

# 11章 血管炎・紫斑・その他の脈管疾患

血管炎はその炎症主座の動・静脈径により数種類に大別されている（Chapel-Hill 分類，図 11.1）。皮膚の血管炎では臨床的に紫斑や潰瘍を形成することが多く，紫斑の出現によって血管炎の早期発見にもつながる場合があり，皮膚科医の果たす役割として重要である。

紫斑は，真皮ないし皮下組織への出血により，外見上赤紫色の皮膚変化をきたしたものの総称で，その出血の大きさから点状出血（petechia；直径 3 mm 程度まで），斑状出血（ecchymosis；直径 2 cm 程度まで）などに分類されている。紫斑を生じる原因としては，①血管の異常（血管炎，ないし高圧などの機械的損傷），②血流の異常（高 $\gamma$ グロブリン血症など。全身性疾患に伴うことが多い），③血小板の減少や機能異常によるもの，④凝固因子の異常によるもの（DIC など）などがあげられるが，原因不明なものも少なくない。本章ではこれらの病態を呈する疾患と，動静脈やリンパ管の循環障害による疾患について解説する。

## 血管炎 vasculitis

### A. 小血管の血管炎

#### 1. 皮膚小血管性血管炎 ★ cutaneous small-vessel vasculitis；CSVV

同義語：白血球破碎性血管炎（leukocytoclastic vasculitis），壊死性血管炎（necrotizing vasculitis），皮膚アレルギー性血管炎（cutaneous allergic vasculitis）

#### Essence

- 好中球の皮膚小血管周囲への細胞浸潤を特徴とする疾患群。
- 血管炎の生じる深さによって，紅斑や紫斑，丘疹，水疱，潰瘍など多彩な臨床像を呈する。
- Henoch-Schönlein 紫斑は本疾患の特殊型。

#### 定義

皮膚小血管性血管炎は広義には，病理学的に血管周囲に好中球を主体とする細胞浸潤と，血管壁のフィブリノイド変性を伴う，いわゆる白血球破碎性血管炎の像を呈する疾患の総称と定義される。Henoch-Schönlein 紫斑や蕁麻疹様血管炎も広義には皮膚小血管性血管炎に含まれるが，特殊型として通常は独立疾患としてとらえる。狭義には真皮（中～深層まで）を主体とした小血管炎による疾患をさすことが多い。



皮膚小血管性血管炎（cutaneous small-vessel vasculitis）の一例  
紫斑，丘疹，結節，膿疱，水疱，びらん，潰瘍などが混在する局面。疼痛を伴う。

**皮膚アレルギー性血管炎** MEMO   
allergic vasculitis, vasculitis allergica cutis (Ruiter)  
真皮の上層～中層を血管炎の主座とし，全身症状をほとんど伴わない皮膚小血管性血管炎を皮膚アレルギー性血管炎と呼ぶことがある。本邦ではよく用いられる病名であるが，国際的には普及していない診断名であるため，本書ではあえて使わず，皮膚小血管性血管炎という診断名に統一している。

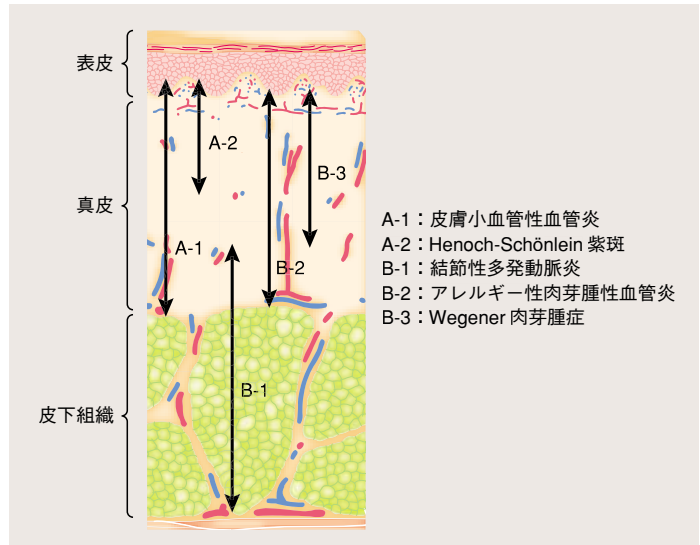


図 11.1 血管炎の生じる血管の太さと表皮からの深度

### 症状

とくに両側下肢において、紫斑、蕁麻疹や多形紅斑に類似した紅斑性病変、丘疹、結節、膿疱、水疱、びらん、潰瘍などが生じる（図 11.2）。これらの皮膚症状に伴って、腎炎、肺浸潤、胸膜炎、急性腹症、脳神経症状、痙攣発作、頭痛、心筋炎、心外膜炎などの内臓病変をきたすこともある。

### 病因

細菌やウイルス、薬剤などの抗原と抗体との反応した免疫複合体が、細動静脈の血管壁に沈着し、免疫系を活性化させて血管炎を生じさせる（Ⅲ型アレルギー反応）。外来抗原としては、ペニシリンやサルファ薬などの薬剤、化学物質、溶連菌、ウイルスなどがある。他の膠原病や悪性腫瘍に伴う抗原も原因となりうる。

### 病理所見

真皮上層～中層において、細動静脈周囲に白血球の核破片（核塵）と赤血球漏出を特徴的に認める。細動静脈から毛細血管までの細い血管において好中球の浸潤がみられ、血管壁の肥厚やフィブリノイド変性を認めることも多い（図 11.3）。

#### palpable purpura, non-palpable purpura

MEMO

紫斑をみた際には、その紫斑が血管炎によるものか、その他の原因によるもの（血小板減少性、血管脆弱性など）かを鑑別することが重要になってくる。一般的に、血管炎による紫斑は浸潤を触れ（palpable purpura）、その他の場合は浸潤を触れない。しかし、これはあくまでも原則であり、軽症の血管炎の場合は浸潤を触れないことも多い。

図 11.2 ① 皮膚小血管性血管炎

紫斑、紅斑、血疱、出血斑など多彩な皮膚症状を伴う局面を呈する。

**検査所見**

赤沈亢進，白血球増多，高 $\gamma$ グロブリン血症，クリオグロブリン血症などがみられる。血清補体価は低下，免疫複合体は陽性である。全身症状を伴うものでは腎病変をきたしやすく，蛋白尿や円柱尿を認める。

**診断**

皮膚生検所見による。病理学的に本症をきたす基礎疾患は多いので，その鑑別が重要となる。

**治療・予後**

薬剤，感染による場合は原因を除去する。下肢病変に対しては足の挙上や保温安静を行う。皮膚病変に対してはNSAIDs内服やDDS（ジアミノジフェニルスルホン）が有効。全身症状を伴い重篤な場合は，ステロイド内服や免疫抑制薬を用いる。

## 2. Henoch-Schönlein (ヘノッホ・シェーンライン) 紫斑 Henoch-Schönlein purpura ; HSP

★

★

同義語：アナフィラクトイド紫斑 (anaphylactoid purpura)

**Essence**

- 皮膚小血管性血管炎の特殊型。
- IgA 免疫複合体が血管壁に沈着して発症。一種のⅢ型アレルギー。
- 真皮上層の乳頭下血管を主体とした好中球の核破砕を伴う血管炎。
- 関節炎症状や腹痛，腎症状をきたす。
- 治療は安静とステロイド全身投与が中心。

**定義**

両側の下腿中心に浸潤を触れる紫斑が多発し，関節痛や消化器症状，腎障害を呈する。病理組織学的には白血球破砕性血管炎であるが，その中でも真皮上層に限局し，血管壁へのIgA沈着を認めるものをいう。

**症状・分類**

感冒様の前駆症状とともに，皮膚や関節，消化器，腎などに

**フィブリノイド変性**

フィブリン様の好酸性無構造が沈着するものをいう。血管炎の比較的初期に出現し免疫複合体などの存在が証明されることがある。図 11.3 参照。

MEMO 

図 11.2 ② 皮膚小血管性血管炎  
浸潤を伴う (palpable) 紫斑。深い潰瘍など，病期，侵される血管の太さにより多彩な皮膚症状を呈する。

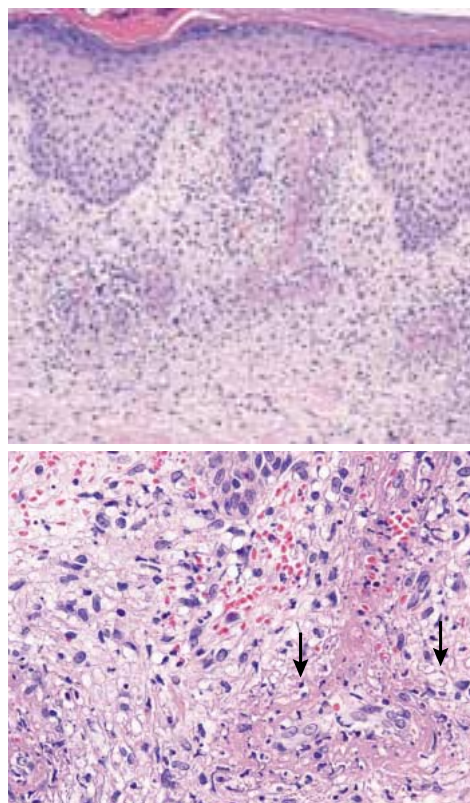


図 11.3 皮膚小血管性血管炎の病理組織像  
真皮上層血管壁のフィブリノイド壊死，好中球を伴う出血像。核塵（矢印）を認める。

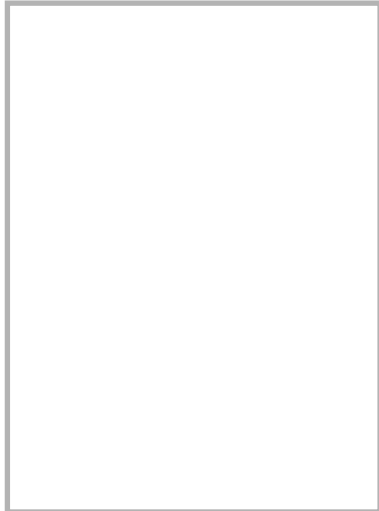
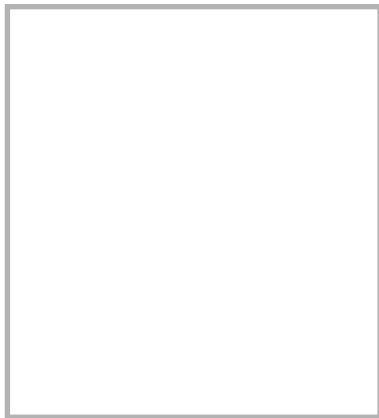


図 11.4 Henoch-Schönlein 紫斑 (Henoch-Schönlein purpura)  
浸潤を伴う紫斑 (palpable purpura)。血疱を伴う場合がある。

症状をきたす。小児に好発するが成人例もみられる。頭痛，咽頭痛，感冒様症状が先行する。両側の下腿や足背を中心に，ときには大腿～上肢～腹部にまで，直径数～10 mm 以内の浸潤を触れる (palpable) 紫斑が播種状に生じる (図 11.4)。水疱や潰瘍，新旧の皮疹が混在することもある。一過性の浮腫を呈し，ときに軽度の圧痛がみられる。足，膝，手，肘などの関節炎症状，腹部の仙痛様疼痛，悪心や嘔吐，吐血，下血などの腹部症状を認め，ときとして急性腎炎からネフローゼに移行する腎症状を伴う。腎症状は予後との関連も深いため注意を要する。本症のうち，関節症状の強いものを Schönlein 型，腹部症状の強いものを Henoch 型，さらに全身症状を欠き，皮疹のみがみられるものを単純型と呼ぶこともある。

#### 病因

小児では上気道感染後に発症する例が多く，溶連菌との関連性が指摘されている。薬剤 (ペニシリン，アスピリン)，食物 (牛乳，卵) も抗原として知られる。これらの抗原が体内の抗体 (IgA 型が主体) と結合し，その免疫複合体が血管壁に沈着，免疫反応が惹起されて血管炎や紫斑をきたす。

#### 病理所見

真皮上層の血管壁にフィブリノイド変性を伴う白血球破碎性血管炎の像がみられる。蛍光抗体直接法では，血管壁周囲に IgA の沈着を認める (図 11.5)。腎所見は半月像など典型的な糸球体血管炎を認める。

#### 検査所見

溶連菌感染による場合は，ASO および ASK 値が上昇する。ときに凝固因子のうち第Ⅷ因子の低下がみられる。予後不良の腎病変をきたしている場合には，血尿や蛋白尿を認める。

#### 鑑別診断

若年で上記の特徴を備えた紫斑をみた場合は，本症の可能性も考え他症状の有無について問診し，各種検査や病理組織学的検査を施行する。他の紫斑病，結節性多発動脈炎，Goodpasture 症候群，溶連菌感染後腎炎，SLE (全身性エリテマトーデス) などと鑑別する。とくに成人例では結節性多発動脈炎との鑑別が重要である。

#### 治療

安静を第一とし，血管強化薬，止血薬，ステロイド薬全身投与などを行う。溶連菌感染が原因の場合は抗生物質を用いる。

第Ⅷ因子の投与が効果を示すこともある。

### 予後

基本的に皮疹の予後は良好で、多くは数週間のうちに消退するが、再発することも少なくない。しかし、ときに重篤な他臓器合併症（メサンギウム領域に IgA 沈着をみる腎炎，腸出血，腸重積，腸管穿孔，脳出血）をみる。

### 3. 蕁麻疹様血管炎 urticarial vasculitis ★

24 時間以上持続する蕁麻疹様皮疹をみた場合は、本症を疑う。補体値低下や発熱などの全身症状を伴うこともある。8 章も参照。

### 4. 持久性隆起性紅斑 erythema elevatum diutinum ; EED ★

中年以降の男女に好発し、肘や膝などの関節伸側に対称性に出現する浸潤を伴う紅斑である。原因不明とされるが、免疫複合体の皮膚血管への沈着によって生じた免疫反応の関与が考えられている。最初は軟らかく、やや盛り上がった赤紫色の紅斑であるが、しだいに線維化をきたしケロイド状となる。まれに水疱を形成する特殊型も存在する（図 11.6）。病理所見として、真皮における白血球破碎性血管炎をみる。自覚症状はほとんどなく、再発を繰り返しながら慢性に経過する。口腔内潰瘍，関節炎，肺線維症，IgA 骨髄腫，ウイルス感染などを合併することがある。治療は DDS が有効である。

### 5. 顔面肉芽腫 granuloma faciale ★

顔面に生じる，境界明瞭な紅褐色で軟らかい浸潤局面を呈する。皮膚小血管性血管炎の慢性型と考えられている。一部血管壁への免疫グロブリン沈着の報告があり，持久性隆起性紅斑に類似した免疫反応による可能性が指摘されている。治療抵抗性で最近では液体窒素療法，ステロイドの局注や色素レーザーが有効とされている。

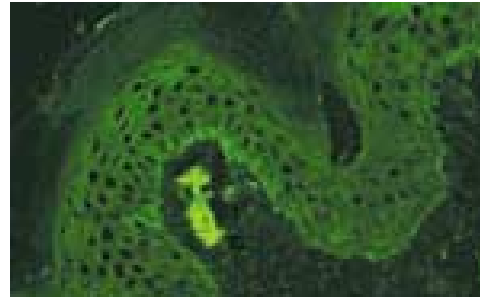


図 11.5 Henoch-Schönlein 紫斑の蛍光抗体直接法  
病変部の真皮上層の血管壁に IgA が沈着している。



図 11.6 持久性隆起性紅斑 (erythema elevatum diutinum)  
紅斑のみならず水疱を形成することがある特殊型。