第 41 回水疱症研究会

日　時：令和２年１月 10 日（金）10:40～18:00
　　1 月 11 日（土）　9:30～13:30

会　場：愛媛県医師会館　5 階ホール
　　〒790-0003　松山市三番町 4 丁目 5-3
　　TEL：089-943-7582

会　長：佐山　浩二
　　（愛媛大学大学院医学系研究科皮膚科学）

事 務 局：愛媛大学大学院医学系研究科皮膚科学内
第 41 回水疱症研究会事務局
〒791-0295　愛媛県東温市志津川
TEL：089-960-5350／FAX：089-960-5352
E-mail：b41ehime@m.ehime-u.ac.jp
事務局長：白石　研
HP：https://www.m.ehime-u.ac.jp/school/dermatology/bullous41/

研究会概要

1 月 10 日（金）		
10：15～	受付開始（5F ロビー）	
10：40～10：45	会長挨拶	
10：45～11：40	セッションⅠ（5F ホール）	演題 30、1～3
11：40～12：20	セッションⅡ	演題 4～6
12：30～13：30	ランチョンセミナー	
13：40～14：20	セッションⅢ	演題 7～9
14：20～15：00	セッションⅣ	演題 10～12
15：00～15：15	休憩	
15：15～15：55	セッションⅤ	演題 13～15
15：55～16：50	セッションⅥ	演題 16～19
16：50～17：00	休憩	
17：00～18：00	特別講演	
18：30～20：30	意見交換会（UGGLA）	
1 月 11 日（土）		
9：00～ 9：20	世話人会（3F 治験ｾﾝﾀｰ事務室）	
9：30～10：10	セッションⅦ（5F ホール）	演題 20～22
10：10～10：50	セッションⅧ	演題 23～25
10：50～11：45	セッションⅨ	演題 26～29
12：00～13：00	ランチョンセミナー	
13：05～13：25	総会	
13：25～13：30	次回会長挨拶・閉会	

ご　挨　拶

この度、第 41 回水疱症研究会を 2020 年 1 月 10 日（金）と 11 日（土）の両日、愛媛県医師会館において開催させていただくことになり、一言ご挨拶申し上げます。

水疱症研究会は今回で 41 回目を迎える伝統ある研究会であり、水疱症研究の進歩に多大なる貢献を果たして参りました。近年、分子生物学的手法により病態が急速に解明されましたが、その中でこの研究会が果たした役割は非常に大きいと思います。あえて学会とせずに研究会の名称を守り参加者の自由な発表・活発な討論を促してきたことが、今日のような発展につながったのだと思います。今回の研究会でも最先端の情報を幅広く交換することにより病態解明、治療法がさらに進展することを祈念しております。

このような研究会を開催出来ますことは、愛媛大学皮膚科学教室にとりまして、誠に光栄なことと存じます。本研究会に参加される先生方のお役に立ちますよう、事務局一同全力を尽くす所存でございます。

松山市には道後温泉があり、司馬遼太郎の「坂の上の雲」ゆかりの施設もありますので、研究会終了後にはぜひお楽しみ頂けたらと思います。

それでは多数の先生方の参加をお待ち申しあげております。

第 41 回水疱症研究会
会長　佐山　浩二
愛媛大学大学院医学系研究科
皮膚科学　教授

参加者のみなさまへ

1. 参加受付　　1月10日（金）10：15－18：00
　　1月11日（土）　9：00－13：00
　　於：愛媛県医師会館　5Fロビー

2. 参加費　一般　5,000円
　　初期研修医　無料（所属長の証明書など確認できるものをお持ちください）

参加登録票をご記入の上、参加受付で参加費を納入し、ネームカード（兼領収証）をお受け取りください。
ネームカードは誌名・所属をご記入の上、会場内で着用してください。
＊参加証・領収証は再発行できませんので大切に保管ください。

3. プログラム
　発表者には事前に送付していますので、必ずご持参ください。

4. 旧専門医制度による後実績
　皮膚科専門医後実績6単位が認められています。
　専門医受付で記帳後、後実績受講票をお受け取りください。

5. 新専門医制度による後実績
　特別講演を1時間聴講すると皮膚科領域講習単位が1単位付与されます。
　会員証をご持参ください。

6. 駐車場
　会場施設駐車場は、関係者以外は駐車できません。周辺民間駐車場をご利用ください。

＊会長の許可のない提示・展示・印刷物の配布・録音・写真撮影・ビデオ撮影は固く禁止いたします。

発表者へのご案内

1. 発表時間
   発表 7 分、討論 5 分です。時間厳守でお願いします。

2. 発表形式
   パソコン（PC）による発表のみで、一面映写です。
   動画、音声には対応できません。発表者ツールは使用できません。
   画面解像度は 1024×768 です。
   会場には Windows 10: Power Point 2019 の PC のみご用意致します。
   使用するアプリケーションは Windows 10: Power Point 2019 です。
   他 Version の PowerPoint で作成された方は予め Windows 10: Power Point 2019 で動作状況をご確認ください。

3. 発表データの受付
   すべて USB メモリー持込による発表です。
   最新のウィルス駆除ソフトにて、チェックをお願いいたします。
   ＊発表の 30 分前には発表データの動作確認と受付をお済ませください。

4. 発表データの作成方法
   ・発表用のファイル名は「演題番号＋氏名」としてください。
   ・Mac Keynote でのデータは受付できません。
   ・文字フォントは OS に設定されている標準的なフォントをご使用ください。
   ・事務局で用意した PC 内にコピーした発表データにつきましては、学会終了後、事務局で責任を持って消去いたします。

5. 学術集会の発表における利益相反（COI）開示について
   「日本皮膚科学会 COI ガイドライン」のとおり、発表スライドの最初にて開示していただきますようお願いいたします。

6. 個人情報保護、研究に関して
   日本皮膚科学会 HP の「学会等における発表や講演に関する日本皮膚科学会の考え方」をご参照下さい。

7. 発表時の PC 操作について
   演台上のマウスで、演者ご自身でページ送りを行ってください。

座長へのお願い

・次座長席（会場内前左側）に 10 分前までにご着席ください。
・アナウンスはございませんので、定刻になりましたら座長が自主的に始めてください。

【会場のご案内】

愛媛県医師会館　5 階ホール

〒790-8585
愛媛県松山市三番町 4 丁目 5-3
TEL：089-943-7582
FAX：089-933-1465

●松山空港から

バス約 25 分、松山市駅で下車、徒歩約 10 分
タクシー約 30 分

● ＪＲ松山駅から

市内電車環状線（5 番）で市役所前で下車、徒歩約 5 分

タクシー約 15 分

●高速バス

松山市駅で下車、徒歩約 10 分

●車でお越しの方

松山 IC から約 20 分

【意見交換会会場のご案内】

研究会会場

UGGLA

松山市三番町 4-1-9　城南ビル 1F

TEL：089-993-6331

1 日目

【セッション Ⅰ】　　1 月 10 日（金）10：45－11：40

座長　末木　博彦（昭和大）

30. Duhring 疱疹状皮膚炎の一例

〇山内あい子（やまうち　あいこ）、林　大輔、立石千晴、橋本　隆、吉川義顕（北野病院）、村田光麻（京都大学）、大日輝記（京都大）、鶴田大輔（大阪市立大）

1. Eosinophilic Spongiosis を伴った水疱性類天疱瘡の 2 例

〇小林香映（こばやし　かえ）、関満里奈、末木博彦（昭和大）

2. 非典型的な臨床を呈した水疱性類天疱瘡- Atypical clinical variant?Prodrome of BP? -

〇古賀浩嗣（こが　ひろし）、石井文人、橋川惠子、名嘉眞武国（久留米大）

3. 免疫チェックポイント阻害薬により誘発された自己免疫性水疱症の一例

〇岡田寛文（おかだ　ひろふみ）、佐藤篤子、神谷浩二、前川武雄、小宮根真弓、村田　哲、大槻マミ太郎（自治医大）

1 日目

【セッション Ⅱ】　　1 月 10 日（金）11：40－12：20

座長　佐野　栄紀（高知大）

4. 30 歳初産婦の妊娠性類天疱瘡―出産後、児にも水疱を生じた難治例―

○松本崇直（まつもと　たかなお）、福井伶奈、野口友里、高澤摩耶、梅本尚可、山田朋子、川瀬正昭（自治医大[さいたま]）、岡木　啓、石黒　彩、王良　誠、高木健次郎（同　産科）、石井文人（久留米大）、出光俊郎（自治医大[さいたま]）

5. 長期間結節性痒疹として治療されていた結節性類天疱瘡の 1 例

○池田有里（いけだ　ゆり）、込山悦子（順天大）、高峰　遥（順天大江東高齢者医療センター）、木蜜　徹、金　宗訓、池田志斈（順天大）

6. Lichen Planus Pemphigoides の一例

○則川菜摘（のりかわ　なつみ）、山本俊幸（福島県立医大）

1 日目

【ランチョンセミナー】　　1 月 10 日（金）12：30－13：30

座長　澤村　大輔（弘前大）

共催　日本製薬株式会社

水疱性類天疱瘡の最新の話題

北海道大学大学院医学研究院皮膚科学教室

講師　氏家　英之

水疱性類天疱瘡（BP）の治療はステロイド内服を主体とした免疫抑制療法が基本であるが、直接的な免疫抑制を伴わない免疫グロブリン大量静注療法（IVIG）は感染リスクの高い高齢者においても選択しやすい治療法である。BP に対して IVIG が保険適用となってから約 4 年が経過し、多くの施設で標準治療の一つとして使用されている。本講演では、BP に対する IVIG の使用成績調査（n=379）の集計結果を紹介し、BP の治療戦略について考察する。また近年、Dipeptidyl peptidase-IV（DPP-4）阻害薬や免疫チェックポイント阻害薬の使用に伴い生じる水疱性類天疱瘡の報告が増加しており、これらについての最新知見も紹介する。最後に、BP に関する最近の研究成果を紹介し、発症機序について考察する。

1 日目

【セッション Ⅲ】　　1 月 10 日（金）13：40－14：20

座長　池田　志李（順天堂大）

7. Pemphigoid vegetans の一例

○土居千晃（どい　ちあき）、白石　研、片山絢子、八束和樹、難波千佳、武藤　潤（愛媛大）、村上信司（県立今治病院）、古賀浩嗣、石井文人（久留米大）、佐山浩二（愛媛大）

8. ELISA 法によって抗 Dsg１抗体陽性を証明し得た抗 Dsc１，２，３抗体・抗 Dsg1 抗体陽性増殖性天疱瘡

○小坂啓寿（こさか　けいじ）、土岐清香、 岡　愛菜、上原顕仁、遠藤雪恵、茂木精一郎、石川　治（群馬大学）、石井文人 、古賀浩嗣（久留米大学）

9. 基底膜タンパクに着目した好中球性皮膚症における水疱形成機序の解析

○眞井洋輔（まい　ようすけ）、西江 渉、清水 宏（北海道大）

1 日目

【セッション Ⅳ】　　1 月 10 日（金）14：20－15：00

座長　鶴田　大輔（大阪市立大）

10. 抗 BP230 抗体単独陽性の粘膜類天疱瘡の 1 例

〇葭本倫大（よしもと　のりひろ）、氏家英之、氏家韻欣、稲村衣美、夏賀　健、西江　渉、清水　宏（北海道大）

11. VII 型コラーゲンが主要標的抗原と考えられた粘膜類天疱瘡の 1 例

〇竹下雅子（たけした　まさこ）（自治医大[さいたま]、JCHO さいたま北部）、阿部佳奈美（自治医大[さいたま]、慈恵医大）、松本崇直、高澤摩耶、梅本尚可、川瀬正昭（自治医大[さいたま]）、山田朋子（自治医大[さいたま]、JCHO さいたま北部）、古賀浩嗣、石井文人（久留米大）、出光俊郎（自治医大[さいたま]）

12. IgE 型抗Ⅶ型コラーゲン抗体価と血清 IgE 値が病勢と相関した後天性表皮水疱症の 1 例

〇大矢和正（おおや　かずまさ）、小西里沙、渡辺　玲、藤澤康弘（筑波大）、藤本　学（大阪大）

1 日目

【セッション Ｖ】　　1 月 10 日（金）15：15－15：55

座長　山本　俊幸（福島県立医大）

13. 診断に難渋した後天性表皮水疱症

〇筧　祐未（かけひ　ゆうみ)、宮川　史、浅田秀夫（奈良県立医科大）

14. 抗Ⅶ型コラーゲン抗体陽性で蛍光抗体直接法で基底膜部に IgG、IgA、IgM、C3 の顆粒状沈着を示した自己免疫性水疱症の 1 例

〇勝尾公祐（かつお　こうすけ)、大日輝記、加来　洋、村田光麻（京都大)、西江　渉（北海道大)、椛島健治（京都大）

15. ＴＥＮの臨床像を呈した塩酸バンコマイシン誘発性線状Ｉｇ Ａ水疱性皮膚症の一例

〇足立太起（あだち　もとき）、吉田憲司、横田真樹、市村知佳、石井　健、石河　晃（東邦大［大森］）

1 日目

【セッション Ⅵ】　　1 月 10 日（金）15：55－16：50

座長　石河　晃（東邦大大森）

16. 糖尿病患者に合併した水疱性類天疱瘡の特徴と DPP-4 阻害薬との関連性

〇原田泰枝（はらだ　たえ）（愛媛大）、藤山幹子（四国がんセンター）、白石　研、松本圭子（愛媛大）、泉　健太郎、西江　渉（北海道大）、佐山浩二（愛媛大）

17. 潜性遺伝型限局型単純型表皮水疱症に顕性遺伝型、重症型で知られる KRT5 p.Glu170Lys (c.508G>A) 変異を認めた母子例

〇大日輝記（だいにち　てるき）、小松貴義、小野さち子（京都大）、手塚純子（大津赤十字）、加来　洋（京都大）、中野　創、澤村大輔（弘前大）、椛島健治（京都大）

18. 劣性重症汎発型栄養障害型表皮水疱症の 1 例

〇小林麻友子（こばやし　まゆこ）、吉田憲司、松永由紀子（東邦大［大森］）、久保亮治（慶應大）、石河　晃（東邦大［大森］）

19. CRISPR-Cas3 による一方向性の Large deletion を利用した常染色体優性遺伝型表皮水疱症への治療応用の可能性

〇森坂広行（もりさか　ひろゆき）（高知大）、吉見一人（東京大医科学研究所）、奥嵜雄也、堀田秋津（京都大 iPS 細胞研究所）、竹田潤二（大阪大微生物病研究所）、真下知士（東京大医科学研究所）、佐野栄紀（高知大）

1 日目

【特別講演】　　1 月 10 日（金）17：00－18：00

座長　佐山　浩二（愛媛大）

表皮水疱症に対する根治的治療法開発の現状と展望

大阪大学大学院医学系研究科再生誘導医学寄附講座

教授　玉井　克人

表皮水疱症は、皮膚基底膜領域の接着関連遺伝子変異により日常生活の軽微な外力で皮膚および口腔粘膜に水疱、びらん、潰瘍を形成する遺伝性水疱性皮膚疾患の総称である。本邦の患者数は約 1000 人と推定され、栄養障害型が約 50%と最も多く、次いで単純型が約 40%、接合部型、キンドラー症候群、その他の病型が併せて約 10%を占める。特に、重症接合部型は乳幼児期の敗血症、重症劣性栄養障害型は青壮年期の有棘細胞癌の合併症により致死性となる可能性が高く、これら重症病型に対する根治的治療法の開発は皮膚科学における喫緊の課題である。これら重症病型で欠損している皮膚基底膜領域の接着分子は基本的に表皮細胞により産生されるため、根治的治療を実現するためには全身皮膚および粘膜内の上皮幹細胞における遺伝子異常を正常化する技術開発が必要である。我々は、骨髄内に存在する外胚葉由来間葉系幹細胞が血流を介して水疱部皮膚および粘膜に集積し、間葉－上皮転換により上皮幹細胞へと形質を変えることにより、皮膚および粘膜の上皮構造の恒常性を維持している可能性を見出し、その証明研究を進めている。将来的には、表皮水疱症患者から骨髄または末梢血内の外胚葉性間葉系幹細胞を採取し、異常遺伝子修復ないし欠損遺伝子挿入した後に生体内に戻し、機能の正常な表皮/粘膜上皮幹細胞を全身皮膚/粘膜に再生することにより、表皮水疱症の根治的治療が可能になると期待し、現在その技術開発を進めている。

2 日目

【セッション Ⅶ】　　1 月 11 日（土）9：30－10：10

座長　出光　俊郎（自治医大さいたま）

20. 免疫グロブリン大量静注療法(IVIG)が奏効した腫瘍随伴性天疱瘡の 1 例

〇猪狩友佳（いかり　ゆか）、一宮紀子、金子高英、木村有太子、高森建二（順天堂大浦安）、石井文人、名嘉眞武国（久留米大）、須賀　康（順天堂大浦安）

21. 剖検で濾胞性リンパ腫が判明した腫瘍随伴性天疱瘡の 1 例

〇國府　拓（こくぶ　ひらく）、藤本徳毅、西川絢子、加藤　威、中西健史（滋賀医大）、向所賢一（滋賀医大病理学）、林　大輔、立石千晴、鶴田大輔（大阪市大）、田中俊宏（滋賀医大）

22. 疱疹状天疱瘡の 1 例

〇川村みゆき（かわむら　みゆき）、石井文人、古賀浩嗣、大畑千佳、名嘉眞武国（久留米大）

2 日目

【セッション Ⅷ】　1 月 11 日（土）10：10－10：50

座長　田中　俊宏（滋賀医大）

23. ロキシスロマイシンとニコチン酸アミドの内服療法(RXM/NA)が奏効した疱疹状天疱瘡の 1 例

〇河村麻佑（かわむら　まゆ）、栗原麻菜、木村有太子、金子高英、髙森建二（順天堂大浦安）、石井文人、名嘉眞武国（久留米大）、須賀　康（順天堂大浦安）

24. IgG/IgA 抗デスモコリン 3 抗体陽性疱疹状天疱瘡の 1 例

〇越後岳士（えちご たけし）、筒井清広（石川県立中央病院）、加治賢三（石川県野々市市）、古賀浩嗣、石井文人（久留米大）

25. PD-1 阻害薬によると考えられた水疱性類天疱瘡の 2 例

〇岡村友紀（おかむら　ゆき）、中村和子、安田綾子、黒澤菜美子、袋　幸平（横浜市大ｾﾝﾀｰ）、松倉節子（済生会横浜南部）、高橋一夫（東北医科薬科大）、蒲原　毅（横浜市大ｾﾝﾀｰ）

2 日目

【セッション Ⅸ】　1 月 11 日（土）10：50－11：45

座長　浅田　秀夫（奈良医大）

26. 蛍光抗体直接法で真皮表皮境界部に IgG と IgA の線状沈着を認めた頭部に限局したびらん性局面の 1 例

〇福井伶奈（ふくい れいな）、山田朋子、出光俊郎（自治医大［さいたま］）

27. Dipeptidyl　peptidase-Ⅳ阻害薬関連水疱性類天疱瘡と鑑別を要した抗ラミニン γ1 類天疱瘡の 1 例

〇皆川智子（みなかわ　さとこ）、松﨑康司、中野　創、澤村大輔（弘前大）、萱場広之（同検査部）、西江　渉（北海道大）、石井文人（久留米大）、橋本　隆（大阪市大）

28. ニボルマブ投与中止後に発症し、DPP-4 阻害薬中止で寛解した水疱性類天疱瘡

〇杉山聖子（すぎやま　せいこ）（川崎医科大総合医療センター、川崎医大）、青山裕美（川崎医大）

29. 水疱性類天疱瘡患者の BPDAI スコアと重症度インプレッションによる予後予測の試み

〇白木沙由理（しらき　さゆり）、栗原佑一（平塚市民、慶應大）、江上将平、天谷雅行（慶應大）、氏家英之（北海道大）、山上　淳（慶應大）

2 日目

【ランチョンセミナー】　　1 月 11 日（土）12：00－13：00

座長　阿部　理一郎（新潟大）

共催　日本血液製剤機構

治療現場に即した天疱瘡・類天疱瘡に対する IVIG の使いかた

慶應義塾大学医学部皮膚科

講師　山上　淳

天疱瘡および類天疱瘡の診療ガイドラインに示される治療の目標は「寛解」、すなわち少量のステロイド内服（プレドニゾロン換算で 10mg/日以下）単独または必要最小限の免疫抑制薬の併用のみにより皮膚・粘膜症状を認めない状態を維持することである。寛解を達成するために、免疫抑制療法が主体となる天疱瘡・類天疱瘡の治療において、免疫グロブリン大量療法（IVIG）は、きわめて独特かつ重要な役割を果たしてきた。当科では、治療導入期には初期治療が不十分だった場合の追加治療として、治療維持期には再発した症例および再燃のリスクが高い症例におけるステロイド減量の補助療法として、主に難治例に対して IVIG が使用されてきた。これまで当科で天疱瘡・類天疱瘡に対して施行された IVIG について、その適応や使用にあたっての考え方、治療経過と成績等を現場の視点から振り返る。