果：難治性の状態から改善 推奨：重症例で絶対的な必要性がない限り、HHDでの経口ステロイド治療は推奨せず。
経口レチノイド	アイトレチン連日10 mg；連日25 mg エトレチネート連日25 mg；連日60 mg アイトレチノイン連日30 mg；連日20 mg エビデンスレベル：III（症例報告、小規模症例集積研究）	結果：イソトレチノインを除くすべてのレチノイドは、完全な寛解を起こす。 ただし、イソトレチノイン、アイトレチン、およびエトレチネートによる試験で効果が確認できなかった報告あり。 推奨：今後さらに検討必要。アイトレチンをサードラインの治療とみなす。
経口免疫抑制剤	シクロスポリン2.5 mg/kg連日3週間、その後6か月で漸減 メトトレキサート7.5 mg/週；15 mg/週	エビデンスレベル：III（症例報告複数） 結果：3週間以内に完全に皮膚消失。寛解期間2年；軽度再燃；難治例では急速に軽快するが、投薬を中止すると再燃。治療不成功例の報告あり。 推奨：有効性相反する報告、今後検討必要。 エビデンスレベル：III（症例報告） 結果：メトトレキサート中止後の急速な病変治癒と長期寛解；治療不成功の報告あり。 推奨：有効性が相反する報告、今後検討必要。
経口免疫抑制剤 続き	サリドマイド100 mg1日3回内服、その後50 mgに減量し6か月間。 3年間 連日100 mg/日内服。 アザチオプリン 用量記載なし。3か月間投与 エタネルセプト 25 mg/週で1か月、その後50 mg/週で6か月間、その後75 mg/週	エビデンスレベル：III（症例報告） 結果：1週間以内著明改善。中止後寛解；劇的な改善；末梢神経障害で中止、5か月後再発。 推奨：今後検討必要。 エビデンスレベル：III（症例報告1件） 結果：著明改善；3か月後の部分寛解 推奨：更に検討必要。 エビデンスレベル：III（症例報告1件） 結果：10か月以内に著明改善1例。治療不成功の報告あり。 推奨：更に検討必要。
ポツリヌス毒素タイプA	皮疹の拡がりに応じて部位毎50-500 IU局注	エビデンスレベル：II（後ろ向き症例検討、大規模症例集積研究、症例報告） 結果：患者全員で著しい改善 推奨：ファーストライン治療
光・レーザー治療	CO2レーザー：デフォーカス、連続波またはパルス波の可変設定。出力設定：5~35 W、スポットサイズ：1~9 mm、パス数：1~5、エンドポイント：真皮健常部が露出するまで照射。 Er：YAGレーザー 1450 nmダイオードレーザー 595 nmパルス色素レーザー 2~4週間ごと、総治療回数平均5回 光線力学療法 (a) ALA外用+インコヒーレント光：590~700 nm、120 mW/cm ² 、30分間 (b) メチルALA外用+赤色光：630 nm、37 J/cm ² 、7.5~10分間、1-3セッション	エビデンスレベル：II（系統的レビュー、後ろ向き症例集積研究） 結果：大幅な改善、長期寛解 副作用：軽微、肥厚性瘢痕、炎症後色素沈着 推奨：費用と副作用によりセカンドライン治療 エビデンスレベル：III （小規模症例集積研究） 結果：部分~完全寛解；治療時間延長 推奨：今後検討必要 エビデンスレベル：III（症例報告1例） 結果：発汗の著しい減少にもかかわらず改善なし 推奨：更に今後検討必要 エビデンスレベル：III（小規模症例集積研究、症例報告） 結果：7名中6名が2~8週間以内に種々の改善度。2名長期寛解。 推奨：今後検討必要
ラジオ波照射術	3.8MHz、連続モードでピーク140W±20%の出力	エビデンスレベル：III（症例報告1件） 結果：治療後16週間で完全緩解し再発なし 推奨：今後追加検討必要
ダームアブレーション	ワイヤーブラシまたはエッジが粗いダイヤモンドホイール使用	エビデンスレベル：II（大規模症例集積研究） 結果：皮膚消失率83%；局所麻酔・全身麻酔と術後の効果的な創傷ケアが必要。 推奨：セカンドライン治療
外科的切除術	切除後の分層植皮術	エビデンスレベル：III（小規模症例集積研究、症例報告） 結果：9年間経過観察で再発なしあるいは軽微な再発 推奨：外科処置の良好な対象となり得る難治性患者に対するセカンドまたはサードライン治療。

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