

表 8.1 物理性蕁麻疹の種類と特徴

--

4) コリン性蕁麻疹 cholinergic urticaria

運動や入浴、緊張などで体温が上昇し、発汗を起こすような状態に至った際に、直径3～5 mm程度の小さな膨疹が出現する（図 8.5）。発汗障害や後天性無汗症を伴うことがある。発汗をつかさどるアセチルコリンの関与が考えられているほか、自己汗成分に対する I 型アレルギーの関与も指摘されている。

2. 血管性浮腫 angioedema ★

同義語：^{クインケ}Quincke 浮腫（Quincke's edema）、血管神経性浮腫（angioneurotic edema）

Essence

- 血管透過性亢進による浮腫。真皮下層～皮下脂肪組織で生じた蕁麻疹。痒痒は通常ない。
- 病因が非遺伝性と遺伝性に分けられる。
- 口唇、^{がんげん}眼瞼に好発。
- 非遺伝性のものは蕁麻疹の治療に準拠。

症状

限局性の浮腫が突然生じ、通常2～5日間持続する。大きさはさまざまで、ときに直径1～10 cm大を呈する。境界不明瞭で痒痒は通常伴わず、むしろ灼熱感を訴えることが多い。蕁麻疹と同様どこにでも出現するが、眼瞼、口唇、舌、手足に生じやすい（図 8.6）。通常の蕁麻疹を伴うこともある。ときに咽頭部、鼻腔粘膜、気管支粘膜、消化管粘膜などに浮腫を生じ、アナフィラキシーショックに陥ることがある。

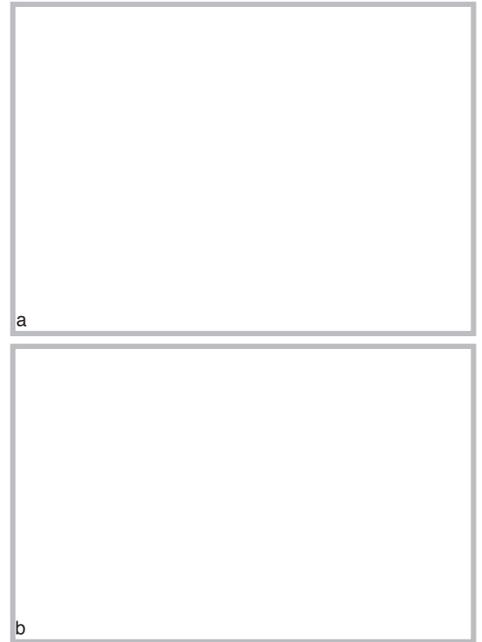


図 8.5 コリン性蕁麻疹 (cholinergic urticaria)
a：数 mm～1 cm 大の軽度隆起性の膨疹を多発性に認める。b：発汗テストを行うと汗腺部に一致して皮膚疹とともに汗が出ていることが確認される。

遺伝性血管性浮腫の分類

MEMO

好酸球増多を伴う血管性浮腫

MEMO

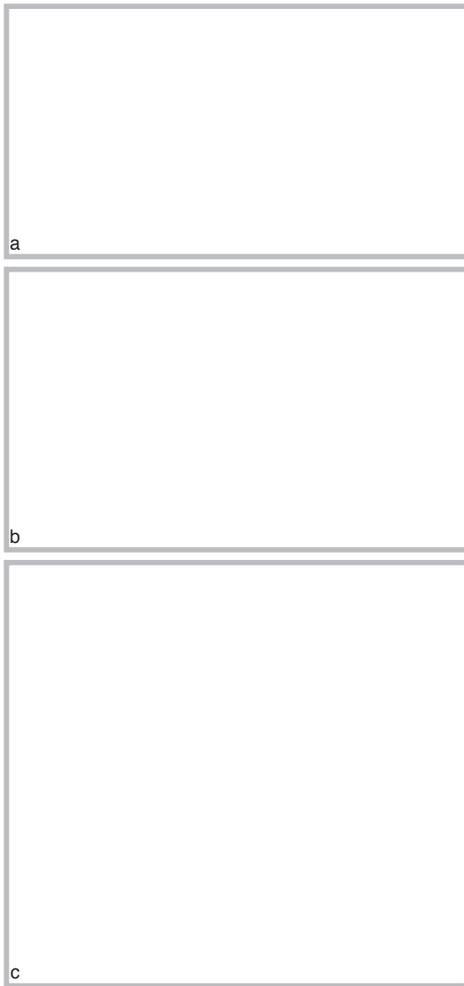


図 8.6 血管性浮腫 (angioedema)
a: 右眼瞼周囲に著明な腫脹を認める。b: 下口唇の著明な浮腫。c: 舌の右側に生じた血管浮腫。

グルパール® 19S

MEMO 

アスピリン不耐症
(aspirin intolerance)

MEMO 

分類・病因

真皮下層から皮下脂肪組織に存在する肥満細胞が放出するケミカルメディエーター、あるいは遺伝的要因によって、皮下脂肪組織の血管透過性が亢進して浮腫を生じる。病態としては深部に生じた蕁麻疹である。

遺伝性のもは遺伝性血管性浮腫 (hereditary angioedema: HAE) と呼ばれ、10歳代から外傷や精神的ストレスなどさまざまな契機から血管性浮腫を繰り返す。多くは常染色体優性遺伝であるが日本では十数家系ときわめてまれである。C1インアクチベーター (C1 esterase inhibitor: C1-INH) 遺伝子の異常による。C1-INHの活性低下によりブラジキニンなどが増加し、血管透過性が亢進して浮腫が生じる。

非遺伝性のもは、特発性に深部に生じた蕁麻疹が大部分であるが、中年以降で繰り返す症例でC1-INH活性が低下している場合があり、B細胞リンパ腫などが背景に存在する可能性がある。また、ACE阻害薬やプレガバリンなどによる薬剤性血管性浮腫もある。

診断

病歴および臨床像から容易である。HAEを疑う場合はC1-INH活性や補体価 (とくにC4, CH50) の低下が参考になる。

治療

特発性のもは蕁麻疹の治療に準じる。HAE、薬剤性などC1-INH活性の低下によるものは発症機序が異なるため抗ヒスタミン薬は無効である。男性ホルモンやトラネキサム酸による発作予防や、急性発作時には新鮮凍結血漿やヒト由来C1-INH製剤を用いる。ブラジキニン受容体拮抗薬 [イカチバント (icatibant)] やカリクレイン阻害薬 [エカランチド (ecallantide)] の有効性が最近報告されている。

3. 食物依存性運動誘発アナフィラキシー food-dependent exercise-induced anaphylaxis; FDEIA

特定の食物を摂取した後、1～4時間以内にランニングなどの運動負荷がかかることにより、蕁麻疹やアナフィラキシーをきたす。アスピリン内服によりさらに症状が悪化する。日本では小麦中に含まれるω-5-グリアジンによることが多く、エビ、カニ、イカ、カキ (貝)、セロリなども原因となりうる。運動のみ、あるいは食物摂取のみでは発症しない。確定診断には誘発試験を行うが、アナフィラキシー発症に対応可能な態勢で行う必要がある。