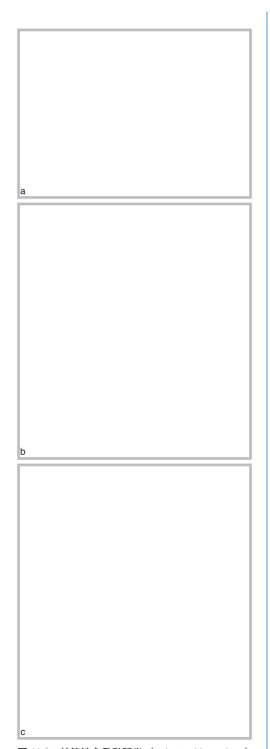
## B. 小~中動脈の血管炎 vasculitis in small-size and medium arteries



**図 11.9 結節性多発動脈炎** (polyarteritis nodosa) a: 強い浸潤を触れる結節. b: 融合した紫斑. c: 進行し, 潰瘍をきたした例.

1. 結節性多発動脈炎 polvarteritis nodosa; PN. PAN

#### Essence

- ●発熱,関節症状,腎機能障害,末梢神経障害などを生じる全身性血管炎.
- 病理組織学的には小~中動脈の白血球破砕性血管炎を呈する.
- 皮下結節, リベド, 紫斑, 潰瘍など多彩な皮膚所見.

## 分類

以前は筋性動脈を侵す疾患として定義され、結節性動脈周囲 炎(periarteritis nodosa)とも呼ばれていたが、現在では以下 の3疾患に分類されている。

- ①**結節性多発動脈炎(PN)**:皮膚を含め、小~中動脈を侵す全身性血管炎.
- ②皮膚型結節性多発動脈炎(cutaneous PN): 皮膚のみに症状を呈するもの.
- ③**顕微鏡的多発血管炎** (microscopic polyangiitis; MPA): 細動静脈~小動脈を侵す全身性血管炎.

## 症状・疫学

 $30\sim60$ 歳代に好発する. 皮膚症状は約 $30\sim60$ %でみられる. 下肢を中心にリベドがみられることが多い. また, 表在性動脈 走行に一致して, 直径 $1\sim2$  cm 大の皮下結節や紫斑, 潰瘍を生じる (図 11.9). 慢性に経過し, 再発と寛解を繰り返す. 動脈の閉塞から壊疽をきたすこともある.

全身血管炎の症状としては,発熱や倦怠感,体重減少,関節痛のほか,腎病変(高血圧など),多発性単神経炎,脳血管障害,消化器症状,心筋梗塞,肺線維症などを生じる.

#### 病理所見

皮膚病変においては真皮深層から皮下組織の動脈に血管炎を 生じる(図11.2参照). 小~中動脈壁の内膜の膨化, 弾性板の 破壊, フィブリノイド変性, 好中球主体の細胞浸潤を伴う(図 11.10). 晩期では肉芽を形成し線維化する. 肉芽腫は形成しない.

### 検査所見・診断

PN は特定疾患治療研究事業の対象疾患であり認定基準が存

在する. 皮膚病変の鑑別診断としては, 結節性紅斑, 硬結性紅斑やリベド血管症, クリオグロブリン血症, SLE などがあげられる. 壊疽をきたした例では壊疽性膿皮症 (p.176) との鑑別を要する.

## 治療・予後

ステロイドの大量投与およびシクロホスファミド投与が基本である。発症初期では炎症による臓器障害が、晩期では血管閉塞による虚血性障害(腎不全、脳梗塞、心不全など)や肺病変が問題となる。

## 2. 皮膚型結節性多発動脈炎 cutaneous polyarteritis nodosa

結節性多発動脈炎と同じ皮膚症状を呈するが、他臓器症状を 欠くものをいう、皮疹はレンサ球菌感染などを契機に反復、遷 延する、一部の症例で抗リン脂質抗体(抗プロトロンビン抗体) が検出される、まれに全身症状をきたして結節性多発動脈炎に 移行する例があるため慎重な経過観察を要する、安静および下 肢の挙上とともに、血管拡張薬、NSAIDs、DDS などを用いる。

# 3. 顕微鏡的多発血管炎 microscopic polyangiitis; MPA

同義語:顕微鏡的多発動脈炎 (microscopic polyarteritis)

## Essence

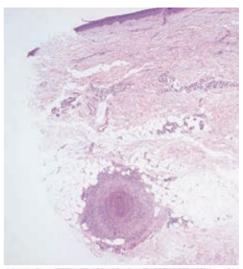
- 細動静脈~小動脈を侵す全身性血管炎、MPO-ANCA (P-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎。
- 糸球体腎炎や間質性肺炎が急激に進行し、予後不良.
- 浸潤を触れる紫斑(palpable purpura)やリベドを認める.

#### 定義

細動静脈~小動脈を侵す全身性血管炎として, 古典的結節性 多発動脈炎から独立した疾患概念である. 抗好中球細胞質抗体 (anti-neutrophil cytoplasmic antibody; ANCA) の一種である MPO-ANCA(P-ANCA)が高頻度に陽性であり,後述の好酸球性 多発血管炎性肉芽腫症, 多発血管炎性肉芽腫症とともに ANCA 関連血管炎(ANCA-associated vasculitis)と呼ばれる.

### 症状

皮膚症状としては細動静脈の血管炎を反映して、浸潤を触れ



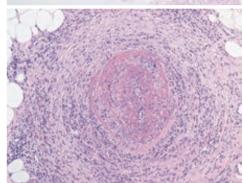


図 11.10 結節性多発動脈炎の病理組織像 中動脈の壁の膨化,フィブリノイド変性,好中球主 体の細胞浸潤を伴う白血球破砕性血管炎.

