

膿疱性乾癬（汎発型）

1. 疾患名ならびに病態

膿疱性乾癬（汎発型）

小児慢性特定疾病では大分類、細分類とも上に同じ

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

急激な発熱とともに全身の皮膚が潮紅し、無菌性膿疱が多発する。無菌性膿疱はときに癒合し膿海を形成する。全身性炎症反応に伴う臨床検査異常を示し、急性呼吸窮迫症候群 (ARDS) に至ることがある。しばしば粘膜症状、関節炎を合併する。また、まれに眼症状、二次性アミロイドーシスを合併することがある。

◇ 診断の時期と検査法

発症のピークは小児期と 30 代であり、小児では女兒に多い。診断基準は成人と同様である。欧米では膿疱性乾癬に含まれる circinate annular form は小児に多いタイプだが、本邦のガイドラインでは膿疱性乾癬に含まれない。

◇ 経過観察のための検査法

経過観察のための検査項目としては血算、赤沈、CRP、IgG(または IgA)、総蛋白、血清アルブミン、血清 Ca などがある。白血球数、血清アルブミン値、CRP は重症度判定に必要な項目である。また、生物学的製剤を使用している場合は添付文書や使用ガイドラインに従った検査をする必要がある。

◇ 治療法

膿疱性乾癬（汎発型）の小児例は成人例に比べ難治である症例も少なからず存在し、長期治療を要する症例も多く存在する。本邦のガイドライン(2014 年版) ではシクロスポリン、エトレチナート、副腎皮質ステロイド、TNF 阻害薬、顆粒球単球吸着除去療法が推奨されている。一方で、2021 年に IL-17 阻害薬のセクキヌマブが 6 歳以上の小児に対しても保険適用となった。一般にエトレチナートは内服治療薬の第一選択となりえるが、骨端の早期閉鎖に伴う成長障害、催奇形性などの副作用に留意する必要がある。本疾患は難治であり、患児の QoL を大きく障害する可能性があるため生物学的製剤の使用も考慮されるが、現時点で小児に保険適用を有するのはセクキヌマブのみである。また、顆粒球単球吸着除去療法は体重 25 k g 以上の小児にのみ使用可能である。

◇ 合併症および障がいとその対応

主な合併症としては下記がある。

- ・急性呼吸窮迫症候群 (ARDS)。
- ・粘膜症状、関節炎（しばしば）。
- ・眼症状、二次性アミロイドーシス（まれ）

また、急性期に全身性炎症による心血管障害、呼吸不全などが合併することがある。粘膜症

状、関節炎、眼症状、二次性アミロイドーシスは、いずれも早期の治療により予防できる。発熱、全身の膿疱のため入院を繰り返すことが多くなる。治療に伴う成長障害に留意する必要がある。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 移行・転科の時期のポイント

急性期には循環器症状、呼吸器症状が合併することがあるため、内科を併診する必要がある。

小児科が主治医となっている場合でも、幼少時期から皮膚科の介入が望ましく、成人期以降も対応可能である。移行期に小児科から内科への引き継ぎの際には、皮膚科が情報提供を行うなどにより積極的に関わることが望ましい。

◇ 成人期の診療の概要

患者数は数万人に1人以下の頻度、患者数：2000人程度

発症のピークは小児期と30代であり、小児では女児に多い。小児期の生命予後は症例数が少ないため不明である。

稀な疾患であり、小児例を成人まで追跡調査した研究はなく、長期予後は不明である。しかしながら多くの例で再発を繰り返す。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

再発を繰り返す疾患であるため、症状が安定していても専門医のいる施設に受診する必要がある。

◇ 生殖の問題

妊娠を契機に再発、症状の増悪がみられることがある。

◇ 社会的問題

再発による全身性の炎症、膿疱のため入院を繰り返すことがある。入院や定期的な通院により欠席が多くなるため進学や就労に影響することが危惧される。また、成人期における就労でも上記の理由で就職に影響すること予想される。都道府県に設置が進められている難病相談・支援センターではハローワークとの連絡・連携により就労支援に取り組んでいるので、支援を求めることもできる。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

【小児慢性疾病】

治療が必要な場合。ただし、軽症型又は一過性の場合の対象とならない

【指定難病】

診断基準において所定の主要項目2つ以上を満たし、かつ皮膚症状評価項目、全身症状、検査所見評価項目からなる重症度分類で中等度以上であれば助成される。小児慢性疾病助成と基準が異なるので注意する。

◇ 生活支援

医療費については、小児慢性疾病は18歳まで（20歳まで延長可能）。19歳以降で指定難病で切り替える。指定難病では軽症と判定された年度は医療補助が受けられない。

◇ 社会支援

障害者総合支援法の対象疾患となっており、身体障害者手帳がなくとも、一定の条件を満たしていれば障害福祉サービス等を利用することができる。

【参考文献】

日本皮膚科学会 日本皮膚科学会ガイドライン 膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドライン 2014年度版1） <<引用文献>>

1. 照井 正、秋山真志、池田志孝、小澤 明、金蔵拓郎、黒澤美智子、小宮根真弓、佐野栄紀、根本 治、武藤正彦、山西清文、岩月啓氏：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 日本皮膚科学会ガイドライン 膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドライン 2014年度版、日本皮膚科学会雑誌。2015；125:2211-57.

2. Fujita H, Terui T, Hayama K, Akiyama M, Ikeda S, Mabuchi T, Ozawa A, Kanekura T, Kurosawa M, Komine M, Nakajima K, Sano S, Nemoto O, Muto M, Imai Y, Yamanishi K, Aoyama Y, Iwatsuki K; Japanese Dermatological Association Guidelines Development Committee for the Guidelines for the Management and Treatment of Generalized Pustular Psoriasis: Japanese guidelines for the management and treatment of generalized pustular psoriasis: The new pathogenesis and treatment of GPP. J Dermatol. 2018;45:1235-1270.

3. Ito T, Takahashi H, Kawada A, Iizuka H, Nakagawa H; Japanese Society For Psoriasis Research: Epidemiological survey from 2009 to 2012 of psoriatic patients in Japanese Society for Psoriasis Research. J Dermatol. 2018;45:293-301.

【文責】

日本小児皮膚科学会小児慢性疾病対策委員会