

表 11.4 続発性血小板減少性紫斑病の主な原因

--

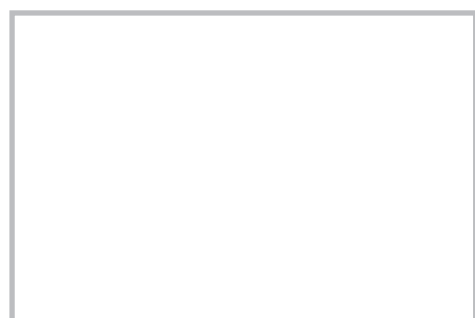


図 11.24 クリオグロブリン血症 (cryoglobulinemia)

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に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、浸潤に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

リンパ腫、関節リウマチ、^{シェーグレン}Sjögren 症候群、B・C 型肝炎など、Ⅲ型では膠原病（SLE、関節リウマチや皮膚筋炎など）や感染症（伝染性単核球症、ウイルス性肝炎）、腎炎などを基礎に生じる。

病理所見

皮膚では病変部にクリオグロブリンによる血栓がみられ、Ⅱ型やⅢ型では加えて白血球破砕性血管炎を認める。腎では膜性増殖性糸球体腎炎が特徴的である。

検査所見

クリオグロブリンの検出は採血から血清分離までを 37℃で行うことが重要であり、外注検査では検出されにくい。リウマトイド因子など各種自己抗体、肝炎ウイルス感染の検索、血清免疫電気泳動などが必要である。

治療

寒冷刺激を避ける。基礎疾患が存在する場合はその治療を行う。血管炎症状に対してはステロイド投与など。

3. 色素性紫斑病 pigmented purpuric dermatosis

同義語：特発性色素性紫斑（idiopathic pigmentary purpura）、慢性色素性紫斑（purpura pigmentosa chronica；PPC）

症状・分類

中年の下肢に好発する原因不明の紫斑で、点状出血や毛細血管拡張を伴い色素沈着を残すものをいう（図 11.25）。全身症状を伴うことはない。慢性的に増悪と軽快を繰り返す。主に皮疹の分布形式から、^{シャンパーニュ}Schamberg 病、^{マヨッキ}Majocchi 紫斑、^{グージュロー}Gougerot-Blum 病、^{ブルム}黄色苔癬、^{マヨッキ}痒痒性紫斑などに分類されるが、いずれも本態は同じものであり、混在している症例が多い（表 11.5）。本症の多くは Schamberg 病であり、ときに下肢静脈瘤を伴う。

病理所見

真皮上層の血管周囲にリンパ球浸潤と赤血球の血管外漏出をみる。慢性の出血性炎症であり、古い病巣ではヘモジデリンの沈着をみる（図 11.26）。一部の症例では帯状細胞浸潤がみられ、臨床的にも初期の菌状息肉症と区別がつかないことがある。

治療

対症的にステロイド外用を行う。ビタミン C や止血薬の内

図 11.25 色素性紫斑病 (pigmented purpuric dermatosis)