

**厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書**

膿疱性乾癬（汎発型）の診断・重症度基準と診療ガイドライン改訂

研究分担者 **岩月啓氏** **岡山大学大学院医歯薬学総合研究科
皮膚科学 教授**
照井 正 **日本大学医学部皮膚科学系皮膚科学分野
教授**

【研究要旨】

新知見と現在の医療水準に適合させるために 1) 膿疱性乾癬（汎発型）の診断基準を見直し、2) 臨床統計データや臨床試験への応用を勘案した重症度基準、3) 臨床調査個人票を作成した。同時に、4) 2010 年に発表した膿疱性乾癬（汎発型）診療ガイドラインを改訂した。新たな診療ガイドラインには、生物学的製剤や本邦で開発された顆粒球・単球吸着除去療法(GMA)を組み入れた。さらに、5) 小児慢性特定疾患における膿疱性乾癬（汎発型）と齟齬がないように整合性をとった。6) 難病指定医講習会テキスト作成と7) 難病情報センターと当研究班ホームページの掲載記述改訂を行い、医療関係者および患者との情報共有と啓発を行った。次年度にむけて、8) 皮膚難病に関する国際シンポジウム(2015年12月13日：岡山市)と、9) 診療ガイドライン普及と評価を目的として二回目のQOL調査を予定している。

共同研究者

杉浦一充 名古屋大学医学部皮膚科准
教授

新関寛徳 国立成育医療研究センター
皮膚科医長

5) 小児慢性特定疾患との整合性

6) 難病指定医講習会テキスト作成

7) Web 記事と FAQ 改訂

8) 皮膚難病に関する国際シンポジウム開催準備

9) 診療ガイドライン普及・評価を目的とする QOL 調査準備

A . 研究目的

分担研究者として、次の研究目的を設定した。

- 1) 膿疱性乾癬（汎発型）診断基準改訂
- 2) 同重症度基準改訂
- 3) 臨床調査個人票改訂
- 4) 同診療ガイドライン改訂

B . 研究方法

- 1) 膿疱性乾癬（汎発型）診断基準改訂
膿疱性乾癬に関する新知見をもとに、現代医療水準に適合した診断基準に改訂する。

2) 同重症度基準改訂

臨床疫学調査データをもとに、特定疾患の認定に関する重症度分類を見直す。同時に、国際臨床試験の効果判定にも適合する基準を検討する。

3) 臨床調査個人票改訂

特定疾患申請と更新申請と、全国統一の患者登録のデータベース化のために必要項目を見直し、Web版に適合する項目設定にする。

4) 同診療ガイドライン改訂

生物製剤や新医療機器を組み入れた診療ガイドラインに改訂する。日本皮膚科学会承認と日本皮膚科学会誌への掲載を待って、英訳版を発表する。

5) 小児慢性特定疾患との整合性

小児慢性特定疾患における膿疱性乾癬(汎発型)と齟齬が生じないように、担当委員会と調整を行う。

6) 難病指定医講習会テキスト作成

難病指定医や医療関係者のために膿疱性乾癬(汎発型)に関するテキストを作成する。

7) Web記事とFAQ改訂

当研究班ホームページと難病情報センターの膿疱性乾癬(汎発型)に関する記述を最新版に改訂する。

8) 皮膚難病に関する国際シンポジウム開催準備

膿疱性乾癬(汎発型)や他の皮膚難病に関する国際的情報共有を目的として、平成27年12月13日に国際シンポジウムを予定し、その準備を行う。

9) 診療ガイドライン普及・評価を目的とするQOL調査準備

診療ガイドライン公開後の患者QOLを調査し、平成17-18年度のSF-36v

を用いたQOLの横断的調査結果と比較する(平成29年度までの継続課題)。

C. 研究結果

1) 膿疱性乾癬(汎発型)診断基準改訂

当研究班で作成した診断基準(2010年)が、日本皮膚科学会において承認を得た(平成24年1月24日理事会)ことを付記して使用することを確認した。

2) 同重症度基準改訂

当研究班で作成した重症度基準(2010年)(日本皮膚科学会理事会で承認)を用いることが妥当であると確認した。

3) 臨床調査個人票改訂

臨床調査個人票(新規、更新)を現代医学水準に合わせ、データベース化とWeb入力に対応するように改訂し、最終校正の段階である。

4) 同診療ガイドライン改訂

改訂作業を完了し、日本皮膚科学会によるパブリックコメントをもとに微修正のあと(平成27年3月中)、日本皮膚科学会理事会承認を得て、機関誌である日本皮膚科学会誌に掲載され、日本皮膚科学会のホームページで公開される見込みである。

5) 小児慢性特定疾患との整合性

担当委員会と意見交換し、疾患概要を小児慢性特定疾患センターホームページ(www.shouman.jp)に掲載した。

6) 難病指定医講習会テキスト作成

難病指定医講習会テキストを作成完了した。

7) Web記事とFAQ改訂

当研究班ホームページ (kinan.info) および難病情報センターホームページ (www.nanbyou.or.jp) の記述内容の整合性をとり、*IL36RN* や *CARD14* 遺伝子変異など新知見を盛り込んだ内容として掲載した (資料 1)。

8) 皮膚難病に関する国際シンポジウム開催準備

皮膚科関連の難病研究班である「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 (天谷班)」、「強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業 (尹班)」、「神経皮膚症候群に関する診療科横断的検討による科学的根拠に基づいた診療指針の確立 (錦織班)」の 3 班合同で、国際シンポジウム (平成 27 年 12 月 13 日、岡山市) を開催準備中である。

9) 診療ガイドライン普及・評価を目的とする QOL 調査準備: 平成 26 年度中に一次調査を行う。

D. 考 察

膿疱性乾癬 (汎発型) の診断と重症度判定の基準が整い、症例登録データベース化を実施する基盤が確立した。診療ガイドラインも改訂作業は終了し、医療者向けの診療手引きもすでに関係機関に配布している。次年度の診療ガイドライン英訳化、国際シンポジウム開催と診療ガイドラインの評価を含めた QOL 調査を予定している。

E. 結 論

厚労省難治性疾患克服研究事業 (政策研究) の分担研究の目標としてあげた課題を達成してきた。新難病診療体

制に向けての準備は遅滞なく進めることができた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表 (平成 26 年度)

論文発表

1. Ito T, Furukawa F, Iwatsuki K, Matsue H, Shimada S, Takigawa M, Tokura Y. Efficacious treatment of psoriasis with low-dose and intermittent cyclosporin microemulsion therapy. *J Dermatol* 2014; 41: 377-381.
2. Sakaguchi M, Murata H, Aoyama Y, Hibino T, Putranto EW, Ruma IM, Inoue Y, Sakaguchi Y, Yamamoto K, Kinoshita R, Futami J, Kataoka K, Iwatsuki K, Huh NH. DNAX-activating protein 10 (DAP10) membrane adaptor associates with receptor for advanced glycation end products (RAGE) and modulates the RAGE-triggered signaling pathway in human keratinocytes. *J Biol Chem* 2014; 289: 23389-402.
3. Fujisawa D, Kashiwakura JI, Kita H, Kikukawa Y, Fujitani Y, Sasaki-Sakamoto T, Kuroda K, Nunomura S, Hayama K, Terui T, Ra C, Okayama Y. Expression of Mas-related gene X2 on mast cells is upregulated in the skin of patients with severe chronic urticaria. *J Allergy Clin Immunol* 2014; 134: 622-633.
4. Mabuchi T, Ota T, Manabe Y, Ikoma N, Ozawa A, Terui T, Ikeda S, Inoko H, Oka A. HLA-C*12:02 is a susceptibility factor in late-onset type of psoriasis in Japanese. *J Dermatol* 2014; 41: 697-704.

5. Nunomura S, Okayama Y, Terui T, Ra C.
Treatment of murine mast cells with
IgE κ and protein L enhances apoptotic
cell death induced by IL-3 withdrawal.
Biochem Biophys Res Commun. 2015;
456: 700-5.
6. 照井正. 健康保険組合レセプト情報
を利用した乾癬の実態調査. 臨床医
薬 2014; 30: 279-285.

学会発表

1. 照井正. 教育講演 1 皮膚難病への挑
戦. 膿疱性乾癬 update: 基礎と臨床
- 膿疱性乾癬 (汎発型) 診療ガイド
ラインの改訂 -. 第 113 回日本皮膚
科学会総会、国立京都国際会館、2014
年 5 月 30 日
2. Terui T. Do we have standardized
approaches for GPP? Japanese
perspective for harmonized approaches
in GPP. In Course entitled 'Unmet
Needs and Emerging Therapies in
Psoriasis' 3rd Eastern Asia Dermatology
Congress (EADC) in Jeju, Korea, Sep. 24,
2014.

H . 知的所有権の出願・登録状況 (予定を含む)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし