11

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

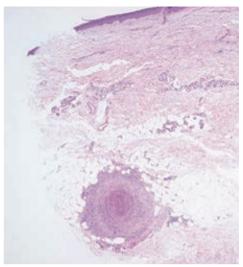
- 細動静脈~小動脈を侵す全身性血管炎、MPO-ANCA (P-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎。
- 糸球体腎炎や間質性肺炎が急激に進行し、予後不良.
- 浸潤を触れる紫斑(palpable purpura)やリベドを認める.

#### 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



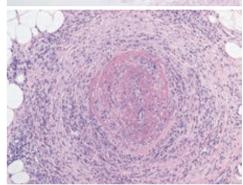


図 11.10 結節性多発動脈炎の病理組織像 中動脈の壁の膨化,フィブリノイド変性,好中球主 体の細胞浸潤を伴う白血球破砕性血管炎.

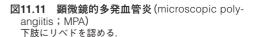


図11.12 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis) 浸潤を触れる皮下結節,紫斑,紅斑を認める.

表 11.1 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の主な症状・所見(American College of Rheumatology の提唱する基準から)

る紫斑 (palpable purpura) を下肢中心に生じる (**図 11.11**). MPA 患者の 20~60%でみられ,多くは全身症状の出現後に生じる、紅斑丘疹、リベド、結節や水疱なども生じうる.

他臓器病変としては、急速進行性糸球体腎炎と間質性肺炎、 肺胞出血が特徴的である.

#### 病理所見・診断・治療

真皮を中心に白血球破砕性血管炎を認める。肉芽腫は形成しない。MPO-ANCA(P-ANCA)は約60%で陽性となり診断に有用である。治療はステロイドと免疫抑制薬(シクロホスファミドなど)で寛解導入し、その後維持療法を行う。リツキシマブも有効である。

## 4. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; EGPA

チャーグ ストラウス

同義語: Churg-Strauss症候群 (Churg-Strauss syndrome; CSS), アレルギー性肉芽腫性血管炎 (allergic granulomatous angiitis)

#### Essence

- 全身性血管炎の一種. 気管支喘息やアレルギー性鼻炎, 好酸 球増多が先行する. MPO-ANCA (P-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎.
- 間質性肺炎および肺の肉芽腫形成をみる.
- 繁斑、蕁麻疹、浮腫性紅斑、皮下結節、血疱など多彩な皮疹 を呈する。
- 治療はステロイド大量投与など.

### 症状・鑑別診断

気管支喘息やアレルギー性鼻炎が,数年間先行して発症する 特徴的な全身性血管炎(図11.12).皮膚症状は約半数の症例 でみられる.種々の深さの血管炎を反映して,紫斑,蕁麻疹, 浮腫性紅斑,皮下結節,血疱など多彩な皮疹を呈する.多発性 単神経炎,関節炎,肺病変,消化管病変などを生じる(表 11.1).

#### 病理所見

細動静脈から中動脈を主体とする白血球破砕性血管炎であるが、血管外に肉芽腫が認められ、組織への好酸球浸潤が著明である。皮膚病変では肉芽腫がはっきりしないことも多い.