

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班による2014年最新版

はんぱつせいのうほうせいかんせん
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…

厚生労働省指定難病の1つである汎発性膿疱性乾癬はんぱつせいのうほうせいかんせんについて、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。

2014年3月

…………… 目 次 ……………

- Q 1 膿疱性乾癬（汎発型）というのはどんな病気ですか？
- Q 2 どのような症状がありますか？
- Q 3 原因はなんですか？
- Q 4 うつりますか？
- Q 5 治りますか？
- Q 6 治療はどうしますか？
- Q 7 尋常性乾癬とはどこがちがうのですか？
- Q 8 皮膚以外にも症状が出る場合がありますか？
- Q 9 日常生活上の注意はありますか？
- Q 10 生物学的製剤とはなんですか？
- Q 11 顆粒球単球吸着除去療法（GMA）とはなんですか？
- Q 12 この病気のことをもっと知りたいときは？
- メモ 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 膿疱性乾癬（汎発型）というのは どんな病気ですか？

悪寒・発熱、全身倦怠感、食欲不振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。全身のむくみを伴ったり、ぐったりして起き上がれなくなったり、心臓などのはたらきが悪くなって命にかかわることもあります。このように急に悪くなることを何度も繰り返すことがこの病気の特徴です。

Q 2 どのような症状がありますか？

悪寒・発熱、全身倦怠感、食欲不振、関節痛、目のかすみ、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。全身がむくんだり、おしっこが出にくくなったり、つらくて起き上がれなくなったりすることもあります。

Q 3 原因はなんですか？

原因は分かっていません。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って発症するのではないかと推測されていますが、はっきりしたことは分かっていません。最近、一部の患者さんでは、インターロイキン36 (IL-36) という炎症性物質の受容体の働きを抑制する分子 (IL-36RN) の遺伝子に異常があることがわかってきました。今後さらに多くの患者さんで遺伝子の異常が見つかる可能性があります。

Q4 うつりますか？

うつりません。膿疱性乾癬の患者さんの膿を取って調べても、そこには細菌やウイルスなどの病原体はいません。うつる病気ではありません。

Q5 治りますか？

現在の医学のレベルではこの病気を根本的に直すことはできません。でも、治療することによって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ます。また、そのうちに自然によくなって治療をやめても悪くならないようになることもあります。

Q6 治療はどうしますか？

とても悪くなって食欲もなくぐったりしてしまった場合には、入院して点滴が必要になります。点滴には通常は体の液体成分を補うために生理的食塩水などを用います。皮膚の炎症を抑えて膿をもったブツブツを減らすのに、ビタミンAの誘導体（一般名エトレチナート：商品名チガソン）や、免疫抑制剤（一般名シクロスポリン：商品名ネオーラル）といった薬が用いられます。関節の炎症が強い場合には抗がん剤の一種でメトトレキサート：商品名リウマトレックスという薬が使われることもあります。全身の炎症がとても強い場合には、ステロイドの点滴あるいは内服をすることがあります。生物学的製剤の国内使用が可能になったことで、もっと重症の場合には、腫瘍壊死因子（Tumor necrosis factor：TNF）の抗体製剤が使われることがあります（Q10参照）。最近では、顆粒球単球吸着除去療法（GMA）も膿疱性乾癬の治療として厚生労働省に認可されました。

Q 7 尋常性乾癬とはどこがちがうのですか？

尋常性乾癬とは、皮膚の症状が異なります。また尋常性乾癬では一般に発熱などの全身症状を伴いません。尋常性乾癬の皮疹は乾いた皮膚の変化が主体で、銀白色のフケのようなカサカサが目立ちます。尋常性乾癬では発熱することは稀で、食欲がなくなったりぐったりすることもあまりありません。

Q 8 皮膚以外にも症状が出ることがありますか？

皮膚以外にも、関節の炎症や目の炎症を伴うことがあります。関節の炎症では関節がはれたり、痛くなったり、動きが悪くなったりします。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。目の炎症では、目がかすんで見えにくくなったりします。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。

発熱、食欲低下、全身倦怠感、むくみなどの症状も伴います。



Q9 日常生活上の注意はありますか？

風邪をひいたり、虫歯が悪くなったりすると悪化することがあるので、風邪や虫歯には日ごろから注意します。皮膚を強くこすったり、日焼けしすぎたりすると、悪化することがあるので、皮膚を過度に刺激しないようにすることも必要です。

Q10 生物学的製剤とはなんですか？

生物学的製剤は、2010年の1月に初めて乾癬（膿疱性乾癬を含む）に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。現在乾癬の治療薬として認められているものには、腫瘍壊死因子（Tumor necrosis 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で、一般名インフリキシマブ（商品名レミケード）と一般名アダリムマブ（商品名ヒュミラ）という薬と、インターロイキン（Interleukin: IL-）12とIL-23に共通するp40というタンパクを抑制する働きのある薬剤で、一般名ウステキヌマブ（商品名ステラール）という薬があります。このうち、膿疱性乾癬の治療薬として日本で正式に認められているのはインフリキシマブ（レミケード®）です。特に重症な症例に対して効果発現が速やかである点が注目されています。



Q11 顆粒球単球吸着除去療法（GMA）とは なんですか？

顆粒球単球吸着除去療法（Granulocyte monocyte apheresis: GMA）は、2012年に膿疱性乾癬の治療として厚生労働省から認められました。血液を体外に循環させてカラム（商品名アダカラム）を通してまた体内に戻すことで、血液中の活性化した白血球がカラムに吸着して取り除かれ、膿疱性乾癬に有効性を示します。一回の治療で、全身に循環する血液の約3分の1の血液を体外に循環させます。比較的副作用が少ない治療法として注目されています。

Q12 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://jpa1029.com/>

メモ 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。

2013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 准教授）

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）