

C. その他の類縁疾患 other diseases related to vasculitis

筋梗塞や突然死をきたしうる。

病因

原因不明であるが本態は急性の全身性血管炎ととらえられる。

診断・治療

厚生労働省川崎病研究班作成の診断基準を参考にする。治療は発症早期（7日以内）の免疫グロブリン大量静注療法とアスピリンの併用が第一選択である。これにより致命率や冠動脈合併症の頻度は大幅に減少した。抗 TNF- α 抗体のインフリキシマブも用いられる。

1. Behçet 病 Behçet disease

Essence

- 再発性口腔内アフタ，皮膚病変，外陰部潰瘍，眼病変を4主徴とし，急性炎症を繰り返す難治性疾患。
- 20～40歳代に好発し，発症に HLA-B51 が強く関連している。中東から日本にかけて多い。
- 皮膚病変としては，結節性紅斑様皮疹，血栓性静脈炎，毛包炎ないし瘡瘍様皮疹をきたす。針反応陽性。
- 消化管，大血管，神経に重篤な症状をきたす特殊病型がある。
- 治療はコルヒチンや免疫抑制薬。

疫学・症状

20～40歳代に初発し，症状の急性増悪と軽快を繰り返しながら長期の経過をとる（図 11.16）。中東から日本にかけて患者が多い。日本では北海道など北日本に多いが，近年減少傾向にある。皮膚・粘膜症状としては以下のものがあげられる。

- ①結節性紅斑様皮疹：直径1～2cm前後の圧痛を伴う紅斑で，下肢や前腕に好発する。約1週間で消退するが再発しやすい。
- ②血栓性静脈炎：四肢に有痛性の皮下索状硬結として触れ，しばしば游走性である。
- ③毛包炎ないし瘡瘍様皮疹：さまざまな部位に無菌性小膿疱を生じる。針反応（4章 p.77 参照）と同様，皮膚の被刺激性亢進によるものと考えられる。
- ④口腔内アフタ：日本患者の95%以上でみられ，初発症状で

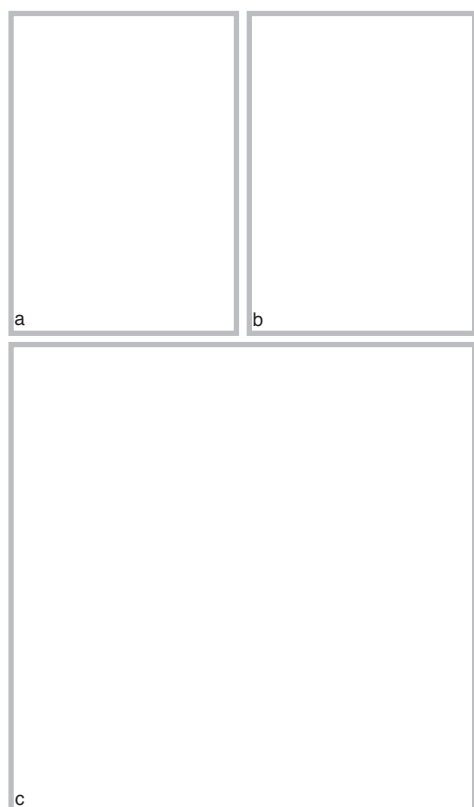


図 11.16① Behçet 病 (Behçet disease)
a, b: 疼痛を伴う再発性口腔内アフタ。c: 深い外陰部潰瘍。

治療

皮膚病変に対してはステロイド外用や NSAIDs 内服、コルヒチンなどを用いる。眼症状に対しては免疫抑制薬や抗 TNF- α 抗体製剤が有効である。特殊型ではステロイド大量投与や抗凝固薬内服などが行われるが、ステロイド減量中に眼症状の悪化を招くことがある。

2. 壊疽性膿皮症 pyoderma gangrenosum ; PG ★

Essence

- 小膿疱と丘疹に始まり辺縁が隆起した潰瘍を急速に形成する。下半身に好発。
- 炎症性腸疾患、大動脈炎症候群、白血病などの基礎疾患に合併することが多い。
- 治療はステロイド外用・内服、シクロスポリン内服など。

症状

10～50歳代の女性に好発し、好発部位は下肢、殿部および腹部であるが顔面などにも生じうる。水疱、膿疱、出血性小丘疹から始まる。次第に発疹が多発融合し、潰瘍を形成して遠心性に拡大、辺縁部は堤防状に隆起する。潰瘍底には黄褐色の壊死物質を入れる。疼痛を伴い、圧迫すると膿汁を分泌することもある（図11.17）。時間の経過とともに中心治癒傾向が出現して乳頭状～網目状の肉芽組織を認め、最終的には瘢痕性に治癒する。このような皮疹が数か月周期で慢性に再発することが多い。

分類

本症の多くは辺縁が堤防状に隆起する潰瘍型である。亜型として、膿疱を主体として潰瘍化しない膿疱型、出血性水疱を主体とする水疱型、増殖型がある。特殊な潰瘍型として、ストーマ周囲に難治性潰瘍を生じるものもある。

病因

不明である。自己炎症説、細菌アレルギー説などがある。外傷、打撲、皮膚生検などが誘因になることがある。

病理所見

非特異的な真皮の好中球浸潤がみられ、血管炎を伴わない。後期では組織球や形質細胞など種々の炎症細胞浸潤と線維化を認める。

図11.17① 壊疽性膿皮症 (pyoderma gangrenosum)