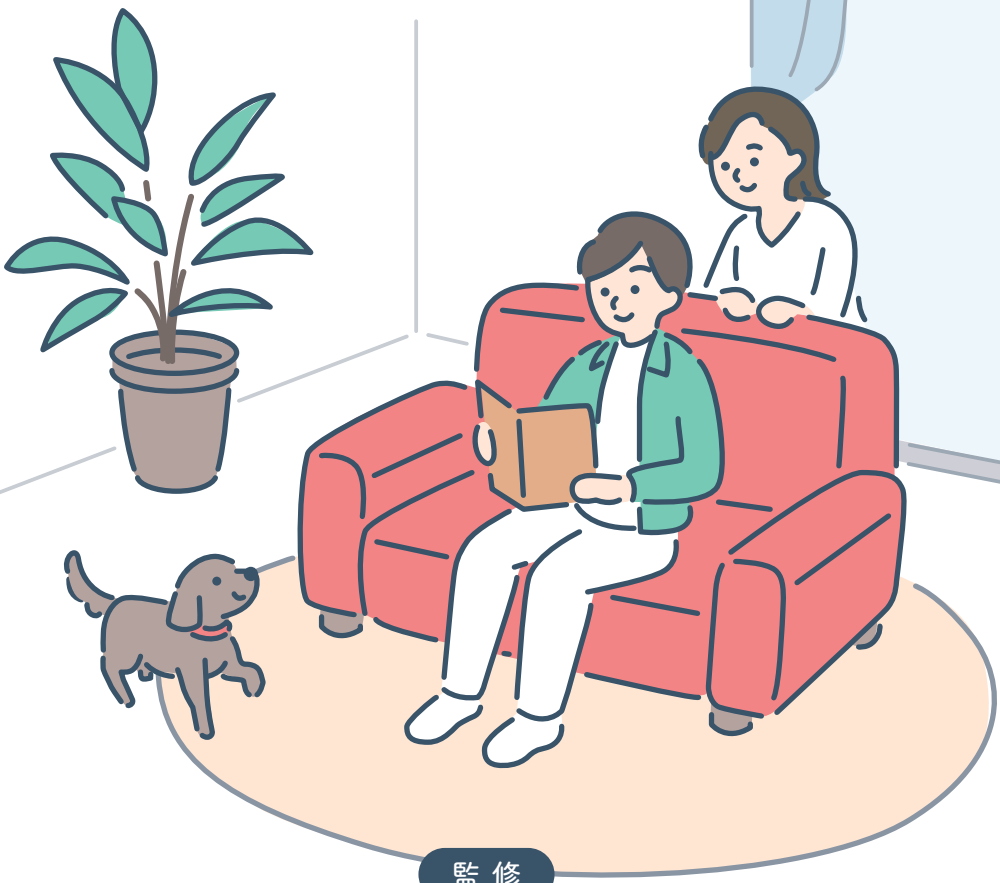
膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）ってどんな病気？

よりよく理解いただくために



監修

福岡大学医学部 皮膚科学教室 教授
今福信一 先生

Contents

はじめに …… 1

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）とはどのような病気ですか？ …… 2

どのくらいの患者さんがいるのでしょうか？ …… 3

どのような症状があらわれるのでしょうか？ …… 4

かかりやすくなる病気などはあるのでしょうか？ …… 6

なぜ発症するのでしょうか？ …… 8

どのように診断されるのでしょうか？ …… 10

治療方針はどのように決めますか？ …… 12

治療にはどのような種類がありますか？ …… 14

日常生活ではどのようなことに
気をつけたらよいですか？ …… 16

はじめに

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）を含む乾癬の症状を有する患者さんのなかには、日常生活で支障を感じたり、精神的なストレスを抱えたりしている方もいらっしゃると思います。

膿疱性乾癬は症状の改善と再燃もしくは再発を繰り返す病気ですが、近年は治療法の進化により、症状がほとんど出ない状態（寛解状態）を維持することができるようになってきています。

まずは、病気に対する正しい知識を身につけて、前向きに治療に取り組んでいくことが大切です。

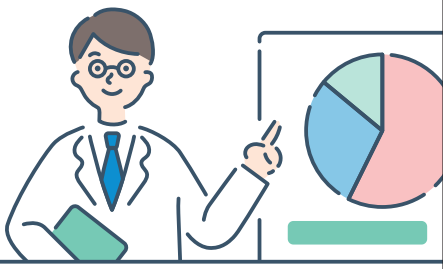
心配なことや気になることがある場合には、ひとつずつでもよいので主治医、もしくは看護師、薬剤師にご相談ください。

本冊子では、病気のこと、検査や治療のこと、症状を悪化させないための日常生活の注意点などをご紹介しています。

病気をより理解し、安心して生活を続けていただくために、ご活用いただければ幸いです。

福岡大学医学部 皮膚科学教室 教授
今福信一 先生

膿疱性乾癬とは どのような病気ですか？



膿疱性乾癬とは、発熱やからだのだるさとともに、赤くなった皮膚に無菌性の膿疱（うみをもった水疱）がたくさんできる病気です。

乾癬という皮膚の病気のうち、発熱やからだのだるさ、皮膚の赤みとともに**無菌性の膿疱**（うみをもった水疱）がたくさんできるタイプの乾癬を**膿疱性乾癬**といいます[1)2)]。

このうち、全身に膿疱があらわれる膿疱性乾癬（汎発型）は、厚生労働省が定める**指定難病**のひとつです[2)]。
乾癬の種類のひとつですが、最も一般的な乾癬である尋常性乾癬とは症状や発症までのプロセスが異なります。

乾癬と膿疱性乾癬の分類

- 乾癬
  - 尋常性乾癬（じんじょうせいかんせん）
  - 滴状乾癬（てきじょうかんせん）
  - 乾癬性関節炎（かんせんせいかんせつえん）
  - 乾癬性紅皮症（かんせんせいこうひしょう）
  - 膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）
    - 限局型：発疹・膿疱がからだの一部に出ている状態
    - 汎発型：発疹・膿疱が全身に広がっている状態

発熱やからだのだるさ、皮膚の赤み、無菌性の膿疱（うみをもった水疱）がたくさんあらわれる

「かんせん」という言葉のひびきから、感染するのではないかと誤解されることもありますが、細菌感染ではないので、他人にうつることはありません[2)]。

参考文献
1) 清水宏. あたらしい皮膚科学 第3版. 東京: 中山書店; 2018.
2) 難病情報センター. 膿疱性乾癬（汎発型）（指定難病37）. https://www.nanbyou.or.jp/entry/313

どのくらいの患者さんがいるのでしょうか？

指定難病である膿疱性乾癬（汎発型）はとてもまれな病気で、乾癬全体の約1％といわれています。

日本の乾癬患者さんの数は人口の約0.3～0.4％、約43万～56万人と推計されていますが[1)2)]、膿疱性乾癬（汎発型）は「**乾癬全体の約1％**」といわれています[3)]。2022年現在、膿疱性乾癬（汎発型）の診断を受け、難病医療費の助成を受けている患者さんは全国で2,132人です[4)]。

膿疱性乾癬（汎発型）は
「乾癬全体の約1％」[3)]

膿疱性乾癬（汎発型）患者さんのうち、一定以上の症状がある患者さんが難病医療費の助成対象となります。13ページをご参照ください。

日本における膿疱性乾癬（汎発型）の患者さんの**男女比は1.0:1.2**と女性にやや多くみられます。年齢層は、幼児・小児から高齢者まで幅広く、発症年齢は男性では30～39歳と50～69歳、女性では25～34歳と50～64歳にピークがあります[5)]。

参考文献
1) Kubota K, et al. BMJ Open. 2015; 5: e006450.
2) 照井正, ほか. 臨床医薬. 2014; 30: 279-85.
3) 山本俊幸 編. 乾癬・掌蹠膿疱症 病態の理解と治療最前線. 東京: 中山書店; 2020.
4) 厚生労働省. 令和4年度衛生行政報告例（令和4年度末現在）.
5) 日本皮膚科学会膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドライン作成委員会. 日皮会誌. 2015; 125: 2211-57.

どのような症状が あらわれるのでしょうか？

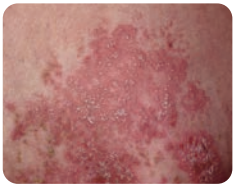
炎症が強く、皮膚症状とともに発熱やからだのだるさ、むくみや関節の痛みなどの全身症状があらわれることがあります。

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）の症状は炎症が強く、皮膚だけではなく**全身**にさまざまな症状があらわれるという点が尋常性乾癬との違いです。

皮膚の症状

- ☐ 全身あるいは広い範囲の皮膚に赤い発疹（皮疹※）がある、もしくはあった
- ☐ 赤い発疹（皮疹）の上に、膿疱（うみをもった水ぶくれ）がたくさん出る、もしくは出た
- ☐ 膿疱は一度よくなっても、何度も繰り返しあらわれる

※皮膚にみられる病変



赤い発疹（皮疹）

膿疱

全身の症状

- ☐ 発熱、もしくはだるさがある
- ☐ むくみ、もしくは関節の痛みがある

写真上：大熊 慶湖, 池田志李. ここまでわかった乾癬の病態と治療. 東京: 中山書店; 2012, p.94 から引用
提供: 大熊 慶湖 先生　（医療法人社団 和山会 八王子駅前皮膚科）
写真下：土橋 人士, 池田志李. 乾癬・掌蹠膿疱症 病態の理解と治療最前線. 東京: 中山書店; 2020, p.285 から引用
提供: 土橋 人士 先生　（順天堂大学医学部・大学院医学研究科 皮膚科学講座 准教授）

症状には個人差があります。

膿疱性乾癬は、患者さんごとにさまざまな症状があらわれます。

なかでも急性汎発性膿疱性乾癬では、最初は**灼熱感**とともに全身あるいは広い範囲の皮膚に赤い発疹（皮疹）があらわれ、多くの患者さんではこのときに**悪寒（さむけ）**を感じ高熱が出ます。

また、**むくみ**や**関節の痛み**があらわれることもあります。

その後、赤い発疹（皮疹）の上にたくさんの膿疱（うみをもった水疱）があらわれます。この膿疱は白血球が集まったもので、細菌感染ではないので**他人にうつることはありません**[1)]。

患者さんによっては、膿疱性乾癬の急性症状があらわれる前に尋常性乾癬の症状がある場合もあります。

膿疱性乾癬には、いったん症状が治まっても、急性症状が繰り返しあらわれるという特徴があります。
入院治療が必要となる重い症状があらわれることもありますので、専門医による適切な治療を行うことが大切です。

参考文献
1) 難病情報センター. 膿疱性乾癬（汎発型）（指定難病37）. https://www.nanbyou.or.jp/entry/313

かかりやすくなる病気などはあるのでしょうか？

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）患者さんがかかりやすい病気として、主に関節炎と眼の病気（ぶどう膜炎）があります。

関節炎

膿疱性乾癬患者さんの約30％の方に関節の痛みなどの関節炎の症状がみられるとされています[1)2)]。進行すると関節が変形し、生活に支障をきたすこともあるため、早期に適切な治療を受けることが大切です。

- ☐ 関節が痛い
- ☐ 関節が変形している

参考文献

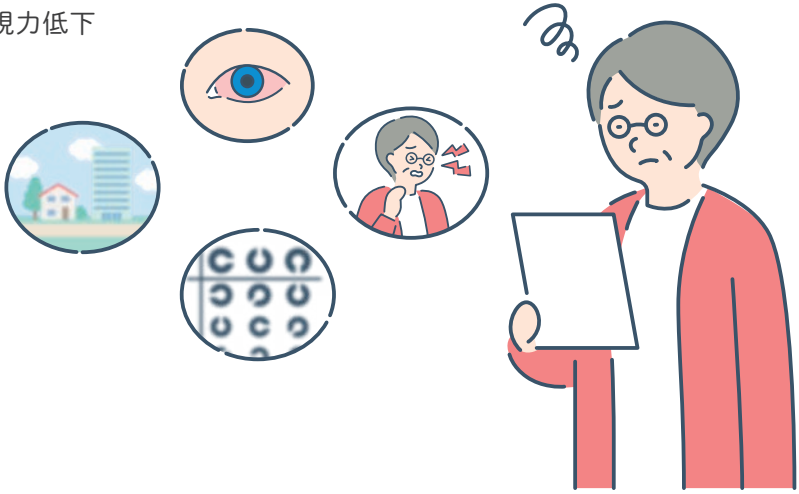
1) Choon SE, et al. Int J Dermatol. 2014; 53: 676-84.
2) Umezawa Y, et al. Arch Dermatol Res. 2003; 295(Suppl 1): S43-54.
3) Egeberg A, et al. JAMA Dermatol. 2015; 151: 1200-5.
4) 古江増隆 総編集. ここまでわかった乾癬の病態と治療. III. 悪化誘因・合併症, 東京: 中山書店; 2012. p154-205.
5) 日本眼科医会ホームページ. 目についての健康情報-ぶどう膜炎. https://www.gankaikai.or.jp/health/21/index.html

ぶどう膜炎

眼のなかに炎症を起こす病気の総称です。頻度は高くないものの、乾癬患者さんは一般の人よりもかかりやすいといわれており[3)]、なかでも膿疱性乾癬ではより合併しやすいといわれています[4)]。

症状としては、眼が充血している、眼が痛い、眼がかすむ、視力の低下などがあります[5)]。放置すると失明のおそれもありますので、以下の症状がみられたらすぐに眼科を受診しましょう。

- ☐ 眼が充血している
- ☐ 眼が痛い
- ☐ 眼がかすむ
- ☐ 視力低下



なぜ発症するのでしょうか？

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）はからだの免疫システムに異常が生じることで発症すると考えられています。体質や生活環境も関わっているとされています。

膿疱性乾癬を含む乾癬の発症原因は今のところはっきりわかっていませんが、からだの免疫システムに異常が生じることで発症すると考えられています。免疫システムの異常は、乾癬を発症しやすい**体質**（遺伝的な要因）に**からだの外側と内側**からの影響が加わることで起こります[1)]。

感染症や**妊娠**、**ストレス**などをきっかけに高熱の原因となる物質が細胞から分泌され、呼び寄せられた白血球が膿疱をつくることがあると考えられています[2)]。

体質にからだの外側と内側からの影響が加わることで膿疱性乾癬が発症・悪化する[3)]

体質（遺伝的な要因）

炎症の起こりやすさなどの生まれもった体質

からだの外側と内側からの影響

外側からの影響		内側からの影響
感染症	薬剤の使用	糖尿病
気候	精神的ストレス	糖質異常症
睡眠不足	食事	肥満

→ 免疫の異常 → 膿疱性乾癬 発症・悪化

参考文献

1) 杉浦一充. 日皮会誌. 2019; 129: 1311-5.

2) 難病情報センター. 膿疱性乾癬（汎発型）（指定難病37）. https://www.nanbyou.or.jp/entry/313

3) 小宮根真弓, ほか. 困ったときに役立つSTEP UP 乾癬診療. 東京: メディカルレビュー社; 2019.

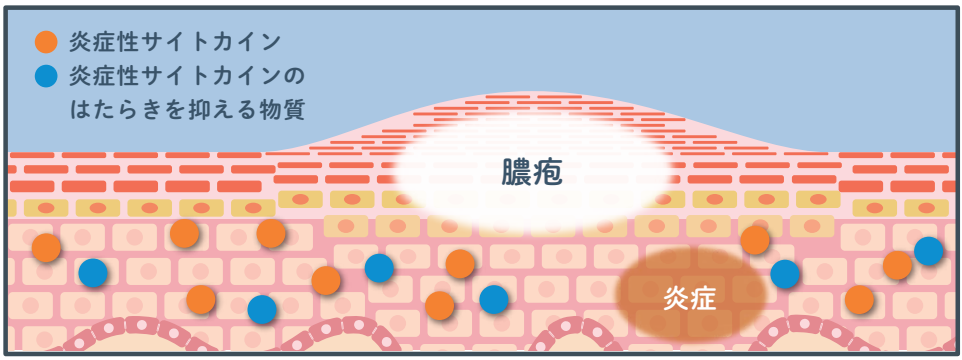
サイトカイン
細胞間の情報伝達を担う物質。
そのなかでも炎症を引き起こすもの
を炎症性サイトカインといいます。

膿疱性乾癬の発症には、炎症性サイトカインという物質が関わっていると考えられています。

乾癬患者さんの免疫システムの異常には、「**炎症性サイトカイン**」という物質が関わっていることがわかっています。
炎症性サイトカインには、**TNF-α（ティーエヌエフ・アルファ）、IL（インターロイキン）-17、IL-23、IL-36**などがあります。

なかでも、膿疱性乾癬の発症には、IL-36が深く関わっていると考えられています。

膿疱性乾癬患者さんの皮膚（イメージ）



膿疱性乾癬患者さんの多くは、炎症性サイトカインと炎症性サイトカインのはたらきを抑える物質のバランスが崩れています。それが原因となって皮膚が炎症を起こし、膿疱が形成されています。

どのように診断されるのでしょうか？

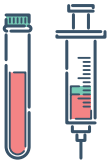
診断では、まず皮膚や全身の症状を確認します。さらに、確実な診断のために皮膚生検、炎症の程度や合併症などを確認するために血液検査を行います。

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）は、重症化するとまれに命に関わることもあり、早期診断がとても大切です。

膿疱性乾癬の症状は皮膚だけではなく、発熱やからだのだるさなど全身にみられる特徴があります。
そのため、診断のためにはまず皮膚や全身の症状を確認します。

問診できかれること（例）[1)]

- ☐ いつから症状があらわれ、いつから治療しているか
- ☐ 乾癬と診断されたことがある場合、どのような治療を行っているか
- ☐ 父母きょうだいなど血縁の方に乾癬患者さんがいるか
- ☐ これまでかかったことのある病気や症状
- ☐ 乾癬以外の病気を治療するために飲んでいる薬があるか
- ☐ 最近、かぜやなんらかの感染症にかかったか
- ☐ 妊娠しているか、妊娠している場合は妊娠した時期



皮膚症状で確認すること（例）[2)3)]

- ☐ 全身あるいは広い範囲の皮膚に赤い発疹（皮疹）があるか、もしくはあったか
- ☐ 赤い発疹（皮疹）の上に、膿疱（うみをもった水ぶくれ）がたくさん出るか、もしくは出たか
- ☐ 膿疱は一度よくなっても、何度も繰り返しあらわれるか

全身症状で確認すること（例）[2)3)]

- ☐ 発熱、もしくはだるさがあるか
- ☐ むくみ、もしくは関節の痛みがあるか
- ☐ 眼に炎症がみられるか

皮膚生検[3)]とは？

皮膚の一部をとって顕微鏡でみることで、膿疱性乾癬に特徴的な変化があるかを確認します。

血液検査で確認すること（例）[3)]

炎症の程度や合併症の有無などを確認するために、白血球数、CRP（C反応性たんぱく）、血清アルブミン、血中カルシウムなどを調べます。

体質（遺伝的な要因）を調べるために、遺伝子検査を行うこともあります。

遺伝子検査とは？

炎症を止めるブレーキ役の物質に関わる遺伝子や炎症性を高める遺伝子に変異があるか[3)]を確認します。

参考文献

1) 小宮根真弓, ほか. 困ったときに役立つSTEP UP乾癬診療. 東京: メディカルレビュー社; 2019.
2) 難病情報センター. 膿疱性乾癬（汎発型）（指定難病37）. https://www.nanbyou.or.jp/entry/313
3) 日本皮膚科学会膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドライン作成委員会. 日皮会誌. 2015; 125: 2211-57.

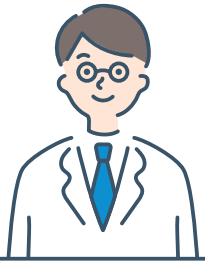
治療方針はどのように決めますか？

症状やライフスタイルに合った治療法を選択し、患者さんが抱えているさまざまな悩みの解決と生活の質（QOL※）を高めることが治療の目標となります。

※ Quality of life

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）は症状の改善と再燃もしくは再発を繰り返す病気ですが、近年の治療法の進化により、症状がほとんど出ない状態を維持することができるようになってきています。

症状が改善している状態を長く維持するためには、前向きに治療に取り組むことが何よりも大切です。
納得して治療に取り組めるよう、気になることや不安がある場合には、遠慮せずに主治医に相談してみましょう。



治療方針を立てる準備として、膿疱性乾癬の重症度を確認します。

指定難病である膿疱性乾癬（汎発型）の重症度は、皮膚症状の程度や炎症の程度をスコア化し、その合計点数により**軽症、中等症、重症**に分類されます[1)]。
なお、「中等症以上」または、軽症であっても高額な医療を継続することが必要な患者さんは、**難病医療費助成制度**の対象となります。

医療費助成制度の種類

医療費の負担額が高額になったときには、「高額療養費制度」「付加給付」「医療費控除」などの医療費助成制度を利用できる場合があります。また、このほか、膿疱性乾癬（汎発型）の患者さんは、認定基準を満たす場合などに「難病医療費助成制度」を利用することができます。

詳しい情報は、「GPP※ひろば」の「GPP患者さんが利用できる医療費制度」（https://www.gpphiroba.jp/under-treatment/nanbyou.html）をご参照ください。

※GPP：膿疱性乾癬

症状が強く生命に関わるような状態（急性症状）の治療においては、全身の炎症反応への対応が優先されます。

膿疱性乾癬患者さんの治療においては、全身の炎症反応に対する初期治療として、心・循環系・呼吸不全に対する治療、皮膚症状に対する治療、関節症状に対する治療が行われます[1)]。

参考文献
1) 日本皮膚科学会膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドライン作成委員会. 日皮会誌. 2015; 125: 2211-57.

治療にはどのような種類がありますか？

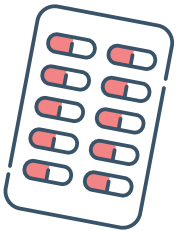
「全身療法」「外用療法（ぬり薬）」「光線療法」があります。患者さんによっては使用できない薬や、長期使用に注意が必要な薬があります。

全身療法

内服薬（飲み薬）、生物学的製剤（注射薬）、顆粒球単球吸着除去療法があります。

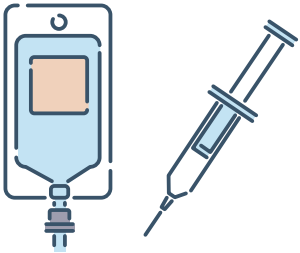
内服療法（飲み薬）[1)]

膿疱性乾癬の治療に用いられる飲み薬は、皮膚に作用する薬、原因となる免疫に作用する薬、関節に作用する薬などがあります。



生物学的製剤（注射薬）[1)]

免疫の異常をもたらしている物質に直接作用して、その物質のはたらきを抑える薬です。生物学的製剤によって、標的とする物質が異なります。静脈注射（点滴）と皮下注射があります。



顆粒球単球吸着除去療法[2)]

血液のなかから炎症に関わる白血球を取り除いて炎症を抑える治療法です。

参考文献

1) 小宮根真弓, ほか. 困ったときに役立つSTEP UP乾癬診療. 東京: メディカルレビュー社; 2019.

2) 山本俊幸 編. 乾癬・掌蹠膿疱症 病態の理解と治療最前線. 東京: 中山書店; 2020.

外用療法（ぬり薬）[1)]

急性症状を乗り越えた慢性期の患者さんへの治療法として選択される場合があります。免疫のはたらきを抑え炎症を鎮める「ステロイド（副腎皮質ホルモン）外用薬」が主に用いられます。

ステロイド外用薬

炎症を抑えるはたらきがあります。重症度や皮膚症状によって適した強さの薬を選択します。

光線療法[1)]

紫外線のもつ免疫のはたらきを抑える作用を利用した治療法です。急性症状を乗り越えた慢性期の患者さんへの治療法として選択される場合があります。

PUVA（プーバ）療法

長波長紫外線（UVA：ウルトラバイオレットA）を用いる治療法です。

UVB療法

中波長紫外線（UVB：ウルトラバイオレットB）を用いる治療法です。

治療法については、主治医にご相談ください。

日常生活ではどのようなことに気をつけたらよいですか？

膿疱性乾癬（のうほうせいかんせん）の症状を悪化させないために、日常生活では以下を参考に気をつけるようにしましょう。

感染症に気をつける

かぜや扁桃炎などの感染症にかかると、膿疱性乾癬を発症するきっかけとなることがあるほか、再発したり、症状が悪化したりすることがあります[1)]。
日ごろから手洗い・うがいなど、感染症予防を心がけましょう。

妊娠を希望する場合

妊娠したことがきっかけとなり、膿疱がつくられてしまうことがあると考えられています[1)]。
妊娠を希望する方は膿疱性乾癬の主治医に相談しましょう。

皮膚への刺激をさける

皮膚を刺激すると発疹（皮疹※）が悪化することがあります[2)]。症状がない箇所も含めて皮膚を強くこすったり、傷つけたりしないように注意しましょう。また、日焼けも皮膚への刺激となります。過度な日焼けはさけるようにしましょう。

※皮膚にみられる病変

他の病気にかかった場合

他の病気の薬の使用や手術をきっかけに、膿疱性乾癬が再発することがあります[1)]。
他の病気の治療を行うときは、膿疱性乾癬の主治医に伝えましょう。また、膿疱性乾癬の治療中であることと、治療の内容を他の病気を診療する医師に伝えてください。

気分転換をしましょう

精神的なストレスやかゆみなどの皮膚症状によるストレスなどが、膿疱性乾癬の症状を悪化させる原因になることも考えられます。自分なりのストレス解消法をみつけて、うまくストレスを発散しましょう。

参考文献
1) 難病情報センター. 膿疱性乾癬(汎発型)(指定難病37). https://www.nanbyou.or.jp/entry/313
2) 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. 汎発性膿疱性乾癬Q&A. https://kinan.info/Documents/nohoseikansen_qa2014.pdf

膿疱性乾癬についてのより詳しい情報は
「GPPひろば」（https://www.gpphiroba.jp）を
ご参照ください。

日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社

015452-B
2024年9月作成