

モンドール
4. Mondor 病 Mondor's disease

症状・疫学

30～60歳代の女性に好発し、胸部、上腹部、上肢に径3～10mm幅の皮下索状硬結が出現する（**図 11.19**）。男性では陰茎背側に生じることもある。牽引痛や自発痛を伴うことがある。本態は皮下脂肪組織中で器質化した血栓性静脈炎ないしリンパ管炎である。胸部手術（とくに乳房切除術）や胸部の圧迫、剃毛などが誘因となる。

病理所見

病変部の脈管壁は線維性に肥厚し、内腔は狭窄ないし閉塞している。炎症細胞浸潤はみられない（**図 11.20**）。

治療

通常は数週間で自然消退するため経過観察が基本である。生検後に速やかに消退することもある。

5. 悪性萎縮性丘疹症 malignant atrophic papulosis

デゴス
 同義語：Degos 病 (Degos' disease)

体幹・四肢を中心に淡紅色丘疹が出現して数日～数週で拡大し、中央は白色調に萎縮、その周囲に毛細血管拡張や紅暈を伴う直径1cm前後の特徴的な皮疹を形成する。時間の経過とともに紅色調は消退し白色萎縮を残す。病理組織学的に、ムチンの沈着とリンパ球中心の細胞浸潤を血管周囲に認める。予後不良の疾患であり脳梗塞や穿孔性腹膜炎を数年で生じるとされるが、ほぼ同様の皮疹がSLE、抗リン脂質抗体症候群、全身性強皮症、関節リウマチなどでもみられるため、これらの基礎疾患の有無を精査することが重要である。

6. 血栓性静脈炎 thrombophlebitis ★

同義語：静脈血栓症 (venous thrombosis)

概念

さまざまな原因により静脈（小静脈～深部静脈）に血栓が形成され、周囲に炎症を生じた病態である。深部静脈に生じたものは深部静脈血栓症（deep vein thrombosis: DVT）と呼ばれ、肺血栓塞栓症など重篤な状態を生じうる。本書では、皮膚科領

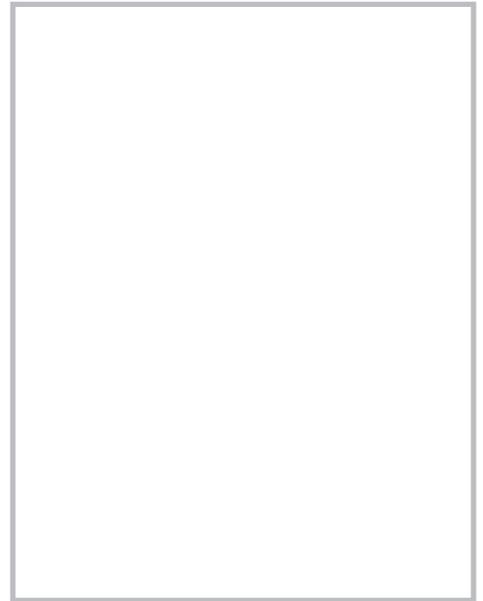


図 11.19 Mondor 病 (Mondor's disease)
 皮下索状硬結 (矢印) を認める。

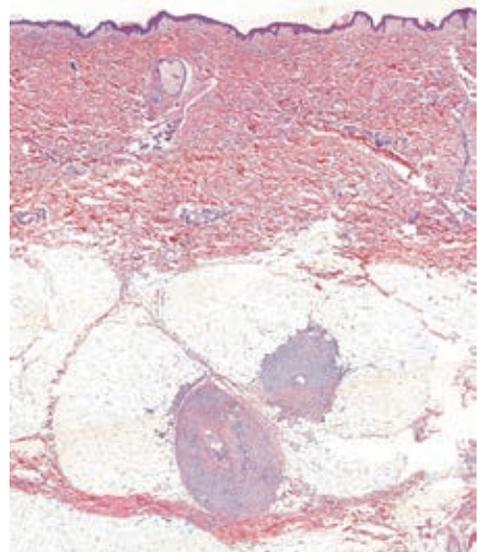


図 11.20 Mondor 病の病理組織像



図 11.21 血栓性静脈炎 (thrombophlebitis)

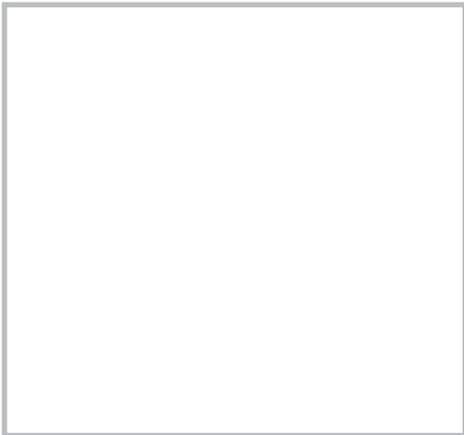


図 11.22 コレステロール結晶塞栓症 (cholesterol crystal embolism)

域で主に取り扱う表在性血栓性静脈炎を中心に述べる。

病因

皮静脈への物理的的刺激（静脈カテーテルの留置自体による刺激や、投与された血管拡張薬や抗ウイルス薬、抗悪性腫瘍薬などの刺激）によるものが多い。そのほか、下肢静脈瘤、結核などの感染症、Behçet 病や Buerger 病などで血栓性静脈炎を生じる。誘因なく表在性血栓性静脈炎を繰り返す症例では、DVT 発症のリスクが高い。

症状

静脈の走行に一致して疼痛ないし痒痒を伴う索状の硬結をきたし、発赤を伴う（図 11.21）。病因によっては週単位で病変が移動し、再発性に経過することもある。下肢 DVT においては急激な腫脹、疼痛、熱感を生じる。

診断・鑑別診断

特徴的な臨床症状により診断は容易である。薬剤投与歴や Behçet 病、結核の検索も必要になることがある。索状の硬結をきたす鑑別診断としてクレーピング病（28章 p.572 参照）などがあり、下肢 DVT は蜂窩織炎との鑑別が必要な場合がある。

治療

第一に安静、そして冷却が重要である。NSAIDs 内服やステロイド内服を行うこともある。

7. コレステロール結晶塞栓症 cholesterol crystal embolism

★

同義語：blue toe syndrome

大動脈内の粥状硬化巣が破綻し、中に含まれるコレステロール結晶が飛散して全身の細小動脈を閉塞する。血管カテーテル操作や抗凝固療法などを契機として生じるが、約半数は誘因なく発症する。皮膚のほか腎臓や脾臓など全身臓器が障害される。皮膚では、四肢末端に強い疼痛を伴う紫斑やリベドを急速に生じ（図 11.22）、潰瘍化することもある。病理組織学的には、真皮中層から下層でコレステロール結晶による血管閉塞像がみられる（図 2.21b 参照）。このため、本症の診断に皮膚生検が有用である。抗凝固療法は粥状硬化巣の破綻を促進させるため禁忌であり、血管拡張薬やステロイド内服が行われる。予後は腎障害の程度による。