

7. 血栓性静脈炎 thrombophlebitis ★

概念

さまざまな原因により静脈（小静脈～深部静脈）に、血栓形成を伴う炎症を生じた病態である。

病因

皮膚科学的に主に扱う表在性の静脈炎は、静脈への物理的刺激（静脈ライン留置・血管拡張薬や抗生物質、FOYなどの薬剤投与）によるものが最多である。そのほか、うっ滞性静脈瘤などの静脈循環障害、結核などの感染症、Behçet病で下肢に血栓性静脈炎を生じることが多い。その他の類縁疾患、悪性腫瘍などが関与することもある。

症状

下腿や静脈ライン留置部に好発する。静脈の走行に一致して圧痛～癢痒を伴う索状の硬結をきたし、発赤を伴うことも多い。重症例では潰瘍形成をきたすこともある。病因によっては週単位で病変が移動し、再発性に経過することもある。

診断・鑑別診断

特徴的な臨床症状により診断は容易である。薬剤投与歴やBehçet病、結核の有無などの検索も必要になることがある。索状の硬結をきたす鑑別診断としてMondor病や顎口虫症などがあげられる。

治療

第一に安静、そして冷却が重要である。NSAIDsが必要となることも多い。症状が強い場合はステロイド内服も考慮される。

紫斑 purpura

1. 血小板減少性紫斑 thrombocytopenic purpura ★

定義・分類

血小板減少に伴う紫斑の総称である。血小板数が 10 万/mm^3 以下で打撲などによる皮下出血をきたしやすくなり、 5 万/mm^3 以下になると出血傾向が著明となり紫斑が生じる。病因から、特発性（自己の抗血小板抗体によるもの）、症候性（薬剤性、

白血病，癌の骨髄浸潤，SLE，感染症，DIC など），遺伝性（Wiskott-Aldrich 症候群および Fanconi 症候群）に分類される。

1) 特発性血小板減少性紫斑

idiopathic thrombocytopenic purpura ; ITP

★

症状

小児では感染症の回復期に，成人ではとくに原因なく緩徐に発症する．皮膚の点状出血，斑状出血などが主である．ほかに口腔粘膜，鼻粘膜，歯肉などの粘膜出血，血尿，下血，月経過多などもみられる．脾腫はみられない。

病因

血小板結合性免疫グロブリン（platelet associated IgG ; PAIgG）が産生された結果，血小板が破壊され，血小板が減少することにより生じる．自己抗体が産生される機序は不明である。

検査所見

血小板数の減少（10 万/mm³ 以下），出血時間延長（3 分以上）を認める．90 %以上の症例で血中に PAIgG を認め，骨髄穿刺では，血小板消費を反映し骨髄巨核球の増加を認める．凝固系に異常はないので，プロトロンビン時間（PT），活性部分トロンボプラスチン時間（APTT），フィブリノーゲン値などは正常である。

診断・鑑別診断

確定診断には PAIgG の検出と骨髄穿刺が不可欠である．また，以下に記す症候性あるいは遺伝性血小板減少性紫斑を除外する．Henoch-Schönlein 紫斑や血友病が鑑別を要する．前者は下肢に比較的限局した紫斑を形成し，皮膚症状以外に関節痛，腹症など多彩な全身症状をきたす点で，後者は関節内出血など深部出血を認める点で鑑別される。

治療

第一にステロイド内服が行われ，重症例では免疫グロブリンを大量投与する．免疫抑制薬や一時的な血小板輸血も有効である．これらの薬物療法で 80 %以上が寛解するが，慢性的に寛解しない症例に対しては摘脾術を行う。

2) 症候性血小板減少性紫斑

symptomatic thrombocytopenic purpura

薬剤，白血病，悪性腫瘍の骨髄転移，SLE，ウイルス感染症，血管腫（Kasabach-Merritt 症候群，21 章参照）などによって，血小板の産生低下ないし消費亢進が生じ，血小板が減少して紫斑をきたす（表 11.5）。

3) 遺伝性血小板減少性紫斑

Wiskott-Aldrich 症候群（7 章参照）や Fanconi 貧血（奇形を伴う先天性再生不良性貧血）などがこの症例に分類される。

2. クリオグロブリン血症性紫斑

cryoglobulinemic purpura

症状

中年女性に好発する。紫斑のほかに点状出血ないし出血性丘疹。斑状出血，紅斑，皮下結節を伴うことがあり，ときに壊死性である。下腿に好発し，大腿，殿部，下腹部にも拡大するが体幹や顔面には少ない。指では Raynaud 現象を呈する。腎症状（蛋白尿，血尿，ネフローゼ症候群，高血圧，急性あるいは慢性腎不全），関節痛，肝障害，多発神経炎などを認める。

病因

クリオグロブリンが血中増加することによる。感染症（とくにウイルス性肝炎），多発性骨髄腫，マクログロブリン血症，膠原病（SLE や RA など），悪性腫瘍などを伴うことがある。血液粘稠度が亢進して血流が低下，血管壁に蛋白が沈着して白血球破碎性血管炎を引き起こすため紫斑が生じる。まれに基礎疾患なく原因不明に出現する。

病理所見

皮膚では病変部にクリオグロブリン塞栓によってできた白血球破碎性血管炎を認める（ただし I 型クリオグロブリンが関与した場合は血管炎を伴わないことが多い）。腎における膜性増殖性糸球体腎炎が特徴的である。

検査所見

クリオグロブリンの検出は採血から血清分離までを 37℃で行うことが重要である。リウマトイド因子陽性，低補体血症，

表 11.5 症候性血小板減少性紫斑の原因

血小板の産生低下	
疾患	再生不良性貧血
	発作性夜間血色素尿症
	白血病，悪性リンパ腫，癌浸潤
	遺伝性血小板減少症
	ウイルス感染症
治療に伴う	薬剤，放射線照射
血小板の消費・破壊亢進	
疾患	膠原病関連
	播種性血管内凝固症候群（DIC）
	血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）
	溶血性尿毒症症候群（HUS）
	ウイルス感染症
治療に伴う	薬剤，輸血

クリオグロブリン cryoglobulin

MEMO 

免疫グロブリン（Ig）およびその類似物質（Bence-Jones 蛋白など）がその本態。37℃以下の低温で沈降し，それを 37℃に戻すと溶解する易熱性（熱により変化および崩壊しやすい性質）の蛋白質である。下の 3 種に大別される。

- I 型：単クローン性 Ig による。多発性骨髄腫や慢性リンパ球性白血病など。
- II 型：単クローン性 Ig + 多クローン性 Ig。膠原病や各種感染症を基礎として生じる。
- III 型：多クローン性 Ig + 補体などが関与。膠原病や各種感染症を基礎として生じる。

HBs 抗原陽性，C 型肝炎ウイルス抗体を認めることもある．血清蛋白電気泳動像で M 蛋白が認められることがある．

治療

ステロイド全身投与および血漿交換療法によるクリオグロブリンの産生抑制，除去を行う．加えて基礎疾患の存在する場合は，その治療を行う．

3. 特発性色素性紫斑 idiopathic pigmentary purpura ★

同義語：慢性色素性紫斑 (purpura pigmentosa chronica)

症状・分類

中年男性の下肢に好発する．点状出血を主体とし，その後色素沈着をきたす．皮疹は自覚症状に乏しく，他の全身症状を伴うこともない (図 11.17)．主に皮疹の分布形式から，Schamberg (シャンバーグ) 病，Majocchi (マヨッキー) 血管拡張性環状紫斑，Gougerot-Blum (グージュロー・ブルム) 病の 3 型に分類されるがいずれも本態は同じである (表 11.6)．

病因

病因は不明であるが，静脈性循環障害，病巣感染あるいは薬剤性の要因が考えられる．

病理所見

真皮上層の血管周囲に，リンパ球浸潤，血管拡張および出血を認める．慢性の出血性炎症であり，古い病巣ではヘモジデリンの沈着をみる (図 11.18)．

表 11.6 特発性色素性紫斑の鑑別

	Schamberg 病 (Schamberg disease)	血管拡張性環状紫斑 (Majocchi's purpura)	紫斑性色素性苔癬状皮膚炎 (Gougerot-Blum disease)
性別	男性に多い	女性にやや多い	男性に若干多い
年齢	20～50 歳代	30～40 歳代	30～40 歳代
発症	徐々	徐々	急性
好発部位	下肢	下肢	下肢，上肢，体幹
症状	点状出血が不規則に融合	点状出血が拡大，環状病変を形成	出血性の褐色丘疹，苔癬状丘疹の集簇融合
静脈うっ血	あり	ときどき	なし
色素沈着	多い	あり	あり
瘙痒	なし，あるいは軽度	なし	あり

図 11.17 特発性色素性紫斑 (idiopathic pigmentary purpura)

治療

下肢の安静および挙上，ステロイド外用を行う。そのほかには，血管強化薬（ビタミンCなど），止血薬，抗プラスミンなどを投与する。

4. 老人性紫斑 senile purpura ★
★

加齢変化により血管支持組織が脆弱になり，自覚しない程度の刺激によっても容易に紫斑を形成する。手背や前腕伸側に好発し，境界明瞭な皮下出血斑を認める。

5. 単純性紫斑 purpura simplex ★
★

女性の下肢に好発し，境界のやや不明瞭な点状出血が多発する。やや大型の紫斑が数個みられることもある。浸潤を触れず，自覚症状はない。血液検査上異常所見を認めない。一般的に安静にて自然消退するが，血小板減少性紫斑や初期の Henoch-Schönlein 紫斑との鑑別が必要になる。

6. ステロイド紫斑 steroid purpura

ステロイドの長期的な内服や外用により血管支持組織が脆弱になり，機械的な刺激によって容易に毛細血管の破綻をきたして紫斑を形成する（**図 11.19**）。老年に多い。機械的な刺激の回避やステロイド使用の適正化を図る。

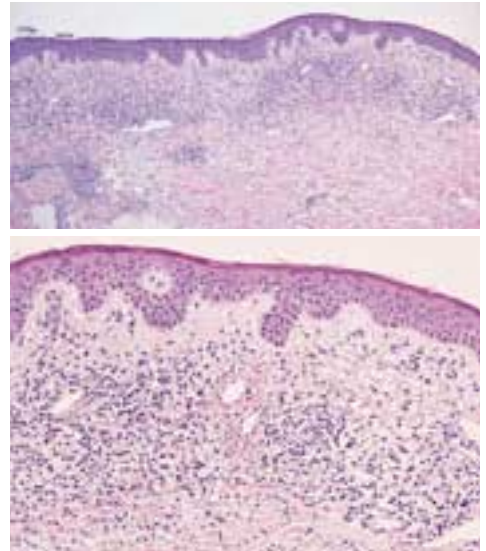


図 11.18 慢性色素性紫斑の病理像
真皮上層の血管周囲のリンパ球浸潤・ヘモジデリン沈着。



図 11.19 ステロイド紫斑 (steroid purpura)

11

その他の脈管疾患 other vascular disease

1. 閉塞性動脈硬化症 ★
★
arteriosclerosis obliterans ; ASO

概念

四肢の動脈に粥状硬化を生じた結果，末梢の虚血を呈し皮膚蒼白や疼痛，潰瘍などをきたす疾患である。基礎疾患として糖尿病や高血圧を有することが多い。

症状

虚血や血行不良による症状が出現し，Fontaine 分類が有名である。1度：四肢末端の冷感や軽度のしびれ，2度：間欠性跛行（一定距離以上の歩行が不能），3度：安静時疼痛，4度：末