

【定義】

膿疱性乾癬（汎発型）は、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稀な疾患である。病理組織学的に Kogoj 海綿状膿疱を特徴とする角層下膿疱を形成する。尋常性乾癬皮疹が先行する例としない例があるが、再発を繰り返すことが本症の特徴である。経過中に全身性炎症反応に伴う臨床検査異常を示し、しばしば粘膜症状、関節炎を合併するほか、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。

1 主要項目

- 1) 発熱あるいは全身倦怠感等の全身症状を伴う。
 - 2) 全身または広範囲の潮紅皮膚面に無菌性膿疱が多発し、ときに融合し膿海を形成する。
 - 3) 病理組織学的に Kogoj 海綿状膿疱を特徴とする好中球性角層下膿疱を証明する。
 - 4) 以上の臨床的、組織学的所見を繰り返し生じること。ただし、初発の場合には臨床経過から「3. 膿疱性乾癬（汎発型）の除外項目」記載の事項を除外できること。
- 以上の4項目を満たす場合を膿疱性乾癬（汎発型）（確実例）と診断する。
主要項目2)と3)を満たす場合を疑い例と診断する。

2. 膿疱性乾癬（汎発型）診断の参考項目

1) 重症度判定および合併症検索に必要な臨床検査所見

- (1) 白血球増多、核左方移動
- (2) 赤沈亢進、CRP 陽性
- (3) IgG 又は IgA 上昇
- (4) 低蛋白血症、低カルシウム血症
- (5) 扁桃炎、ASLO 高値、その他の感染病巣の検査
- (6) 強直性脊椎炎を含むリウマトイド因子陰性関節炎
- (7) 眼病変（角結膜炎、ぶどう膜炎、虹彩炎など）
- (8) 肝・腎・尿所見：治療選択と二次性アミロイドーシス評価

2) 膿疱性乾癬（汎発型）に包括しうる疾患

- (1) 急性汎発性膿疱性乾癬（von Zumbusch 型）：膿疱性乾癬（汎発型）の典型例。
 - (2) 疱疹状膿痂疹：妊娠、ホルモンなどの異常に伴う汎発性膿疱性乾癬。
 - (3) 稽留性肢端皮膚炎の汎発化：厳密な意味での本症は稀であり、診断は慎重に行う。
 - (4) 小児汎発性膿疱性乾癬：circinate annular form は除外する。
- 3) 一過性に膿疱化した症例は原則として本症に包含されないが、治療が継続されているために再発が抑えられている場合にはこの限りではない。

3. 膿疱性乾癬（汎発型）の除外項目

- 1) 尋常性乾癬が明らかに先行し、副腎皮質ホルモン剤などの治療により一過性に膿疱化した症例は原則として除外するが、皮膚科専門医が一定期間注意深く観察した結果、繰り返し容易に膿疱化する症例で、本症に含めた方がよいと判断した症例は、本症に含む。
- 2) circinate annular form は、通常全身症状が軽微なので対象外とするが、明らかに汎発性膿疱性乾癬に移行した症例は、本症に含む。
- 3) 一定期間の慎重な観察により角層下膿疱症、膿疱型薬疹（acute generalized exanthematous pustulosis を含む）と診断された症例は除く。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

膿疱性乾癬(汎発型)の重症度分類基準(2010 年)

A 皮膚症状の評価	紅斑、膿疱、浮腫(0-9)
B 全身症状・検査所見の評価	発熱、白血球数、血清 CRP、血清アルブミン(0-8)

重症度分類(点数の合計)

軽症(0-6)

中等症(7-10)

重症(11-17)

A. 皮膚症状の評価(0-9)

	高度	中等度	軽度	なし
紅斑面積(全体)*	3	2	1	0
膿疱を伴う紅斑面積**	3	2	1	0
浮腫の面積**	3	2	1	0

* 体表面積に対する%(高度:75%以上、中等度:25 以上 75%未満、軽度:25%未満)

** 体表面積に対する%(高度:50%以上、中等度:10 以上 50%未満、軽度:10%未満)

B. 全身症状・検査所見の評価(0-8)

スコア	2	1	0
発熱(℃)	38.5 以上	37 以上 38.5 未満	37 未満
白血球数(/ μ L)	15,000 以上	10,000 以上 15,000 未満	10,000 未満
CRP(mg/dl)	7.0 以上	0.3 以上-7.0 未満	0.3 未満
血清アルブミン(g/dl)	3.0 未満	3.0 以上-3.8 未満	3.8 以上

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。