

# н

### 監修医よりひとこと

監修:東京医科大学皮膚科学分野 特任教授 大久保 ゆかり先生



掌蹠膿疱症は、主に手のひら(手掌)や足の裏(足蹠)に発症し、人目につく部位や足の痛みによる歩行困難など日常生活に大きな影響をもたらします。また、患者さんによっては関節症状を合併する場合もあり、痛みによってQOL(生活の質)が大きく損なわれます。

掌蹠膿疱症は、症状の改善と再発を繰り返す慢性疾患です。 幸いにも、近年は治療法の選択肢も増えており、患者さんのライフ スタイルに合わせて適切な治療を続けていくことが重要です。

本冊子は、疾患のことや治療のことを中心に、掌蹠膿疱症の 治療を前向きに進める上で、大切な情報をまとめております。 掌蹠膿疱症の理解を深め、日常生活を安心してお過ごしいた だけるようにご活用いただければ幸いです。

治療を進めていく中で、少しでも不安なことや気になることがあれば、ぜひ主治医に相談してみてください。

#### 目 次

病気について

掌蹠膿疱症とは	2
掌蹠膿疱症の症状	3
掌蹠膿疱症が起こる仕組み	5
掌蹠膿疱症の悪化因子	6
営蹄膿病症の診断と検査	7

掌蹠膿疱症の合併症......8

#### 治療について

掌蹠膿疱症の治療9
生活の改善と悪化因子の除去11
対症療法13

#### 医療費について

活用できる医療費制度について .....17

# 掌蹠膿疱症とは

### ■ 掌蹠膿疱症とはどのような病気か

掌蹠膿疱症は、手のひら(手掌)と足の裏(足蹠)の両方、又はどちらかに無菌性の水ぶくれ(水疱)や膿のふくろ(膿疱)が繰り返しできる慢性の病気です。症状が人目につく部位にできること、歩行時の足の痛み、関節痛を伴う場合もあり、QOL(生活の質)が低下することがあります。



### ■ 掌蹠膿疱症にかかっている人はどのくらいいるか

日本国内で、掌蹠膿疱症と診断された方は、全人口の約 $0.1\sim0.2\%^{1,2}$ 、約 $14万人^{1}$ と報告されています。

女性がわずかに多く、男女比は1:1.1でした2)。

年代別では、30代~50代に多くみられ、発症年齢の平均は41.1歳でした $^2$ )。

- 1) Kubota K, st al.: BMJ Open, 5, 1: e006450 (2015)
- 2) 平野 宏文, 大久保ゆかり: PPPフロンティア, 3:6-10(2018)

### ○ 掌蹠膿疱症は人にうつるの?

掌蹠膿疱症の水疱や膿疱は無菌性、つまり細菌などがいないものと定義されています。ですので、掌蹠膿疱症の方の水疱や膿疱に他の人が触れても、症状がうつることはありません。

#### 病気について

# 掌蹠膿疱症の症状

### ■ 掌蹠(手のひら、足の裏)の症状

主な症状は手のひらや足の裏にできる水ぶくれ(水疱)や、膿のふくろ(膿疱)です。 症状は小さな水疱から始まり、でき始めにはかゆみを伴うこともあります。

水疱が変化すると、中心に白血球が集まった膿疱を含む膿疱化水疱を経て膿疱へと変わり、やがてかさぶた(痂疲)となり、はがれ落ちます。

症状が進行すると炎症による赤み(紅斑)が発症し、かさぶた状のもの(鱗屑)がみられるようになります。

これらの症状や炎症を繰り返すうちに、角質が厚くなってひび割れができると歩行 のたびに痛みが伴います。



### ■ 掌蹠以外の症状

手のひらや足の裏以外にも、足の甲、膝、ふともも、お尻、肘などに、落屑(はがれ落ちた鱗屑)を伴う紅斑や小さな膿疱がみられることがあります。患者さんの約30%に爪症状があらわれ<sup>3)</sup>、爪の甲に厚みが出るといった症状が特徴的です。なお、爪症状があると、OOL(生活の質)が低下するという報告<sup>4)</sup>もあります。

- 3) Hiraiwa T, et al.: Int J Dermatol, 56, 2: e28-e29 (2017)
- 4) Masuda-Kuroki K. et al.: J Dermatol Sci. 106, 1: 29-36 (2022)

### 自分で水疱や膿疱をつぶして中身を出してもよい?

消毒が不十分な手や器具で、水疱や膿疱をつぶすことによって、細菌などに感染するおそれもあるのでやめましょう。水疱や膿疱による痛みが強い場合は、医師に相談しましょう。

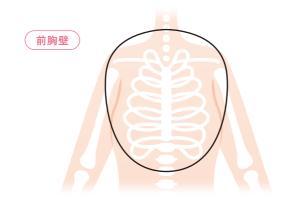
### ● 骨関節症状

しょうせき

症状は、前胸壁(胸骨、鎖骨、肋骨及びその周辺部位や結合部)に発症することが多く、これら以外にも首、背中、腰、手足などの骨に生じることもあります。 しばしば強い痛みを伴うことによりQOL(生活の質)が大きく損なわれることがあります。

患者さんによっては、これらの骨関節症状が皮膚症状よりも先にあらわれる 場合もあります。

5) Sonozaki H, et al.: Ann Rheum Dis, 40, 6: 547-553 (1981)



### ① なぜ掌蹠膿疱症は手のひらや足の裏に発症するの?

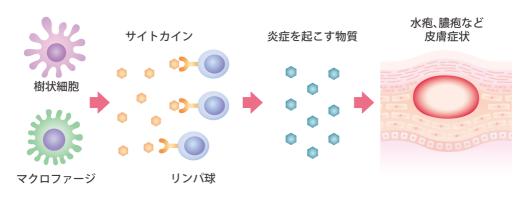
現時点で最も有力視されている仮説が、手のひらや足の裏には、他の部位と比較すると非常に多くのエクリン汗腺(主に体温調節のために汗を出す汗腺)が存在していることです<sup>6)</sup>。掌蹠膿疱症の病態とエクリン汗腺との関連性については以前から指摘されていました。

6) 日本皮膚科学会掌蹠膿疱症診療の手引き策定委員会: 日皮会誌, 132, 9: 2055-2113(2022)

# 掌蹠膿疱症が起こる仕組み

人間には、病原体などの異物の侵入から体を守るため、免疫というはたらきがあります。その際、サイトカインと呼ばれるたんぱく質が体内で産生され、免疫を調整しています。サイトカインにはたくさんの種類があり、炎症を起こしたり、逆に炎症を抑えたりするはたらきをしています。

掌蹠膿疱症の原因は明らかではありませんが、何らかの原因により炎症を起こすサイトカインが過剰に産生されてしまい、本来、異物を排除するための防御反応が必要以上に起きてしまうことによってさまざまな皮膚症状があらわれるのではないかと考えられています。



リンパ球・樹状細胞・マクロファージは、白血球の一つであり、免疫において中心的な役割を果たす細胞です。

(イメージ図)

### ○ 掌蹠膿疱症は遺伝するの?

掌蹠膿疱症が遺伝するという明確なデータはありません。※

※:2023年11月現在

## 掌蹠膿疱症の悪化因子

掌蹠膿疱症の原因は明らかではないものの、悪影響を与えるもの(悪化因子)は解明されつつあります。

#### ●喫煙

掌蹠膿疱症の患者さんの喫煙率は、約70~90%と非常に高いことがわかっています $^6$ )。 また、喫煙は掌蹠膿疱症の発症や症状悪化に関連するとされています $^6$ )。

禁煙のみで治癒することはほとんどありませんが、禁煙が治療効果の向上に繋がる傾向があると考えられています<sup>6)</sup>。

#### へんとうえん ふくびくうえん びょうそうかんせん

#### 扁桃炎、副鼻腔炎、歯周炎など(病巣感染)

病巣感染とは、体のどこかに軽度又は無症状の慢性の細菌感染があり、それが引き金となって、体の他の部位に別の病気を引き起こすことを言います。

掌蹠膿疱症では、扁桃炎、副鼻腔炎、歯周炎などの病巣感染が無症状で発症に関わることが多いため、患者さんご自身ではなかなか気づきにくいと考えられます。 掌蹠膿疱症の中で、いずれかの病巣がみられる頻度は約80%と言われています<sup>6)</sup>。 また、病巣感染の中で歯周炎、扁桃炎が最も多くみられると報告されています<sup>6)</sup>。

#### ☞ 扁桃 p12

6) 日本皮膚科学会掌蹠膿疱症診療の手引き策定委員会: 日皮会誌, 132, 9: 2055-2113(2022)

### ○ 掌蹠膿疱症は金属アレルギーが関係しているの?

- 一部に、金属アレルギーが関係している症例も報告されていますが<sup>7)</sup>、アレルゲンとなる金属を取り除く、例えば歯の詰め物を取り換えるよりも先に、歯周炎などの歯科治療を優先することが勧められます。実際に、歯に使われていた金属を取り除いても取り除かなくても、皮膚症状の改善度に違いはみられなかったという報告があります<sup>8)</sup>。
- 7) Nakamura K, et al.: J Am Acad Dermatol, 42, 6: 1021-1025 (2000)
- 8) Masui Y. et al.: J Eur Acad Dermatol Venereol. 33, 4: e180-e181 (2019)

# 掌蹠膿疱症の診断と検査

### ●診断について

診断にあたり、手のひらや足の裏にできる他の疾患との鑑別が重要です。 例えば、掌蹠膿疱症の膿疱は無菌であるため、足の症状について足白癬(水虫)などの感染症を除外することができます。

患者さんの症状によっては、さまざまな診療科が関わる場合もあります。

### ●皮膚科で行う検査

#### ● ダーモスコピー

ダーモスコープというライト付きの拡大鏡を 用いた検査のことで、皮膚の状態を詳しく観察 します。

#### ひふせいけん **皮膚牛検**

皮膚の一部を切り取り、細胞を詳しく調べる 検査です。ダーモスコピーなどでは診断がつか ない場合に行います。皮膚生検は局所麻酔を して行いますが、入院の必要はありません。



#### ●真菌検査

掌蹠膿疱症と足白癬を鑑別するために、真菌の有無を確認します。

### ■ 整形外科、リウマチ科で行う検査

#### ●画像検査

骨や関節に痛みがある場合、X線検査やMRI検査を行います。

### ■歯科検診

X線検査やCT検査を行い、歯周炎などの病巣感染の有無を確認します。

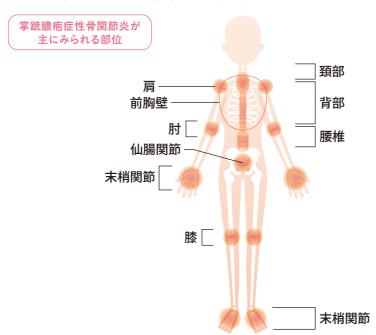
## 掌蹠膿疱症の合併症

# ■ 掌蹠膿疱症性骨関節炎

掌蹠膿疱症の合併症として最も多くみられるのは、骨関節炎で約 $10\sim30\%$ と報告されています $^{5)}$ 。

#### ☞ 骨関節症状 p4

5) Sonozaki H, et al.: Ann Rheum Dis, 40, 6: 547-553 (1981)



日本脊椎関節炎学会編、掌蹠膿疱症性骨関節炎診療の手引き2022、文光堂、2022、41-43 Yamamoto T, et al.: Int J Dermatol, 59, 4: 441-444 (2020)

### ● 糖尿病、脂質異常症、甲状腺疾患なども

骨関節炎以外にみられる掌蹠膿疱症の合併症には、糖尿病、脂質異常症、甲状腺疾患(橋本病、バセドウ病)、高血圧、精神科疾患(うつ、精神的ストレス)などがあります。

合併する疾患が、掌蹠膿疱症の病状や治療に影響する可能性もあるため、 それぞれの治療は並行して行うことが大切です。

# 掌蹠膿疱症の治療

掌蹠膿疱症の治療では、生活指導、悪化因子の除去や薬物療法などさまざまな治療を組み合わせることで症状をコントロールすることが大切です。近年は、治療選択肢も増えており、患者さんお一人お一人のライフスタイルに合った治療法を選択することができるようになりました。患者さんご自身が納得できる治療について医師と相談してみましょう。



### ○ 掌蹠膿疱症の治療はどのくらい時間がかかるの?

掌蹠膿疱症の治療期間は平均3~7年とされています $^{9}$ )。なお、治療をせずに自然に症状がおさまったケースは報告されていません。

禁煙や病巣感染(歯周炎、扁桃炎など)の治療により、掌蹠膿疱症の症状をコントロールできると期待されています。また、対症療法により、症状を抑えて生活上の問題を減らすことも大切です。

9) 照井下, 他: 掌蹠膿疱症, 最新皮膚科学大系, 中山書店, 2002, 6, 226-231

#### 掌蹠膿疱症の治療一覧

生活の改善と悪化因子の除去	禁煙 口腔ケア 病巣感染の治療
たいしょうりょうほう <b>対症療法</b>	外用療法 紫外線(光線)療法 内服療法

対症療法:病気の原因を取り除く治療ではなく、病気により起こっている症状(発疹、かゆみ、 痛みなど)を抑えるために行う治療のこと

生物学的製剤

/用・/・など/とがんのんのうに口 //日/水・

病巣感染:扁桃炎、副鼻腔炎、歯周炎など

### ○ 毎日の生活で心がけることはある?

掌蹠膿疱症は、感染症や腸内環境の悪化が病状や治療に悪影響を及ぼすとされています。睡眠不足や過度なストレスにより免疫バランスを崩すこともあります。 健康を保つために必要とされる、バランスのとれた食事、適度な運動、十分な睡眠という規則正しい生活を送ることを心がけましょう。

# 生活の改善と悪化因子の除去

### ● 禁煙しましょう

喫煙は掌蹠膿疱症を引き起こしたり、悪化 させる要因の一つです。

また、喫煙を続けることで、掌蹠膿疱症の 治療効果が低下するとされています<sup>10)</sup>。

治療を開始する時点で、禁煙を同時に行う ことが重要です。

10) 藤城幹山, 他: 日皮会誌, 125, 9, 1775-1782(2015)



### ■ 口腔ケアもしっかりと

進行した虫歯や歯周炎などの病巣感染は、掌蹠膿疱症を引き起こしたり、悪化させる要因の一つです。

そのため、皮膚科医のみならず歯科医とも今後の治療法についてしっかりと話すことが重要です。

歯の治療により、患者の約60%に掌蹠膿疱症の症状の改善がみられた報告もあります<sup>11)</sup>。日頃から口腔ケアはしっかりと行いましょう。

11) Kouno M, et al.: J Dermatol, 44, 6: 695-698 (2017)



### ■扁桃炎、副鼻腔炎、歯周炎など(病巣感染)の治療

扁桃炎、副鼻腔炎、歯周炎といった病巣感染が疑われる場合には、その治療を 行います。

通常は、そのほとんどが治療の対象にならない無症状ですが、掌蹠膿疱症の 発症や慢性化の原因に関連していると考えられており、発症の原因を探ること が重要になります。

病巣感染治療では、皮膚科、整形外科、リウマチ科のみならず、耳鼻科、歯科などさまざまな診療科が連携して、病巣感染治療を行うことが大切です。

具体的には扁桃炎、副鼻腔炎は耳鼻咽喉科で、歯周炎は歯科で状態を確認し、 それぞれ治療を進めていきます。

#### 扁桃の位置

歯周炎などの歯性病巣の治療を行っても症状が改善しない場合に、口蓋扁桃の摘出手術を行う場合があります。

山本俊幸編: 乾癬・掌蹠膿疱症 病態の理解と治療最前線, 中山書店, 2020, p.386





# 対症療法

### ■ 外用療法(塗り薬による治療)

ステロイド外用薬や活性型ビタミンD₃外用薬を使います。あわせて、保湿剤を使うこともあります。

塗り薬は、医師から指定された部位に、やさしくのばして塗ります。ごしごしすり こんだり、鱗屑を無理にはがすと悪化するおそれがあるのでやめましょう。

塗り薬を付けた後や、患部のかき壊し予防に、チューブ型の包帯を使うこともあります。チューブ型の包帯は、手のひら、足の裏に通すだけで簡単に使えます。



### ○ 市販のハンドクリームを使ってもいい?

市販のハンドクリームには、さまざまな成分が含まれているため、掌蹠膿疱症の症状に 影響する可能性があります。まずは医師にご相談ください。

### ■紫外線(光線)療法

皮膚症状に対して行われる治療法です。週に1度程度の通院が複数回必要です。 照射する紫外線の波長の違い(UVA、UVB)で治療方法が異なります。 紫外線を照射する前に、塗り薬や飲み薬を使用する治療方法もあります。

#### 紫外線療法の一例(PUVA療法)





### ○ 自分で日焼けをすれば治るの?

単に日焼けをしたからといって、掌蹠膿疱症がよくなることはありません。 むしろ、日焼けサロンなどで過度の日焼けをすることは、光による老化促進だけ でなく発がん作用も懸念されます。わからないことがあれば医師にご相談くだ さい。



# 対症療法(つづき)

### ● 内服療法(飲み薬による治療)

外用療法や紫外線療法で効果が認められない場合、内服療法が行われることが あります。

骨関節炎による痛みに対しては、他の治療と合わせて痛み止めが用いられること があります。



# ■生物学的製剤

掌蹠膿疱症の治療選択肢の一つとして、生物学的製剤と呼ばれるおくすりを 数週間おきに注射する治療があります。

生物学的製剤とは、生物から作られる物質(たんぱく質など)を応用して作られた薬剤です。

掌蹠膿疱症の治療に使う生物学的製剤は、炎症の原因であるサイトカイン (IL-17やIL-23)にはたらきかけることで、炎症を抑えます。

この治療が受けられるかどうかは医療機関によって異なります。詳しくは医師 にご相談ください。

#### **☞** サイトカイン p5



# 活用できる医療費制度について

掌蹠膿疱症の治療は長期にわたることが多く、治療方法によっては、医療費が高額になることがあります。ここでは、医療費の自己負担額を軽減させる制度について紹介します。

なお、詳しくは、ご加入の公的医療保険(健康保険組合、国民健康保険など)やお住まいの市区町村にお問い合わせください。

### ●高額療養費制度

医療機関や薬局の窓口で支払う医療費(自己負担額)が1ヵ月(各月の1日から末日まで)で上限額を超えた場合、その超えた額が支給される制度です。上限額は、年齢や所得に応じて定められています。ご加入の公的医療保険に、高額療養費の支給申請書を提出又は郵送することで支給が受けられます。

注: 先進医療などの保険外診療、入院時の食事代や差額ベッド代などは対象外です。

#### 限度額適用認定証(事前の申請)

事前に「限度額適用認定証」、又は「限度額適用・標準負担額減額認定証」(住民税非課税の方)の交付を受け、医療機関等の窓口に提示すると、以降の支払いが自己負担の上限額までとなります。年齢や所得により、手続き方法や提示するものが異なります。

なお、マイナンバーカードを所持している方は、マイナンバーカードを利用できる医療機関では、「限度額適用認定証」がなくても、顔認証付きカードリーダーで情報提供に同意をすることにより、上限額以上の一時支払いの手続きが不要になります。

#### ●世帯合算

お一人で複数の医療機関の受診や、同じ公的医療保険に加入している同一世帯の方の 受診について、窓口でそれぞれお支払いいただいた自己負担額\*を月単位で合算する ことができます。その合算額が一定額を超えたときは、超えた分を高額療養費として支給 します。69歳以下の方と70歳以上の方で条件が異なります。

※:個人ごと、1ヵ月ごと、医療機関ごと、入院・外来・歯科別で計算します。

#### ● 多数回該当

過去12ヵ月以内に3回以上、高額療養費の払い戻しを受けた場合は、4回目から「多数回」該当となり、自己負担額の上限額が下がります。69歳以下の方と70歳以上の方で条件が異なります。

### ●付加給付

健康保険組合によっては、「付加給付」として、高額療養費制度の上限額よりも 低い上限額を設定しているところもあります。付加給付の有無とその上限額に ついては、ご加入の健康保険組合にご確認ください。

### ● 医療費控除

1年間(1月1日~12月31日)に一定額以上の医療費を支払ったとき、税務署に確定申告を行うことで所得税が還付される場合があります。次の計算式によって算出した金額が医療費控除として所得金額から差し引かれます。

注:医療費控除により軽減される税額は、その方に適用される税率により異なります。

その年中に 支払った医療費 保険金などで 補てんされる金額 10万円又は所得金額の5% (どちらか少ない額) 医療費控除額 (最高200万円

### **② 掌蹠膿疱症は難病に指定されていますか?**

掌蹠膿疱症は国が定める指定難病ではありません。

厚生労働省:高額療養費制度を利用される皆さまへ(平成30年8月診療分から)

[https://www.mhlw.go.jp/content/000333279.pdf(最終アクセス2024年4月)]

国税庁:医療費を支払ったとき

[https://www.nta.go.jp/publication/pamph/koho/kurashi/html/04\_1.htm(最終アクセス2024年4月)]

#### 医療機関名