

## 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- $\alpha$ 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*)

### 合併症

炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、<sup>クローン</sup>Crohn 病）、大動脈炎症候群、血液疾患（白血病や単クローン性 IgA 血症など）、関節リウマチなど。壊疽性膿皮症全体の 50～70% に基礎疾患を認めるため、全身精査が必須である。

### 検査所見・診断

特異的な検査所見はなく、炎症を反映して CRP 陽性、好中球増多がみられる。本症は無菌性の膿皮症であるが、経過中に

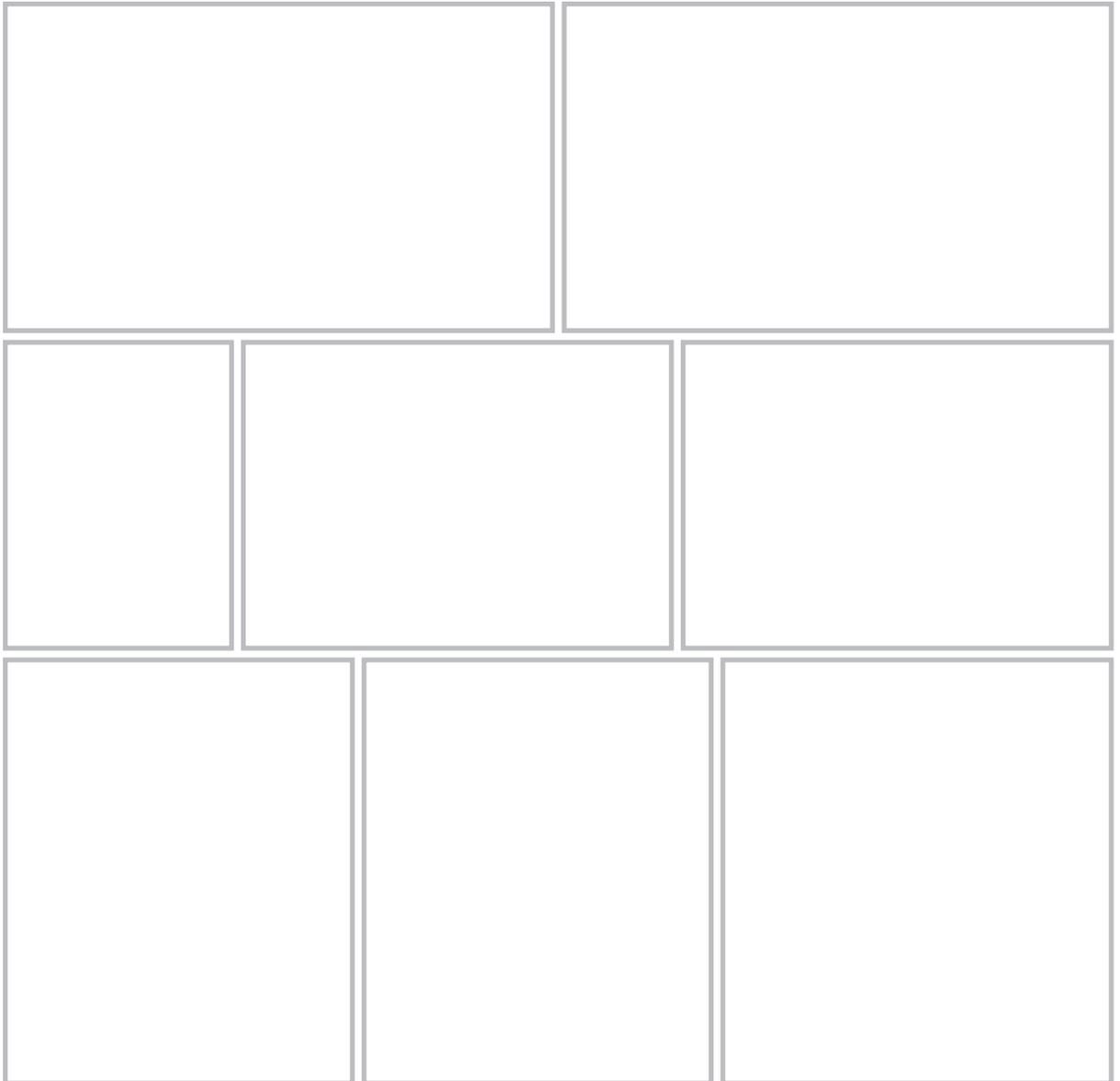


図 11.17② 壊疽性膿皮症 (pyoderma gangrenosum)  
多彩な臨床像を呈する。

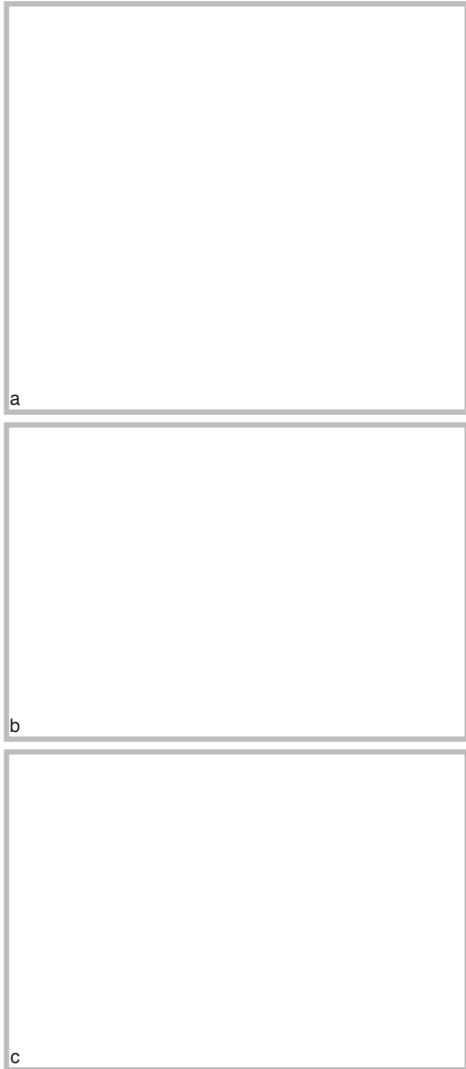


図 11.18 Buerger 病 (Buerger's disease)  
 a: 第 1 足趾の蒼白紫斑と潮紅. b: 第 1 足趾. 進行性の潰瘍. c: 第 1 足趾. 血流障害による先端の壊死.

表 11.3 Buerger 病と閉塞性動脈硬化症の鑑別

--	--

二次感染を起こして病変部から種々の細菌を分離することが多い. 特徴的な臨床像および合併症の存在から診断する. 鑑別診断として深在性真菌症や抗酸菌感染症などがあげられる.

### 治療

局所にはステロイド外用やタクロリムス外用が有効である. 第一選択はステロイド内服であり, 無効例にはシクロスポリン内服や DDS などを考慮する. 最近抗 TNF- $\alpha$  抗体製剤の有効例が報告されている.

## 3. バージャー Buerger 病 Buerger's disease ★

同義語: 閉塞性血栓性血管炎 (thromboangiitis obliterans; TAO)

### 病因・症状

四肢の小動脈の攣縮, 虚血および動静脈閉塞を生じる原因不明の疾患. 90%以上は喫煙者であり, タバコとの強い相関関係を認める. 20~40歳代の男性に好発する. Raynaud 現象 (後述) や指の冷感, 間欠性跛行 (intermittent claudication, 歩行などで下肢に負荷を掛けると疼痛などを生じて運動不可能になり, 休息により回復する現象) で初発し, やがて些細な外傷を契機として指趾端や爪囲に強い疼痛を伴う潰瘍を形成する (図 11.18). 虚血を反映した爪変化や, 遊走性静脈炎を生じることがある.

### 検査所見・病理所見

サーモグラフィーで皮膚温の低下をみる. レーザードップラー血流計で皮膚血流量を評価する. 形態学的には磁気共鳴血管画像 (MR angiography) や造影 3D-CT, 血管造影で多発性分節的閉塞と先細り状閉塞をみる. 病理組織学的に, 急性期では好中球の浸潤を伴う血栓形成を認め, 次第に肉芽腫や線維化をきたす.

### 診断・鑑別診断

厚生労働省特定疾患難治性血管炎調査研究班による診断基準がある. 閉塞性動脈硬化症などと鑑別する (表 11.3).

### 治療

禁煙, 保温および運動療法が第一である. 外傷を受けないよう注意を払う. 血管拡張薬, 抗凝固薬などを投与する. 外科的治療法として, 血行再建術や交感神経切除などを行う.