

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: <sup>ヘノッホ シェーンライン</sup> Henoch-Schönlein 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

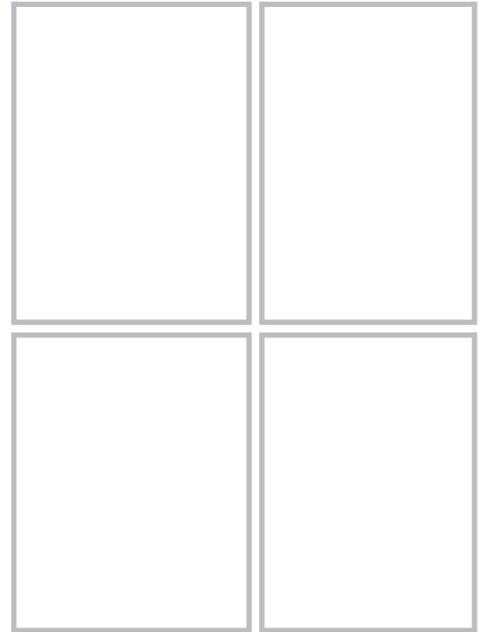


図 11.1③ 皮膚白血球破碎性血管炎 (cutaneous leukocytoclastic angiitis)

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。

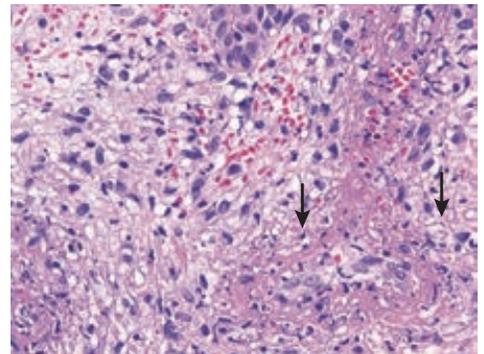
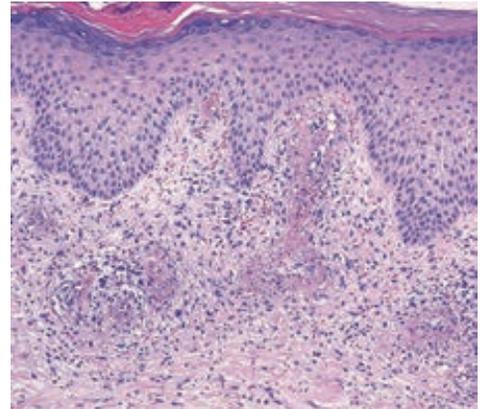


図 11.3 皮膚白血球破碎性血管炎の病理組織像  
真皮上層血管壁のフィブリノイド変性, 好中球を伴う出血像, 核塵 (矢印) を認める。



図 11.4① IgA 血管炎 (IgA vasculitis)  
浸潤を触れる紫斑 (palpable purpura). 血疱を伴う場合がある。

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。ときに軽度の圧痛がみられる。また、足、膝、手、肘などの関節痛、疝痛様～びまん性の腹痛や下血などの消化管症状、糸球体腎炎を認めうる。

#### 病因

小児では上気道感染後に発症する例が多く、レンサ球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砕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)。

#### 検査所見

レンサ球菌感染による場合は、ASO および ASK 値が上昇する。ときに血液凝固第Ⅷ因子の低下がみられる。腎病変は予後との関連が深いため、血尿や蛋白尿を認めた場合は注意を要する。

#### 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て他症状の有無について問診し、各種検査や必要に応じて皮膚生検を施行する。血小板減少性紫斑病、結節性多発動脈炎、抗糸球体基底膜腎炎、ウイルス感染症 (papular purpuric gloves and socks syndrome)、SLE などを鑑別する。とくに成人例では顕微鏡的多発血管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、止血薬を用いる。軽度の腹痛には NSAIDs 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。血液凝固第Ⅷ因子製剤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、多くは数週間うちに消退するが、再発することも少なくない。ときに重篤な他臓器合併症

(紫斑病性腎炎, 腸出血, 腸重積, 腸管穿孔, 脳出血) をみる。成人例では腎不全に至るリスクが高く, 注意を要する。

### 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。蕁麻疹様あるいは多形紅斑様の皮疹を繰り返し, 紫斑や色素沈着を伴う (図 11.6)。病理組織学的には真皮上層に白血球破碎性血管炎の像を認める。本症は特発性のものと, 基礎疾患 (とくに SLE) を有するものがある。多くは低補体血症を伴い [低補体血症性蕁麻疹様血管炎 (hypocomplementemic urticarial vasculitis)], 関節痛や腹痛, 腎症などの他臓器症状を呈する場合もある。

### 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。最初は軽度隆起した赤紫色の局面であるが, 次第に線維化をきたしケロイド状となる。まれに水疱や潰瘍を形成することもある (図 11.7)。関節炎を伴うこともある。病理組織学的に白血球破碎性血管炎がみられる。自覚症状はほとんどなく慢性に経過する。血液疾患 (とくに単クローン性 IgA 血症) 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 <sup>にくげ</sup> granuloma faciale

顔面に境界明瞭な紅褐色の局面や小結節を呈する (図 11.8)。日光曝露が関与するとされるが原因不明である。病理組織学的に肉芽腫はみられず, 白血球破碎性血管炎の像を呈する。色素レーザー療法, ステロイド局所注射や DDS などが行われるが治療抵抗性である。

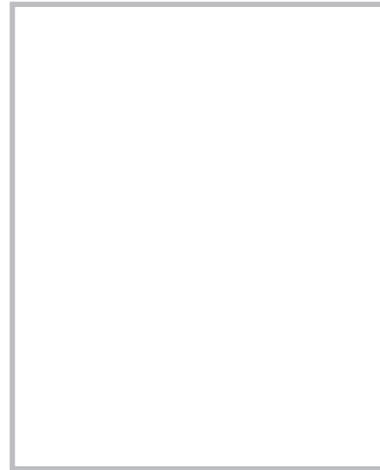


図 11.4② IgA 血管炎 (IgA vasculitis)

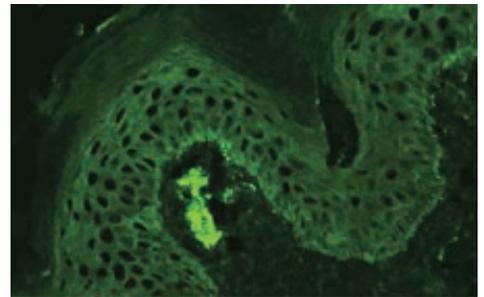


図 11.5 IgA 血管炎の蛍光抗体直接法  
病変部の真皮上層の血管壁に IgA が沈着している。



図 11.6 蕁麻疹様血管炎 (urticarial vasculitis)  
紫斑を伴う紅斑が多発しており, 膨疹を伴っている。

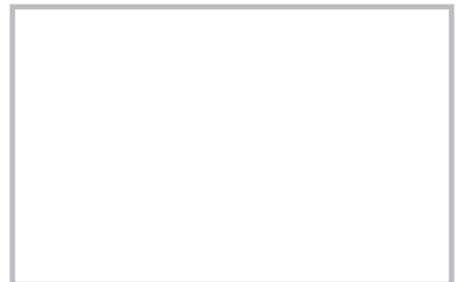


図 11.8 顔面肉芽腫 (granuloma faciale)