

でしたから、表皮水疱症は妊娠・出産を妨げる理由にはなりません。ただし、赤ちゃんが乳首を吸うと水疱が出来る可能性がありますから、授乳の際には気をつける必要があります。

**Q15** 食事の時にのどにつかえて中々飲み込めません。どうしたらいいのでしょうか？

**A15** 急に食事がのどにつかえるようになったときは、食道粘膜に水疱や潰瘍が出来ていますから、皮膚の水疱や潰瘍と同じように、それ以上悪化させないようにする必要があります。しばらく（少なくとも数日間）は、おかゆやスープなど、流動性の高い食事を続けて食道粘膜が回復するのを待ってから、徐々に固形物の食事を増やして下さい。もしも症状が長期間（数週間以上）続いて食事をとれない場合は、慢性の食道狭窄症状ですから、狭窄した食道を水風船で徐々に広げる処置（バルーン拡張術）が必要かもしれません。是非、主治医と良く相談して下さい。

**Q16** 皮膚癌が出来ることがあると聞きました。何を注意したらいいのでしょうか？

**A16** 重症の劣性栄養障害型表皮水疱症の場合、稀に潰瘍が治った後に皮膚癌が生じることがあります。その場合でも切除すれば治ってしまいますから、大きくなる前に早め早めの治療が大切です。毎日の皮膚処置の際に、もしいつもと違う皮膚の症状に気がついた場合には、なるべく早めに主治医の診察を受けるようにして下さい。

**Q17** 水疱症の子供がいます。皮膚の異常以外にどんな異常に気を付けたらいいのでしょうか？

**A17** 水疱や潰瘍が毎日ある場合には、鉄不足となって貧血が必ず生じています。重症貧血の場合には鉄剤を内服する必要があります。また、重症の水疱症では稀に皮膚癌や腎機能障害を合併することがあります。また、発熱が続いている場合には皮膚の潰瘍に必ず感染症が合併しています。皮膚症状をしっかりと観察しながら定期的（少なくとも半年に1回程度）に採血をして貧血の有無や腎機能をチェックして下さい。また感染症状がある場合には、その菌に効果のある抗生物質を選択して内服する必要がありますから必ず主治医に相談して下さい。

**Q18** 将来、より良い治療法が出来る可能性はあるのでしょうか？

**A18** 現在、世界中の多くの皮膚科医や研究者が表皮水疱症の治療法開発のための研究を進めています。骨髄幹細胞を用いた再生医療や遺伝子治療が、既に患者さんの治療を行う段階に来ています。まだまだ安全性や有効性を確かめている段階ですが、それ程遠くない将来にきっと良い治療法が出来ると信じています。

**Q19** ガーゼなどの衛生材料は全額自己負担でしょうか？

**A19** 保険診療として衛生材料の一部が提供可能になりました。（平成22年4月）  
特定保険医療材料提供が保険診療でカバーされます。

平成22年4月から新しい診療報酬制度がはじまりました。先天性表皮水疱症の患者さんに対して、皮膚科か形成外科の医師が、日常生活指導や皮膚処置について指導をすると、病院・診療所は在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料（500点）を月1回請求することができます。病院・診療所は皮膚病変やその他の合併症に対する指導の一環として、ガーゼ・包帯・絆創膏等の衛生材料を提供することができます。500点の診療報酬分の衛生材料を

提供できるという解釈ではありません。また、衛生材料の提供は、主治医の診察にもとづいて、あくまで処置指導として提供されるので、患者さんの要求通りの量や種類を提供できるわけではありません。

在宅難治性皮膚疾患指導管理料と同時に、自宅での皮膚処置に使用する特定保険医療材料（包帯・ガーゼ等は含まない）を病院・診療所が提供し、病院・診療所はその費用を診療保険請求することができます。厚労省特定疾患の受給対象患者さん（接合部型および栄養障害型表皮水疱症）では、基本診療費を除いた医療費は公費負担になります。単純型表皮水疱症の患者さんは健康保険での支払いになります。

特定保険医療材料は、医療材料として正式に薬価収載されたものに限られますので、市販されているものを患者さんの希望通りに提供することはできません。提供できる医療材料の種類や量は、診察時の皮膚病変の範囲や重症度や、日常の皮膚処置の様子を勘案して決めます。そのため、病院・診療所への受診と診察が必要で、各医療機関は適正な保険診療か否かの審査を受けます。

一つの医療機関が特定保険医療材料のすべてを用意しておくことはできません。また、どんな皮膚病変にも使える万能の医療材料は有りませんので、医師と患者さんの相互理解のもとで治療を進めていくことが大切です。

## 魚鱗癬 Q & A

### 目次

- Q1 先天性魚鱗癬様紅皮症とは？  
 Q2 この病気の患者さんはどのくらいいるのですか？  
 Q3 この病気の原因はわかっているのですか？  
 Q4 この病気は遺伝するのですか？  
 Q5 この病気ではどのような症状がおきますか？  
 Q6 この病気ではどのような検査をすることがありますか？  
 Q7 この病気にはどのような治療法がありますか？  
 Q8 この病気はどのような経過をたどるのですか？  
 Q9 遺伝相談とは？

Q1 先天性魚鱗癬様紅皮症とは？

A1 全身の皮膚が赤くなり、魚のうろこ状やさめ肌状になる生まれつき（遺伝性）の病気です。うろこのようになった皮膚の状態を鱗屑（りんせつ）といいます。水ぶくれ（水疱）ができる水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症（表皮融解性魚鱗癬）、水ぶくれがみられない非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症（先天性魚鱗癬様紅皮症）、赤みがなく大型の鱗屑が特徴的な葉状（ようじょう）魚鱗癬、著しく厚く硬い鱗屑をもち最も症状の重い道化師様魚鱗癬、皮膚以外にも色々な症状があらわれる魚鱗癬症候群に分けられます。

Q2 この病気の患者さんはどのくらいいるのですか？

A2 最近の調査では、全国で100-300人ぐらいの患者さんがいると考えられています。また、男女はほぼ同数といわれています。

Q3 この病気の原因はわかっているのですか？

A3 皮膚は表皮、真皮、皮下組織の3層からなります。表皮は最も外側にあり、正常な状態では細菌やウイルス、その他の異物が体内に侵入するのを防ぎ、体から水分が蒸発しないようにしています。最近の科学の進歩により、多くの病気の原因が分かってきましたが、先天性魚鱗癬様紅皮症でも、ある特定の遺伝子の異常（変異）が明らかにされてきました（表）。これらの遺伝子の異常により表皮の正常な状態が損なわれ、病気になると考えられています。

表 魚鱗癬の病型と原因の遺伝子

病 型	原因の遺伝子
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症（表皮融解性魚鱗癬）	ケラチン1、ケラチン10、ケラチン2
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症（先天性魚鱗癬様紅皮症）	トランスグルタミナーゼ1、ABCA12、ALOXE3、ALOX12B、NIPAL4、CYP4F22
葉状魚鱗癬	トランスグルタミナーゼ1、ABCA12、ALOX12B、NIPAL4
道化師様魚鱗癬	ABCA12

**Q 4** この病気は遺伝するのですか？

**A 4** 私たちの体は約60兆個の細胞からできています。ひとつひとつの細胞には核と呼ばれる部分があり、染色体というものを含んでいます。染色体には遺伝情報のもとである遺伝子が入っています。人間の染色体は22対の常染色体と男性はXY、女性はXXの性染色体からできていて、合計46本あります。私たちが子孫を残すには父親の精子と母親の卵子が受精することが必要です。精子と卵子は細胞分裂により、染色体の数が半分になります(22本の常染色体と1本の性染色体)。そして、受精により新しい生命ができると、染色体の数は46本になるのです。つまり、遺伝は父親と母親の体質が合わさって起こることです。46本の染色体は、23本を父親から、23本を母親から受け継ぎます。1種の染色体は父由来、母由来の1対となります。

先天性魚鱗癬様紅皮症は常染色体の中にある特定の遺伝子の異常によって起こることが分かっています。水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症は、常染色体のどこか1対の遺伝子のうち、どちらか一方に異常があれば発病します。これを常染色体優性遺伝といいます。両親ともに病気がなければ、病気の子供は突然変異を起こしたことになります。両親の一方がこの病気の場合、半分の確率で子供に遺伝します。男女比は1：1です。

その他の先天性魚鱗癬様紅皮症はどこか1対の遺伝子のうち、両方に異常があれば発病します。これを常染色体劣性遺伝といいます。両親は遺伝子の異常を1対のうちそれぞれ1つだけ持っていますが、病気にはなりません。これを保因者といいます。この場合は1/4の確率で子供に病気がでます。また、子供のうち半分は保因者になります。

**Q 5** この病気ではどのような症状がおきますか？

**A 5** 多くの場合、生まれたときから全身の皮膚が赤くなり、魚のうろこ状やさめ肌状(鱗屑)になります。非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症や葉状魚鱗癬の赤ちゃんは半透明で光沢のある薄い膜に包まれて生まれてくるのでコロジオン児と呼ばれます。水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症では、水ぶくれ(水疱)やあかむけ(びらん)がみられます。非水疱型魚鱗癬様紅皮症や道化師様魚鱗癬ではまぶたやくちびるがそり返り、耳が変形したり、手のひらや足のうらの皮膚がとても厚くなったりします。道化師様魚鱗癬は特に重症であり、よろい状の固くて厚い鱗屑が全身にみられ、細菌やウイルスに感染したり水分が蒸散しすぎたりして、赤ちゃんの時期に亡くなることもあります。魚鱗癬症候群では皮膚症状にくわえて、様々な臓器の症状が合併します。

**Q 6** この病気ではどのような検査をすることがありますか？

**A 6** 皮膚の状態を顕微鏡で詳しく観察するために、局所麻酔薬を使って小さく皮膚を切り取って調べることがあります。また、血液などから遺伝子を取り出して調べることがあります。魚鱗癬様紅皮症の場合は、小児科、眼科や耳鼻科などにかかって、皮膚以外の部位の障害の程度を調べる検査をすることがあります。

**Q 7** この病気にはどのような治療法がありますか？

**A 7** 特効的な治療法はなく、症状をやわらげる治療を行います。ぬり薬としてサリチル酸ワセリンや尿素剤などの角質をとかす薬または保湿剤を使ったり、活性型ビタミンD3軟膏を使ったりします。サリチル酸ワセリンや尿素剤には刺激感がみられることがあります。サリチル酸ワセリンの使用量が多くなると中毒症状(発熱、吐き気、錯乱、脱水など)が



出ることがあります。

また、活性型ビタミンD3軟膏をたくさん使用すると血液の中のカルシウム濃度が上がるので注意が必要です。飲み薬としてビタミンA誘導体（レチノイド）を使ったりすることがありますが、小児における成長障害やくちびるの荒れなどの副作用に注意が必要です。また、精子や卵子の形成に影響を及ぼすことが知られていますので、男女ともに内服をやめた後に一定期間の避妊が求められます。

幼い時期には点滴による脱水症状の防止、体温の管理、皮膚の細菌やウイルス感染の治療などが必要になることもあります。手のひらや足の裏の皮膚が厚くなり、手足の変形が強くなると、日常生活や歩行に障害、姿勢の異常などが出て、身長が伸びにくかったり、体重が増えにくかったりします。その場合は栄養剤などの補給が必要になることもあります。

**Q 8** この病気はどのような経過をたどるのですか？

**A 8** 終生その症状は続くものが多いのですが、なかには成長と共に軽快することもあります。重症例では感染症などの合併症により死亡することがあります。

## ホームページの紹介

稀少難治性皮膚疾患研究

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班

サイト内検索



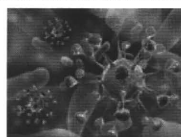
稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班紹介

診断・治療指針

ご案内パンフレット・Q&A

診療拠点病院

研究成果



### ● 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班紹介

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班について  
稀少難治性皮膚疾患には、医療費公費受給対象疾患（いわゆる特定疾患）の1）天疱瘡、2）表皮水疱症、3）膿疱性乾癬と、研究対象疾患として、4）魚鱗癬様紅皮症が含まれており、当研究班ではこれら4疾患群についての調査研究を実施しています。



### ● 診断・治療指針

天疱瘡、膿疱性乾癬、表皮水疱症、魚鱗癬様紅皮症の診断、治療指針について、ご案内しています。



### ● ご案内パンフレット・Q&A

天疱瘡、膿疱性乾癬、表皮水疱症、魚鱗癬様紅皮症の患者さんやその家族から比較的良好に聞かれる質問に対して、専門医が答えました。  
PDFで回答集をダウンロードできます。



### ● 診療拠点病院

稀少難治性皮膚疾患に対して診療・研究が行われている全国の病院をご紹介します。



### ● 研究成果

本研究班で現在までに行われた稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究の結果をご紹介します。



2011/03/20

ホームページを開設しました。

当研究班は、厚生労働省の難治性疾患克服事業（臨床調査研究分野）の皮膚・結合組織疾患調査研究班の中で、稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究対象としている疾患を中心に情報提供を行っています。

稀少難治性皮膚疾患には、医療費公費受給対象疾患（いわゆる特定疾患）の1）天疱瘡、2）表皮水疱症、3）膿疱性乾癬と、研究対象疾患として、4）魚鱗癬様紅皮症が含まれています。  
個人個人の症状に対する診断や治療法に関するお問い合わせについてはお答えできません。病氣に対する症状や治療法は、個人差もありますので主治医とよく相談することをお勧めいたします。

Copyright 2011 稀少難治性皮膚疾患研究 - All Rights Reserved

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/>

MENU

生体試料バンク

ログイン

関連リンク

難病情報センター

稀少難治性皮膚疾患克服のための生体試料収集研究班  
研究成果

## 職員専用ログイン画面

割り当てられたログインIDとパスワードを入力の上ログインしてください。

ログインID

パスワード

ログイン

### ご挨拶

平成21年度、厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)による「稀少難治性皮膚疾患克服のための生体試料収集に関する研究班」(研究代表者: 成藤 正彦)を立ち上げることができました。

本研究係は、わが国における難治性皮膚疾患を対象とし、ゲノム情報を活用した診断、個々人の体質に適した疾病の予防と革新的治療の実現に向け、競争力を飛躍的に高めるための基盤整備を提供することをその使命としています。

平成22年度からは、稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班(研究代表者: 岩月啓氏 岡山大学教授)のもとで、生体試料収集分科会として活動を続けていきます。ここに、上記皮膚疾患に関する生体試料を提供できるシステムを、独立行政法人医薬基盤研究所 難病研究資源バンクと連携しながら構築し、以って、国民の皆様への健康増進、延いては国際貢献に貢献することを旨とします。

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班  
生体試料収集分科会 代表者 成藤 正彦

### 生体試料の基本情報と在庫情報のご登録について

稀少難治性皮膚疾患克服のための生体試料収集にあたり、委員の皆様が生体試料の基本情報と在庫情報のご登録をお願いしております。

登録できる生体試料は、下記の8種の皮膚疾患に限られています。

<難治性乾癬、先天性表皮水疱症、先天性魚鱗癬様紅皮症、神経線維腫症I、神経線維腫症II、色素性乾皮症、筋性硬化症、天疱瘡>

登録された在庫数をもとに生体試料提供の依頼があった場合、生体試料提供管理委員会での提供可否を審議の上生体試料の提供を行います。

当システムは、SSLにより情報を暗号化して送受信いたしますが、患者様の個人情報および個人が容易に特定される内容は入力できないよう、十分ご注意ください。

### システムをご利用の方は、以下のブラウザをご利用ください

Windowsをご利用の方: Internet Explorer 6以降 および Firefox 2.x以降

Macintoshをご利用の方: MacOS X Safari 2以降 および Firefox 2.x以降

## 生体試料をご利用になりたい方へ

研究班以外で生体試料をご利用になりたい施設等の方は、以下より必要事項をご入力の上、お問い合わせください。

生体試料に関するお問い合わせ

[ページの先頭へ](#)

お問い合わせ: 稀少難治性皮膚疾患克服のための生体試料収集研究班

〒755-8505 山口県宇部市南小幸1-1-1 山口大学大学院医学系研究科皮膚科学分野内

TEL: 0836-22-2269 FAX: 0836-22-2269 E-mail: mmuto@yamauchi-u.ac.jp

<ul style="list-style-type: none"> <li>■ <a href="#">新規症例登録</a></li> <li>■ <a href="#">症例検索・修正</a></li> <li>■ <a href="#">統計</a></li> <li>■ <a href="#">担当者情報変更</a></li> <li>■ <a href="#">CSV取り込み</a></li> <li>■ <a href="#">トップページ</a></li> <li>■ <a href="#">ログアウト</a></li> </ul>	<div style="text-align: center; border: 1px solid black; background-color: #cccccc; padding: 5px;"> <b>稀少難治性データベースシステム</b> </div> <div style="text-align: right; margin-top: 20px;"> <small>岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学分野 大野貴司 様</small> </div> <div style="text-align: center; margin-top: 20px;">       WEB版 Ver1.00     </div> <p style="text-align: center;">左のメニュー一覧から選択してください。</p> <div style="border: 1px solid #ccc; padding: 10px; margin: 10px auto; width: 80%;"> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>新規症例登録</b> 症例の詳細データを入力します。</li> <li>■ <b>症例検索・修正</b> 症例匿名化コードで検索して、入力済みの症例データを検索できます。 データの修正ができます。</li> <li>■ <b>統計</b> 症例の統計を表示、ダウンロードできます。</li> <li>■ <b>担当者情報変更</b> 登録された施設担当者の情報を変更します。 担当者名、メールアドレス、パスワードはここで変更できます。</li> <li>■ <b>CSV取り込み</b> CSVの取り込みを行うことができます。</li> <li>■ <b>トップページ</b> この画面に戻ります。</li> <li>■ <b>ログアウト</b> この登録管理システムからログアウトします。</li> </ul> </div>
--	---

稀少難治性データベースシステム <https://www3.winsystemz.ne.jp/GPP/lym/>

## 公開講座

### 「表皮水疱症の医療材料支給について考える」

日時：平成22年10月31日（日曜日）

14：10～15：30

場所：京都テルサ「東館3階 大会議室」

京都市南区東九条下殿田長70番地  
（新町通九条降ル 京都府民総合交流プラザ内）

主催 厚生労働省難治性疾患克服研究事業  
稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班

共催 第32回水疱症研究会

## 公開講座「表皮水疱症の医療材料支給について考える」

平成 22 年診療報酬改正において「在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料」が新設されたことを受け、4月1日より表皮水疱症患者に限り、特定保険医療材料が、医療保険の算定対象として在宅用に支給されることになりました。改正後約半年を経て、新しい医療制度の解説と実際にどのように対応しているのか、現状とその問題点等について理解を深め、よりよいスキンケアを患者さんに提供するためのセミナーを、医療者を対象に開催します。

患者と家族にとって、医療的・経済的効果が実感できる特定保険医療用材をこれからより有益に活用できるよう、医療従事者の皆様にご参加いただきたく、ご案内申し上げます。

日時：平成 22 年 10 月 31 日（日曜日） 14：10～15：30

場所：京都テルサ「東館 3 階 大会議室」

京都市南区東九条下殿田長 70 番地（新町通九条降ル 京都府民総合交流プラザ内）

【座長】岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学

教授 岩月啓氏先生

「医療情報提供と啓発 分科会のとりのくみ」

久留米大学医学部皮膚科学

教授 橋本 隆先生

「衛生材料と特定保険医療材料支給に関する新医療制度の基礎知識」

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学 講師 青山裕美先生

パネルディスカッション

「衛生材料と特定保健医療材料-どうしていますか？」

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科皮膚科学 教授 岩月啓氏先生

滋賀医科大学 皮膚科 教授 田中俊宏先生

順天堂大学医学部 皮膚科 教授 池田志孝先生

大阪大学医学部 遺伝子治療学 准教授 玉井克人先生

診療報酬改定にともない各施設では、どのように対応しているのでしょうか。また行政側の意図を理解し、病院経営にも対応するための知識を交換しましょう。

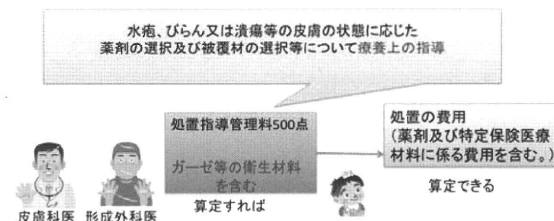
共催 第 32 回水疱症研究会

厚生労働省難治性疾患克服研究事業 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班

## 衛生材料と特定保険医療材料 支給に関する新医療制度の基礎知識

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科  
青山裕美

### 1. C114 在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料500点 概略



### C114 在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料500点

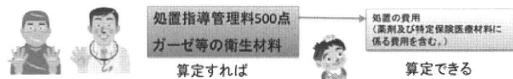
皮膚科又は形成外科を担当する医師が、別に厚生労働大臣が定める疾患の患者であって、在宅において皮膚処置を行っている入院中の患者以外のものに対して、当該処置に関する指導管理を行った場合に算定する。

難病外来指導管理料又は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。

(1) 在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料は、表皮水疱症患者であって、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、びらん又は潰瘍等の皮膚の状態に応じた薬剤の選択及び被覆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。

(2) 特定保険医療材料以外のガーゼ等の衛生材料は当該指導管理料に含まれる。

(3) 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。



非固着ガーゼ(本人自費購入かお渡しする)

メロリンガーゼ

デルマエイド

ハイドロコロイド

メプレックス・トランスファー

ソフラチュール(保険適応あり)

リフラップシート(保険適応あり)



特定保険医療材料

治療効果等に対して診療報酬(保険で支払う)  
に値することが認められた医療材料

在宅難治性皮膚疾患処置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。

在宅で患者さん自身が使っても保険償還されます。  
また、この場合に限り、保険算定の期間の制限がありません。  
3割負担 特疾で本人負担は0割

(保険適用)特定保険医療材料として別途請求できるもの 3割負担 特疾で本人負担は0割

トレックスガーゼ  
アダプティック  
アクアセルAg  
デュオアクティブET  
カルトスタット  
ハイドロサイトADジェントル  
メピレックスポウダー

在宅難治性皮膚疾患処置指導管理料500点  
特定保険医療材料以外のガーゼ等の衛生材料は  
当該指導管理料に含まれる。ということですが、

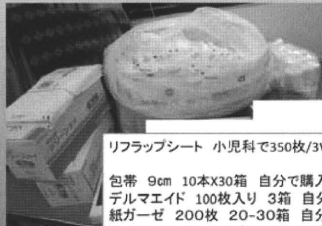
Q1 どれぐらいガーゼ包帯類を渡していますか？

優性栄養障害型 潰瘍面積 10X10cm<sup>2</sup>

ガーゼ (2枚入りX20パック)  
包帯 なし  
絆創膏 なし

劣性栄養障害型 潰瘍面積 体表面積の30% (9才)

ガーゼ  
包帯  
絆創膏  
計7000円分



リフラップシート 小児科で350枚/3W 処方

包帯 9cm 10本X30箱 自分で購入  
デルマエイド 100枚入り 3箱 自分で購入  
紙ガーゼ 200枚 20-30箱 自分で購入

劣性栄養障害型 潰瘍面積 体表面積の?% (20才)  
全身を覆っている。

ガーゼ 尺角ガーゼ 4折10枚入り 100袋

自分で購入 デルマエイド メロリンガーゼ を各30枚

阪大 玉井先生

患者数:6~8人/週 20~30人/月 200~300人(延べ人数)/年

滅菌ガーゼ(デクーゼ)200セットまで  
絆創膏  
カットパン  
包帯(現在支給のため調整中)

在宅難治性皮膚疾患処置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。ということですが、

Q5 具体的な種類と量を教えてください

処置指導管理料500点

ガーゼ等の衛生材料

算定すれば



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。)

算定できる

劣性栄養障害型 潰瘍面積 体表面積の?% (20才)

全身を覆っている。

アクアセルAg 10X10cm 30枚

アクアセルAg 15X15cm 30枚

カルトスタット15X25 30枚

ハイドロサイト 10X10 5枚入り3箱 15枚

合計30万円程度

阪大 玉井先生

メピレックスポウダー

ハイドロサイト薄型

ハイドロサイトAD

アクアセルAGなど

希望に応じて外来にて支給症状に応じて10~100枚程度



9月3日(金)14:00～14:20 A会場

座長：岩月 啓氏

厚生省

厚生労働省難治性疾患克服研究事業・稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班・「膿疱性乾癬」分科会からの報告



照井 正 (てるい ただし)

昭和56年3月31日 東北大学医学部卒業  
同年 東北大学医学部附属病院医員(研修医)、皮膚科勤務  
昭和58年10月1日 東北労災病院医師、皮膚科勤務  
昭和59年10月1日 東北大学医学部附属病院助手、皮膚科勤務  
昭和63年10月1日 米国ユタ大学へ留学  
(ユタ大学医学部実験病理学教室Research Associate)  
平成3年3月31日 帰国  
平成3年4月1日 東北大学医学部附属病院助手、皮膚科勤務  
平成3年5月1日 東北大学医学部附属病院講師、皮膚科勤務  
平成12年4月1日 東北大学大学院医学系研究科助教授、皮膚科勤務  
平成16年8月1日 日本大学医学部教授、皮膚科勤務  
現在に至る

照井 正

日本大

汎発性膿疱性乾癬(GPP)はよく知られた難治性の皮膚疾患であるが、稀な疾患であるため、1施設で症例を集めて治療の選択や効果を評価することは難しい。他領域を含めた難病を対象に厚生労働省は難治性疾患克服研究事業を発足し、患者への医療費受給、ならびに、よりよい治療を提供するための基礎研究や治療ガイドラインの作成などを行う研究班を発足し支援している。その事業の一つとして「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班(稀難皮)」が設立され、天疱瘡、表皮水疱症、先天性魚鱗癬様紅皮症とともにGPPが対象疾患となっている。

稀難皮GPP分科会では病態の解明などを目指した基礎研究を進める一方で、班研究と全国調査をもとに診断基準と重症度分類を加えたGPP治療ガイドラインを作成し、2002年に公表した。受給の申請時、臨床個人調査票を提出することが義務づけられているが、それらの解析データをもとに治療ガイドラインの改訂が行われた。改訂ガイドラインでは、GPPを全身性炎症性疾患ととらえ、心・呼吸不全などを合併した患者でみられる皮膚の浮腫を評価項目に、新たに加えられた。さらに、小児・妊婦・授乳婦や関節症状を伴う患者の治療、今年から日本でも適応が追加された生物学的製剤による治療について文献と共に追加され、発表された(岩月啓氏、ほか。日皮会誌 120 (4):815, 2010)。

GPP分科会の活動を紹介するとともにGPP治療ガイドラインの作成経過と新ガイドラインの内容について概説する。

Report from the Pustular Psoriasis Section of 'Rare and Intractable Skin Diseases Research Committee, Research on Measures for Intractable Diseases, the Ministry of Health, Labor, and Welfare, Japan'

TADASHI TERUI

Department of Dermatology, Nihon University School of Medicine

## 緒言

### 難治性疾患に対する地域での取り組み： 岡山難病医療ネットワーク

岡山県難病医療連絡協議会  
山陽地区神経難病ネットワーク  
岡山皮膚難病支援ネットワーク  
岡山県難病相談・支援センター

岡山大学病院 皮膚科  
岩月 啓氏

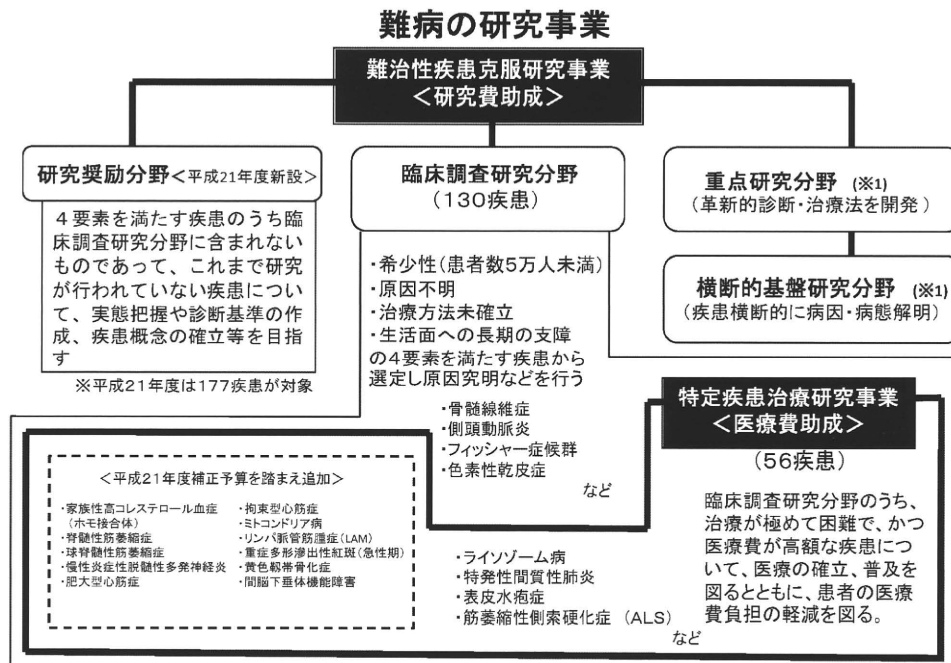
# 特集

難病への取り組み  
難治性疾患に対する地域での取り組み

脚光を浴びる先端医学の成果の陰で、いまだに原因すら解明されない稀少疾患や、遺伝子異常が明らかにされているが治療手段のない先天性疾患がいまだに数多く存在し、患者は生命を脅かされ、重篤な後遺症に苦しんでいます。厚生労働省は、難治性疾患克服研究事業（臨床調査研究分野）を重点的に推進し、2009年からは研究対象疾患数が追加され、将来の国家的プロジェクトとして稀少疾患の生体試料収集事業が展開されてきました。2010年現在で130疾患が調査研究対象疾患として研究助成されています。平成21年には特定疾患治療研究事業として11疾患が新たに特定疾患として認められ、現在では56疾患（図1、表1）がこの調査研究に協力することを前提として医療費助成を受けることができます。これらの難治性疾患の調査研究と克服を目的に厚労省研究班が編成され、岡山大学では、平成22年度は「難治性血管炎に関する調査研究班」(榎野博史研究代表者)、「神経変性疾患に関する調査研究班」「スモンに関する調査研究」「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」、他（阿部康二研究分担者）、「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」（岩月啓氏研究代表者）などの研究班に参加しています。

岡山では県とリウマチ・膠原病内科、神経内科、皮膚科の3診療科が中心になって、関連病院の力強い協力を得て、それぞれ「岡山県難病医療連絡協議会」、「山陽地区神経難病ネットワーク」と「岡山皮膚難病支援ネットワーク」を設立し、難病医療に従事するとともに、患者や医療従事者の啓発活動を行ってきました。これまでに、患者・家族との集いを定期的に開催し、病気の正しい理解と、療養上の不安や悩み相談、コメディカルの皆さんとのセミナーを開催してきました。これら3つの団体は「岡山難病医療ネットワーク」(URL: <http://www.ok-nanbyo.jp/>) (図2)を組織して、相互の連絡をとりつつ難病医療に従事してきました。

また、岡山県が設置している「岡山県難病患者相談・支援センター」(岡山県健康づくり財団)とも歩調を合わせて難病に苦しむ患者・家族からの療養相談、就労支援等を実施しています。各都道府県では特定疾患患者の申請・承認業務を行い、その臨床個人票データは毎年、都道府県単位で厚生労働省へ提出され、厚生労働省研究班が臨床統計データとして活用しています。研究班では、治療に直結した最先端の研究を実施しながら、その成果や情報をリアルタイムで地域の難病医療に反映させるべく活動しています。本特集では、岡山を拠点に難病医療に取り組む岡山大学病院の組織と、医療行政機関の活動内容を中心に紹介いたします。



※1 重点研究分野及び横断的基盤研究分野の対象疾患は、臨床調査研究分野の対象疾患と同じ。

図1 平成22年度難病医療への取り組み(厚労科学審議会疾病対策部会第10回難病対策委員会議事資料から引用)

## 岡山県難病医療ネットワーク

**岡山県難病医療連絡協議会**

<http://www.ok-nanbyo.jp/nanbyo/>

入院治療が必要となった重症難病患者さんに適時に適切な入院施設が確保できるように、また、岡山県内関連地域の医療機関の連携により難病医療体制を整備するために組織されました。

**岡山皮膚難病支援ネットワーク**

<http://www.okayama-u.ac.jp/user/derma1/network.htm>

山陽・北四国地域の皮膚難病の患者さんに適切な医療が確保できるように、各地域の医療機関の連携により、難病医療体制を整備するためのネットワークです。

**山陽地区神経難病ネットワーク**

<http://www.okayama-u.ac.jp/user/med/shinkeinaika/network.html>

パーキンソン病や筋萎縮性側索硬化症・脊髄小脳変成症等の、いわゆる神経難病で悩まされている患者さんを、地域の専門医が行政と協力して応援するシステムです。

図2 岡山県難病医療ネットワークのホームページ (URL : <http://www.ok-nanbyo.jp/>)

表1 厚生労働省特定疾患（平成22年現在）

01	ベーチェット病	昭和47年	31	原発性胆汁性肝硬変	平成2年
02	多発性硬化症	昭和48年	32	重症急性膵炎	平成3年
03	重症筋無力症	昭和47年	33	特発性大腿骨頭壊死症	平成4年
04	全身性エリテマトーデス	昭和47年	34	混合性結合組織病	平成5年
05	スモン	昭和47年	35	原発性免疫不全症候群	平成6年
06	再生不良性貧血	昭和48年	36	特発性間質性肺炎	平成7年
07	サルコイドーシス	昭和49年	37	網膜色素変性症	平成8年
08	筋萎縮性側索硬化症	昭和49年	38	プリオン病	
09	強皮症／皮膚筋炎及び多発性筋炎	昭和49年		(1) クロイツフェルト・ヤコブ病	
10	特発性血小板減少性紫斑病	昭和49年		(2) ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病	
11	結節性動脈周囲炎	昭和50年		(3) 致死性家族性不眠症	
	(1) 結節性多発動脈炎		39	肺動脈性肺高血圧症	平成10年
	(2) 顕微鏡的多発血管炎		40	神経線維腫症Ⅰ型／神経線維腫症Ⅱ型	平成10年
12	潰瘍性大腸炎	昭和50年	41	亜急性硬化性全脳炎	平成10年
13	大動脈炎症候群	昭和50年	42	バット・キアリ（Budd-Chiari）症候群	平成10年
14	ピュルガー病（バージャー病）	昭和50年	43	慢性血栓塞栓性肺高血圧症	平成10年
15	天疱瘡	昭和50年	44	ライソゾーム病	
16	脊髄小脳変性症	昭和51年		(1) ライソゾーム病（ファブリー病を除く）	
17	クローン病	昭和51年		(2) ライソゾーム病（ファブリー病）	
18	難治性肝炎のうち劇症肝炎	昭和51年	45	副腎白質ジストロフィー	平成12年
19	悪性関節リウマチ	昭和52年	46	家族性高コレステロール血症（ホモ接合体）	平成21年
20	パーキンソン病関連疾患 ※1		47	脊髄性筋萎縮症	平成21年
	(1) 進行性核上性麻痺		48	球脊髄性筋萎縮症	平成21年
	(2) 大脳皮質基底核変性症		49	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	平成21年
	(3) パーキンソン病		50	肥大型心筋症	平成21年
21	アミロイドーシス	昭和54年	51	拘束型心筋症	平成21年
22	後縦靭帯骨化症	昭和55年	52	ミトコンドリア病	平成21年
23	ハンチントン病	昭和56年	53	リンパ脈管筋腫症（LAM）	平成21年
24	モヤモヤ病（ウイリス動脈輪閉塞症）	昭和57年	54	重症多形滲出性紅斑（急性期）	平成21年
25	ウェゲナー肉芽腫症	昭和59年	55	黄色靭帯骨化症	平成21年
26	特発性拡張型（うっ血型）心筋症	昭和60年	56	間脳下垂体機能障害	平成21年
27	多系統萎縮症 ※2			1. PRL 分泌異常症	
	(1) 線条体黒質変性症			2. ゴナドトロピン分泌異常症	
	(2) オリブ橋小脳萎縮症			3. ADH 分泌異常症	
	(3) シャイ・ドレーガー症候群			4. 下垂体性 TSH 分泌異常症	
28	表皮水疱症（接合部型及び栄養障害型）	昭和62年		5. クッシング病	
29	膿疱性乾癬	昭和63年		6. 先端巨大症	
30	広範脊柱管狭窄症	昭和64年		7. 下垂体機能低下症	

# 特集

難病への取り組み  
難治性疾患に対する地域での取り組み

## 岡山皮膚難病支援ネットワーク

岩月啓氏

岡山大学病院 皮膚科

キーワード：天疱瘡，表皮水疱症，膿疱性乾癬，魚鱗癬様紅皮症，色素性乾皮症

### Cooperative Network for Intractable Skin Diseases in Okayama

Keiji Iwatsuki

Department of Dermatology, Okayama University Hospital

#### 沿革

岡山皮膚難病支援ネットワークは、岡山大学病院皮膚科が「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」に参加したことを契機に、2003年に設立されました。岡山県にはすでに「岡山県難病医療連絡協議会」(榎野博史代表)と「山陽地区神経難病ネットワーク」(阿部康二代表)が活動しており、われわれの「岡山皮膚難病支援ネットワーク」を加えた3団体で、「岡山県難病医療ネットワーク」を組織して難病医療に取り組んできました。設立の主目的は、厚生労働省研究班員として診断に必要な専門的技術を提供し、現代の医療水準における可能な限りの良質な治療を実践し、研究班の研究成果と情報を地域の患者・家族に還元することです。山陽・北四国地域の皮膚難病の診断と治療の拠点病院として皮膚難病医療に取り組んできました。

#### 対象疾患

皮膚科領域の特定疾患である天疱瘡(図1)、膿疱性乾癬(図2)、表皮水疱症(図3, 4)、神経線維腫症I型・II型、魚鱗癬様紅皮症、色素性乾皮症などの稀少難治性皮膚疾患を主な対象疾患にしていますが、膠原病の皮膚病変についてはリウマチ・膠原病内科と連携をとって診療を行っています。

平成22年5月受理  
〒700-8558 岡山市北区鹿田町2-5-1  
電話：086-235-7282 FAX：086-235-7283  
E-mail：keijiwa@cc.okayama-u.ac.jp

#### 拠点病院・協力病院

岡山大学病院皮膚科を拠点病院とし、川崎医科大学附属病院皮膚科と倉敷中央病院皮膚科の協力を得て、山陽、北四国の基幹病院皮膚科との診療連携をとっています。山陽・北四国の広いエリアに在住の患者さんにとって、病院間の診療連携は不可欠です。岡山大学病院が誇る関連病院群があつてこそ実現できたネットワークと言えます。

#### 活動実績

厚生労働省研究班としての研究成果は年次報告書にて閲覧が可能です。そのほかに「難病情報センター」(URL <http://www.nanbyou.or.jp>)を医師・患者向けの広報窓口として、疾患の説明や診療ガイドラインなどを公開しています。

地域においては、日常診療における病・病連携はもちろんですが、大学病院外来から飛び出して、「難病患者・家族の集い」を通して、普段、外来では聞くことができない患者・家族の生の声を聞く機会を大切にしています(表1, 図5)。また、県内の皮膚科関連の諸団体のハブ組織であるNPO法人「専門医による皮膚病診療ネットワーク岡山」のホームページにリンクして情報提供を行い、毎年、「皮膚の日の集い」で難病相談を行ってきました。

#### 展望

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班は、現在、岡山大学病院皮膚科が研究代表を務めています。厚生労働省は2009年に難治性疾患に手厚い研究費配分を英断し、新たに11疾患を特定疾患として新規認定いたし



図1 尋常性天疱瘡



図2 膿疱性乾癬

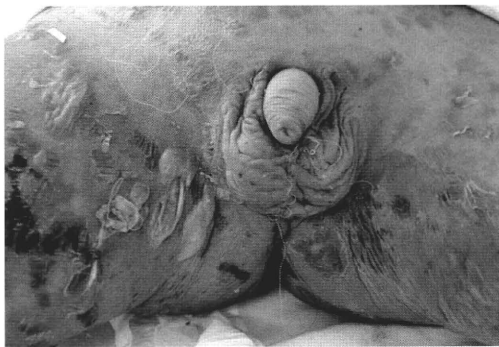


図3 表皮水疱症：Dowling-meara 型  
ケラチン（K5/14）遺伝子変異を伴う。単純型に分類されるため特定疾患の受給対象ではない。



図4 表皮水疱症：劣性栄養障害型  
くり返す水疱形成と瘢痕による合指症



図5 難病患者・家族の集い（平成20年1月）

表1 難病患者・家族の集い 過去開催一覧表（皮膚科関連のみ）

(場所：岡山県南部健康づくりセンター)

日時・タイトル	講師
1. 平成17年10月8日(土) 「もし膿疱性乾癬と言われたらー病気と治療について」	松浦 浩徳 (岡山大学病院 皮膚科)
2. 平成18年2月26日(日) 「表皮水疱症を考える」	松浦 浩徳 (岡山大学病院 皮膚科)
3. 平成18年11月18日(土) 「天疱瘡と上手に付き合うために」	辻 和英 (岡山大学病院 皮膚科)
4. 平成19年1月27日(土) 「神経線維腫症Q&A」	辻 和英 (岡山大学病院 皮膚科)
5. 平成19年11月10日(土) 「先天性表皮水疱症ー最近の話題ー」	辻 和英 (岡山大学病院 皮膚科)
6. 平成20年1月12日(土) 「神経線維腫症と上手に付き合うために」	辻 和英 (岡山大学病院 皮膚科)
7. 平成21年1月10日(土) 「天疱瘡 診断と治療ー最近の話題ー」	大野 貴司 (岡山大学病院 皮膚科)
8. 平成21年2月14日(土) 「膿疱性乾癬ガイドラインについて」	岩月 啓氏 (岡山大学病院 皮膚科)
9. 平成21年11月28日(土) 「皮膚病変からみた混合性結合組織病」 「混合性結合組織病と上手に付き合うために」	岩月 啓氏 (岡山大学病院 皮膚科) 若林 宏 (岡山大学病院 リウマチ・膠原病内科)
10. 平成22年2月6日(土) 「色素性乾皮症診療の実際」 「色素性乾皮症の病態と日常生活での注意点」	岩月 啓氏 (岡山大学病院 皮膚科) 森脇 真一 (大阪医大附属病院 皮膚科)

ました。2010年、民主党政権下においても難病疾患重点化の方針は引き継がれ、生体試料収集の研究班の統合はありましたが、母体である難治性疾患調査研究班への研究費助成額はほぼ維持されました。難病医療に対する我が国の決意と、大学病院に対する期待の大きさを実感いたします。

大学病院が難病に挑戦し、地域の関連病院と協力し

て難病医療に取り組むプロトタイプが岡山にあります。多数の関連病院に優秀な臨床医を輩出している岡山大学病院ゆえに可能な医療体制です。先端医療を地域において実践するトランスレーショナルリサーチのモデル事業として難病医療を推進していきたいと考えています。



[VIII]

研究成果の刊行に関する一覧表