

11章 血管炎・紫斑・その他の脈管疾患

血管炎はその炎症の主座となる動・静脈径，およびその皮膚における深度より数種類に大別されている（図 11.2 参照）。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重篤な全身性の血管炎の早期発見にもつながる場合があるため，皮膚科医の果たす役割は重要である。

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 2 mm 程度まで），斑状出血（ecchymosis；直径 10 mm 以上）などと呼ばれる。紫斑を生じる原因としては，①血管の異常（血管炎，ないし外的刺激による損傷），②血流の異常（高ガンマ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，などがあげられるが，原因不明のものも少なくない。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 vasculitis in small vessels

1. 皮膚白血球破砕性血管炎 ★ cutaneous leukocytoclastic angiitis ; CLA

類義語：皮膚小血管性血管炎（cutaneous small vessel vasculitis；CSVV），cutaneous leukocytoclastic vasculitis，白血球破砕性血管炎（leukocytoclastic vasculitis），壊死性血管炎（necrotizing vasculitis），皮膚アレルギー性血管炎（cutaneous allergic vasculitis），過敏性血管炎（hypersensitivity vasculitis）

Essence

- 好中球の皮膚小血管周囲への細胞浸潤を特徴とし，症状が皮膚に局限するもの。
- 血管炎の生じる深さによって，紅斑や紫斑，丘疹，水疱，潰瘍などさまざまな臨床像を呈する（図 11.1）。

定義

皮膚白血球破砕性血管炎は，真皮の小血管（毛細血管および細動静脈）に血管炎が生じたもの（図 11.2）であり，全身の血管炎症状はなく皮膚に局限しているものをさす。ただし，特徴的な症状を呈する蕁麻疹様血管炎など（後述）は含めない。



図 11.1① 皮膚白血球破砕性血管炎 (cutaneous leukocytoclastic angiitis)
紫斑，丘疹，結節，膿疱が混在する局面。疼痛を伴う。

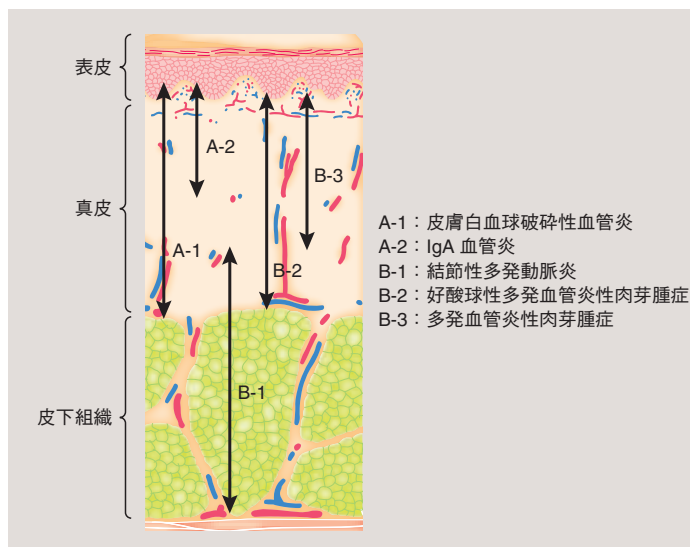


図 11.2 炎症の主座となる血管の深さと血管炎の種類

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 11.1）。^{そうよう}痒痒や疼痛を伴うことが多いが、自覚症状に乏しいこともある。発熱・腹痛・関節痛など全身症状を伴う場合は、全身性血管炎の可能性を考慮する。

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することで血管炎を生じる（Ⅲ型アレルギー反応）。外来抗原としては、ペニシリン系などの抗菌薬、各種化学物質、レンサ球菌、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

真皮のとくに上層～中層において血管炎を認める。血管周囲に好中球の浸潤を認め、白血球由来の核破片〔核塵（nuclear dust）〕を伴うことが多い。また、血管が破壊された結果、血管壁や血管内腔に好酸性物質が沈着する〔フィブリノイド変性（fibrinoid degeneration）〕。また、血管外への赤血球漏出や血管内皮の腫大像もみる（図 11.3）。この病理所見を白血球破碎

図 11.1② 皮膚白血球破碎性血管炎（cutaneous leukocytoclastic angiitis）

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。

皮膚小血管に生じる血管炎

MEMO

性血管炎 (leukocytoclastic vasculitis) という。

検査所見

赤沈亢進，白血球増多，高ガンマグロブリン血症などがみられる。

診断

皮膚生検所見による。病理組織学的に本症と同じ所見をとる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ステロイド外用，NSAIDs 内服や DDS が有効である。症状が強い場合はステロイド内服も考慮する。

2. IgA 血管炎 IgA vasculitis

同義語：ヘノーホ シェーンライン 紫斑 (Henoch-Schönlein purpura；HSP)，アナフィラクトイド紫斑 (anaphylactoid purpura)

Essence

- IgA 免疫複合体が真皮上層の血管壁に沈着して発症する。一種のⅢ型アレルギー。
- 浸潤を触れる点状出血 (palpable purpura) が下肢に多発する。
- 関節痛，腹痛，腎炎などの全身症状を伴うことがある。
- 治療は安静が中心。成人では腎不全への進行に注意。

定義

両側の下腿中心に浸潤を触れる紫斑が多発し，関節痛や消化管症状，腎炎を呈する。病理組織学的には白血球破碎性血管炎（前項参照）であるが，そのなかでも血管壁への IgA 沈着を認めるものをいう。

症状

小児に好発するが，成人例もみられる。頭痛，咽頭痛，感冒

palpable purpura, nonpalpable purpura

MEMO

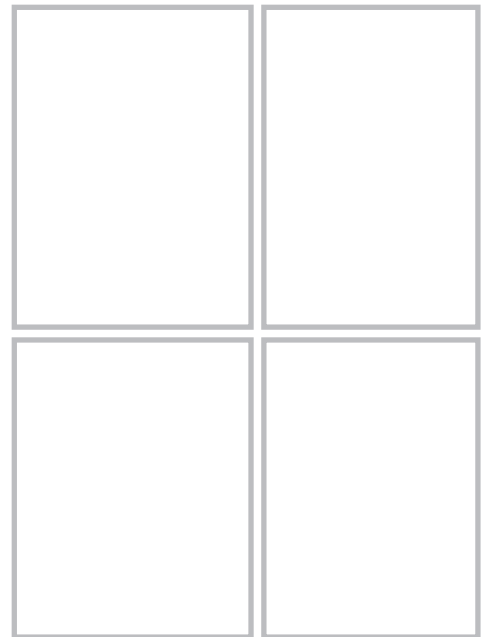


図 11.1③ 皮膚白血球破碎性血管炎 (cutaneous leukocytoclastic angiitis)
浸潤を触れる (palpable) 紫斑。深い潰瘍など，病期，侵される血管の太さによりさまざまな皮膚症状を呈する。

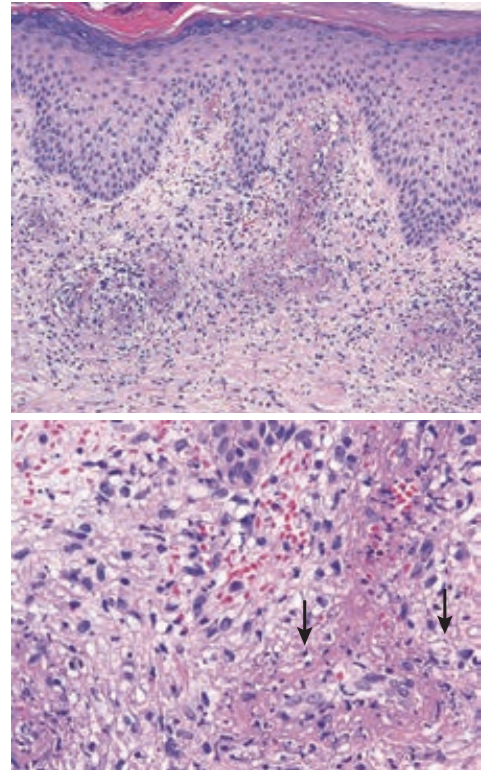


図 11.3 皮膚白血球破碎性血管炎の病理組織像
真皮上層血管壁のフィブリノイド変性，好中球を伴う出血像，核塵（矢印）を認める。