

新潟大学医学総合病院  
Ningata University Medical & Dental Hospital

真の強さを学ぶ。  
新潟大学

“触ると壊れる子供たち”と呼ばれる  
表皮水疱症の当事者として、研究者として

新潟大学大学院医歯学総合研究科  
皮膚科 新熊 悟

国際医療福祉大学大学院  
生きた教科書「でんぐりがえしプロジェクトⅡ」  
2017年10月11日(東京)

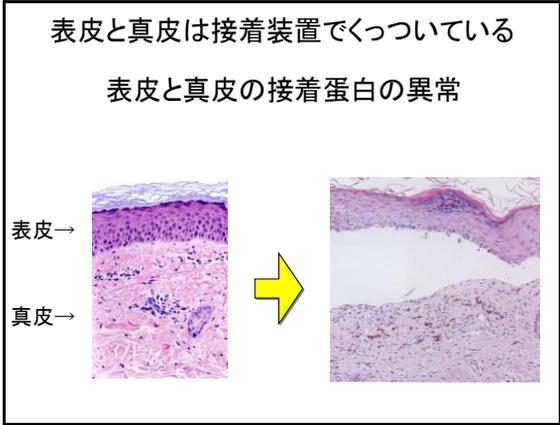
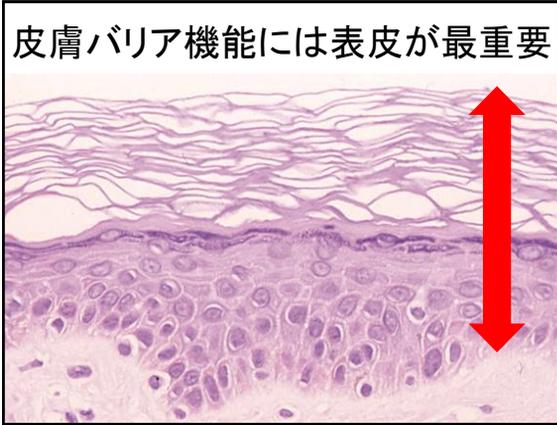
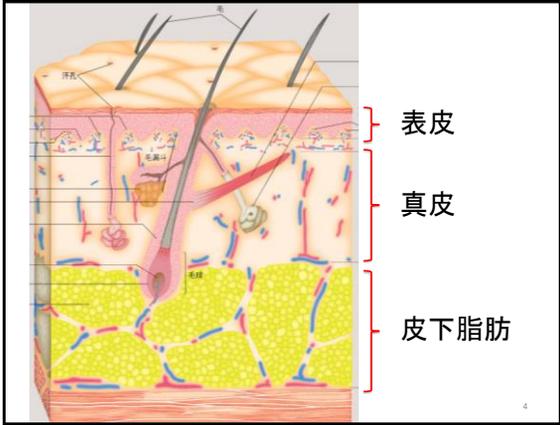
### 本日の講演内容

- 自己紹介
- 表皮水疱症とは？
- 表皮水疱症を取り巻く環境 (DebRA Japan)
- 私が表皮水疱症に取り組む意味

しんくま さとる  
**新熊 悟**

大阪府羽曳野市出身

1979年 大阪府  
1998～2003年 奈良医大  
2004～2005年 研修医(奈良医大)  
2006年～ 北大皮膚科  
2013年～ コロンビア大学  
2015年～ 北大皮膚科  
2017年～ 新大皮膚科

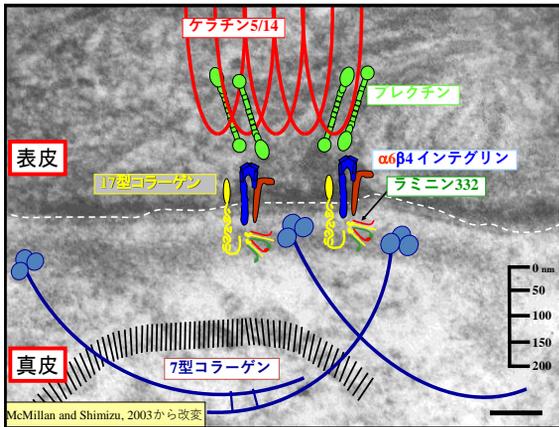
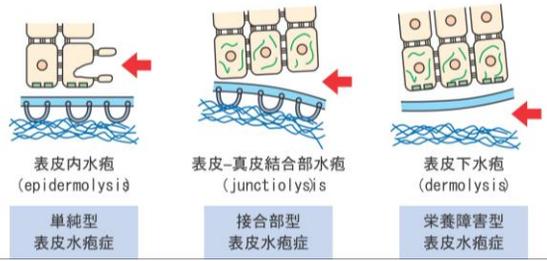


### 表皮水疱症 EBとは

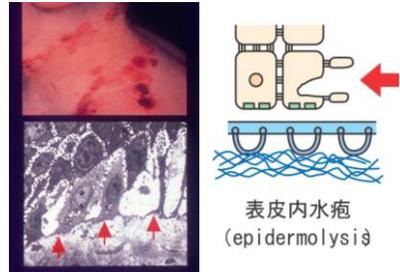
皮膚や粘膜のびらんや水疱を生じる遺伝性の皮膚病



### 表皮水疱症は大きく3つに分類される

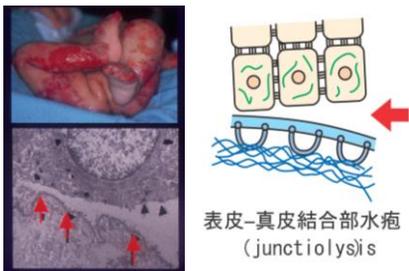


### 単純型表皮水疱症 EBS



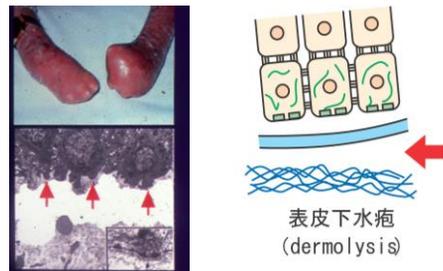
ケラチン5、ケラチン14、プレクチンの異常

### 接合部型表皮水疱症 JEB



ラミニン332、インテグリン $\alpha6\beta4$ 、17型コラーゲン

### 栄養障害型表皮水疱症 DEB



7型コラーゲン



- ワセリンなどの塗り薬をガーゼにたっぷり塗り、傷を覆う。
- 包帯で覆う。
- 水ぶくれは安全ピンなどでつぶす。



傷にくっつかないガーゼを処方することが可能になった！！



- 2007年5月: 表皮水疱症友の会 発足

年度	月日	名称	会場	参加数
2008	3/29	第1回ハンフリーを囲む交流会	北海道新聞社本社(札幌市)	5 3
2008	10/26	第2回東京・交流会	四ツ谷ニコラバレ	7 5
2009	11/7, 08	第3回大阪・交流会	ビッグアイ(堺市)	5 4
2010	11/27, 28	第4回全国交流会in兵庫	しあわせの村(神戸市)	9 0
2011	5/21, 22	第5回全国交流会in九州	グローバルアリーナ(宗像市)	1 5
2012	7/21, 22	第6回EBアジア交流大会in札幌	北海道大学学術交流会館	1 7 0
2013	11/9, 10	第7回全国交流会in大阪	ロッジ舞洲	9 0
2014	11/1, 2	第8回全国交流会in愛知	ワイルドあいち(名古屋)	9 3
2015	10/31, 11/1	第9回全国交流会in栃木	栃木県青年会館コンセーレ	1 1 0
2016	11/26, 27	第10回全国交流会in神奈川	マホロバ・マインズ三浦	
2017	7/15, 16	10周年記念全国交流会	北海道大学学術交流会館	

DeBRA Japan  
10周年記念  
全国交流キャラバン



- 全国交流キャラバンin 名古屋

日時: 2018年1月13日(土) 11:00~  
会場: 吹上ホール(名古屋市中小企業振興会館9階展望ホール)  
〒464-0856 名古屋市千種区吹上二丁目6番3号  
申し込み 12月16日まで



- 2007年5月: 表皮水疱症友の会 発足
- 日本全国から44万人の署名を集め、表皮水疱症患者がこれまで自己負担しなければならなかった自宅で使用するガーゼ等の包交材料費用の政府支給を厚生労働省に陳情し、平成22年度の診療報酬の算定方法が一部改定

**C114 在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料**  
1,000点

**注**

- 皮膚科又は形成外科を担当する医師が、別に厚生労働大臣が定める疾患の患者であって、在宅において皮膚処置を行っている入院中の患者以外のものに対して、当該処置に関する指導管理を行った場合に算定する。
- 区分番号B001の7に掲げる難病外来指導管理料又は区分番号B001の8に掲げる皮膚科特定疾患指導管理料を算定している患者については、算定しない。

**通知**

- 在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料は、表皮水疱症患者又は水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症患者であって、難治性の皮膚病変に対する特殊な処置が必要なものに対して、水疱、びらん又は薬傷等の皮膚の状態に応じた薬剤の選択及び処置材の選択等について療養上の指導を行った場合に、月1回に限り算定する。
- 特定保険医療材料以外のガーゼ等の衛生材料や、在宅における水疱の瘡科等の処置に必要な医療材料に係る費用は当該指導管理料に含まれる。
- 当該指導管理料を算定している患者に対して行う処置の費用（薬剤及び特定保険医療材料に係る費用を含む。）は別に算定できる。

[https://clinicals.jp/contentlist/shinryo/ika\\_2\\_2\\_1/c114.html](https://clinicals.jp/contentlist/shinryo/ika_2_2_1/c114.html)

**「在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料」保険制度**

用材の区分	保険算定	主な医療材料製品
I <一般医療材料> 通常の医療ガーゼと同様、基本診療料や管理料の点数に包括される、一般医療機器類のもの。	表皮水疱症患者に対して月1回、1,000点の処置指導管理料に含まれる。これらは医師が指導管理を行う「技術料」+「ガーゼ等の衛生材料代」となり、必ず10,000円分のガーゼが出るものではありません。	一般医療用ガーゼ、メロリン、デルマエイド、テープ、メビレックストランスファアールなど。使い捨て注射針、替え刀メス等。
II <特定保険医療材料> 特殊ガーゼと称する、厚生労働大臣の承認認可を受けたもの。	処置指導管理料を算定している表皮水疱症患者に対し、別途、使用量に応じて医療保険から支給。これらは在宅処置用の用材として、製品のクラスに関係なく必要な分だけ支給されます。	アクアセルAg、イントラサイトジェル、ハイドロライトADジェントルほか、ウルゴフェュール、メビレックス、メビレックスライト、メビレックスポーター、メビレックスAgほか。

<http://debrajapan.com/wp>

**国内初！表皮水疱症専門外来**



**市中病院の皮膚科外来**

- 大学病院の皮膚科医は週に1度出張
- 1日の外来患者数は多いところで1日約60人
- 9時～12時 14時～16時 計5時間の診察時間
- 60人÷5時間＝12人/時間
- つまり5分で1人の患者を診察する
- しかも、カルテや皮膚生検などの時間も含めて

午前の診察だけで50人以上患者が来院される病院も...

**表皮水疱症外来**

- 時間当たりの予約患者数を制限(30分/人)
- 基本的に藤田先生と新熊の二人体制
- 基本的に一つの診察室のみで診察




**表皮水疱症外来**

- 2015年10月2日 開始！
- これまで 18名の表皮水疱症患者が受診し、延べ50名の診察を行った。



## 表皮水疱症コンサルタント



## 表皮水疱症を取り巻く環境

- 治療法がない。
- 稀な病気である。
- 専門家が少ない。そもそも医者が知らない。
- 対処法が分からない。
- 検査を行える機関が限られている。
- いわゆる医療以外の支援がとても重要であるが、病院側が対処できない。

## 表皮水疱症センター

- 遺伝子検査や皮膚の検査
- 患者情報の収集
- 専門的な治療
- 表皮水疱症特有の症状を理解した医療スタッフによる支援
- 新規治療法の開発
- 患者やその家族、医療者への情報発信

