

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班による2011年最新版

はんぱつせいのうほうせいがんせん  
**汎発性膿疱性乾癬**  
**Q & A**

【一般・患者さん向けパンフレット】

【稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班ホームページ】

<http://kinan.info/>

## このパンフレットは…

はんばつせいのおほうせいがんせん

厚生労働省指定難病の1つである汎発性膿疱性乾癬について、患者さんに正しい病気の理解をしていただくとともに、ご家族、お友達、あるいは職場の皆さんにもお読み頂き、患者さんへの理解とご支援をお願いできればと作成されました。

原因が判らず、なかなか治りにくく、時には全身的な問題をも抱えてしまう病気ですが、それに立ち向かう患者さんの治療が少しでも効果を上げ、上手く病気をコントロールできることを願ってやみません。

そのために、少しでもこの冊子がお役に立てばと願っています。

2011年3月

## …………… 目 次 ……………

- Q 1 汎発性膿疱性乾癬というのはどんな病気ですか？
- Q 2 この病気で悩んでいるひとは？
- Q 3 どのような症状がありますか？
- Q 4 原因はなんですか？
- Q 5 診断はどのようにするのですか？
- Q 6 治療はどうしますか？
- Q 7 日常生活上の注意はありますか？
- Q 8 治りますか？
- Q 9 この病気のことをもっと知りたいときは？
- メモ 1 尋常性乾癬とはどこがちがうのですか？
- メモ 2 生物学的製剤とはなんですか？
- メモ 3 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班とはなんですか？

## Q 1 汎発性膿疱性乾癬というのはどんな病気ですか？

まれな病気です。悪寒や発熱などの全身症状をともなって、急激に発症し、全身に赤くみずみずしい皮疹の上に小さな膿をもったブツブツがたくさんできてきます。とくに、発熱だけではなく、全身倦怠感、食欲不振、むくみなどが見られ、しばしば粘膜症状や関節症状を、時には眼症状、二次性のアミロイドーシスを合併し、生命を脅かすことさえあります。しかも、それらの症状がたびたびくり返されます。

## Q 2 この病気で悩んでいるひとは？

厚生労働省の難病に指定されていますので、医師の診断書とともに、決められた手続きをすれば、医療費負担が軽減されます。約1,500人の患者さんが申請をされています（2007年）。

これらを集計した結果から、この病気は、女の人に多く（男：女 = 1 : 1.2）、小児期と30歳代に発病することが多いことが判りました。

## Q 3 どのような症状がありますか？

皮膚症状：赤くはれたような皮膚の上に、小さな膿をもった黄色いブツブツがたくさんできます。時には、その膿はくっついて、大きな膿のかたまりにもなります。

全身症状：悪寒・発熱、全身倦怠感、食欲不振や全身のむくみがでて、つらくて起き上がれなくなったりすることもあります。

その他：関節痛や目のかすみ、おしっこが出にくくなったりすることがあります。関節の炎症が進むと関節が変形して普通の日常生活に支障がでることがあります。また、目のかすみを放っておくと、目が見えなくなることもあるので注意が必要です。

## Q4 原因はなんですか？

残念ながら、いまのところ原因は分かっていません。しかし、厚生労働省の研究班などにより、多くの研究が行われ、病気の起こるきっかけ、病気の様子、治療の方法など、少しずつ解明されてきています。現在のところ、このような病気になりやすい生まれつきの傾向があり、そこに食物や喫煙、ストレスなどの外的要因が加わることなどがきっかけとなって発症するのではないかと推測されています。

## Q5 診断はどのようにするのですか？

Q3にあるような、特徴的な皮膚症状、全身症状が見られ、それらが繰り返し起ること、そして皮膚の病理検査結果により診断されます。その他、血液検査（末梢血数、血沈、CRP反応、血清蛋白、免疫グロブリン、血清カルシウム、リウマチ因子、ASLO値など）や、慢性の病巣感染（扁桃腺など）検査、眼科検査、肝臓や腎臓の検査などが行われ、病気の状態を調べます。



## Q6 治療はどうしますか？

基本的には、汎発性膿疱性乾癬の治療ガイドラインに沿って、年齢、皮膚症状の程度、全身状態などによって、個々の患者さんに適した治療が行われます（後述の日本皮膚科学会ホームページ参照）。

どの治療を行うかは、主治医とよく相談して、その治療方法、注意すべき点などを正しく理解して治療することが大切です。

全身管理：発熱、全身倦怠感、食欲不振、むくみなどの全身症状に関して、点滴などにより治療します。

全身治療：内服薬（ビタミンA酸誘導体；エトレチナート／商品名チガソン、免疫抑制薬；シクロスポリン／商品名ネオール、抗癌薬；メトトレキサート／商品名リウマトレックス、副腎皮質ホルモン薬；ステロイド／商品名プレドニンなど）  
光線療法（紫外線療法、光化学療法など）  
点滴薬（生物学的製剤；インフリキシマブ／商品名レミケード）などで治療します。

外用治療：活性型ビタミンD3外用薬、ステロイド外用薬で治療されます。

## Q7 日常生活上の注意はありますか？

基本的には、食事、入浴、衣類、運動など、特に制限はありません。健康に良い生活を心がけることが大切です。

ただ、以下のように、皮膚症状が悪くなる原因がありますので、注意が必要です。

感染症：風邪をひいたり、虫歯があると悪化することがあります。  
皮膚のトラブル：怪我などもふくめて皮膚を強くこすったり、皮膚の病気を起こしたり、日焼けしすぎたりすると、悪化することがあります。

また、この病気は感染症ではありませんので、他の人にうつることはありません。



## Q 8 治りますか？

残念ですが、現在のところこの病気の原因がはっきりせず、根本的に治すことはできません。でも、多くの研究成果により、それぞれの症状に対する治療法が判ってきました（Q 6 参照）。また、症状が悪くなる回数を減らしたり、悪くなる時の程度を少なくしたりすることができるようになってきました。なかには、治療により、自然によくなって治療をやめても再発しない患者さんもいらっしゃいます。

## Q 9 この病気のことをもっと知りたいときは？

まずは、主治医の先生に何でも相談しましょう。インターネットを利用できる場合には、以下のサイトも参考になります。ただ、それらの情報を鵜呑みにしないで、今まで聞いたことと違ったり、新しい情報があったときには、必ず主治医の先生に、それを伝えてよく相談してから対応してください。

### 【インターネットのサイト】

- ・ 日本皮膚科学会ホームページ <http://www.dermatol.or.jp/>
- ・ 難病情報センターホームページ <http://www.nanbyou.or.jp/>
- ・ 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班ホームページ <http://kinan.info/>
- ・ 日本乾癬患者連合会 <http://derma.med.osaka-u.ac.jp/ps0/alljp/>

## メモ1 尋常性乾癬とはどこがちがうのですか？

尋常性乾癬の「尋常性」とは、「普通の」、「いわゆる」などの意味があります。ということは、「乾癬」の中には、「普通ではない」タイプの乾癬があるということです。乾癬には、「尋常性乾癬（皮膚症状だけ）」、「汎発性膿疱性乾癬」、「関節症性乾癬（皮膚症状だけでなく、関節症状を伴う）」、「滴状乾癬（皮膚症状だけ）」などがあります。乾癬は、銀白色のフケのようなカサカサに覆われた、赤い、数cm位の丸い、あるいは楕円形の皮膚症状が全身のどこにでもできてくる病気です。

全身症状もなく生命に別状はありませんが、なかなか治りにくく、慢性に続く病気です。わが国では10万人以上の方がこの病気に悩んでおられます。

乾癬の約1%が汎発性膿疱性乾癬と言われています。したがって、汎発性膿疱性乾癬と尋常性乾癬は基本の皮膚症状は同じです。しかし、汎発性膿疱性乾癬では、多数の膿が出現すること、全身症状を伴うこと、時には生命を脅かすこともあることなどが尋常性乾癬とは違います。そのため、汎発性膿疱性乾癬は厚生労働省の難病指定を受けていることになります。

---

## メモ2 生物学的製剤とはなんですか？

2010年の1月、生物学的製剤のうち、腫瘍壊死因子（Tumornecrosis factor:TNF）を抑える働きのある抗TNF抗体製剤に分類される薬剤[一般名インフリキシマブ（商品名レミケード）]が、膿疱性乾癬の治療薬として用いることが厚生労働省から認められました。しかし、この薬剤は優れた治療効果があるとともに感染症などの副作用もあり、その治療は、主治医ともよく相談して慎重に行わなければなりません。

---

## メモ3 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班とはなんですか？

厚生労働省は、生命を脅かし、原因が未だ判らず、治療法も確立していない130の病気を「難病」と指定し、その解明のために研究班を設置しています。その1つとして、「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」が皮膚科医を中心に組織され、病気の原因解明、症状の解析、治療法の確立などに関して研究が進められ、多くの成果をあげてきました。汎発性膿疱性乾癬も、その対象疾患として、今も引き続き研究が進められています。

## 2010年度 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班

班 長 岩月 啓氏（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学分野 教授）

### 「医療情報提供と啓発」の分科会

代表者 橋本 隆（久留米大学医学部皮膚科学教室 教授）

### 「汎発性膿疱性乾癬 Q&A」作成委員会

委員長 橋本 隆（久留米大学医学部皮膚科学教室 教授）

委 員 照井 正（日本大学医学部皮膚科学系皮膚科分野 教授）

小澤 明（東海大学医学部専門診療学系皮膚科学 教授）

武藤 正彦（山口大学大学院医学系研究科皮膚科学分野 教授）

小宮根真弓（自治医科大学医学部皮膚科学教室 准教授）

青山 裕美（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学分野 講師）

赤坂江美子（東海大学医学部専門診療学系皮膚科学 講師）

濱田 尚宏（久留米大学医学部皮膚科学教室 講師）