『あたらしい皮膚科学：第3版』のトップページへ

紫斑　purpura

1. 血小板減少性紫斑病　thrombocytopenic purpura ★

定義・分類

血小板減少（10万/mm^{3}以下）に伴う紫斑の総称である．打撲などによる皮下出血をきたしやすくなり，3～5万/mm^{3}以下になると自覚なく点状出血や斑状出血を生じる（**図11.23**）．紫斑は浸潤を伴わないnonpalpable purpuraである．病因から，自己の抗血小板抗体による免疫性血小板減少性紫斑病と，他の原疾患によって引き起こされる続発性血小板減少性紫斑病に分類される．

図11.23　血小板減少性紫斑病（thrombocytopenic purpura）
採血時の駆血により上肢に点状出血をきたした．

1）免疫性血小板減少性紫斑病
immune thrombocytopenic purpura；ITP

同義語：特発性血小板減少性紫斑病（idiopathic thrombocytopenic purpura；ITP）

症状

臨床経過から，急性型（6か月以内に治癒）と慢性型とに分類される．前者は麻疹・風疹などのウイルス感染を契機として小児に好発する．後者は急性型が遷延した場合と，成人において緩徐に発症する場合がある．皮膚症状としては自覚症状のない点状出血や斑状出血が主体である．口腔粘膜，鼻粘膜，歯肉などの粘膜出血，血尿，下血，月経過多などもみられる．関節内出血や脾腫は通常みられない．重症例では脳出血を生じ，死に至ることもある．

検査所見

血小板数の減少（10万/mm^{3}以下）を認め，他の血球系に変化は通常みられない．80～90%の症例で血小板関連IgG（platelet-associated IgG；PAIgG）を認めるが，特異性は高くない．骨髄穿刺では血小板消費を反映して骨髄巨核球の増加を認める．凝固系は正常である．Rumpel-Leede（ルンペル　レーデ）テスト（p.86）が陽性となる．

診断・鑑別診断

本症の診断は除外的になされ，偽性血小板減少症や続発性血小板減少性紫斑病を否定する必要がある．皮膚症状からはとく

表 11.4　続発性血小板減少性紫斑病の主な原因

図 11.24　クリオグロブリン血症（cryoglobulinemia）

クリオグロブリン（cryoglobulin） MEMO

に IgA 血管炎や血友病との鑑別を要する．前者は下肢主体に浸潤を触れる紫斑を形成し，関節痛や腹痛などの全身症状をきたす点で，後者は関節内出血などの深部出血を認める点で鑑別される．

治療

治療の第一選択はステロイド内服であり，重症例ではステロイドパルスや免疫グロブリン大量静注療法，リツキシマブ投与を行う．*H. pylori* 陽性例では除菌療法が第一選択になる．これらの薬物療法が無効な場合は摘脾術を行う．

2）続発性血小板減少性紫斑病
secondary thrombocytopenic purpura

種々の原因や基礎疾患によって血小板が減少して紫斑をきたしたものをいう（**表 11.4**）．

2. クリオグロブリン血症　cryoglobulinemia ★

定義・分類

本症は種々の原因によりクリオグロブリン（MEMO 参照）が出現し，血管炎症状を呈するものである．クリオグロブリンの構成要素により臨床症状が異なり，Ⅰ型からⅢ型まで分類される．Ⅰ型（30%）は血管炎症状に乏しく血栓による症状が主体である．Ⅱ型（20%）とⅢ型（50%）は血管炎症状が強く，あわせて混合型クリオグロブリン血症（mixed cryoglobulinemia）とも呼ばれる．また，原因不明の本態性（essential）と，骨髄腫などの基礎疾患を有する二次性（secondary）に分類されることもあるが，本態性は近年 C 型肝炎ウイルスの関与が指摘されており，その存在が疑問視されている．

症状

中年に好発する．寒冷曝露などにより下肢などに点状出血や斑状出血，リベドや Raynaud 現象などを生じる（**図 11.24**）．Ⅰ型は一般的に軽症例が多いが，血栓により指端壊疽を生じることがある．Ⅱ型やⅢ型では血管炎を反映して，浸潤を触れる紫斑や皮下結節，潰瘍を形成する．糸球体腎炎，関節痛，多発神経炎などの全身症状もみられやすい．

合併症

Ⅰ型では多発性骨髄腫やマクログロブリン血症，Ⅱ型は悪性