

Textbook of
Modern Dermatology

あたらしい 皮膚科学

清水 宏 北海道大学医学部皮膚科教授

第3版

中山書店

(紫斑病性腎炎、腸出血、腸重積、腸管穿孔、脳出血)をみる。成人例では腎不全に至るリスクが高く、注意を要する。

3. 蕁麻疹様血管炎 urticarial vasculitis

24時間以上持続する蕁麻疹様皮疹をみた場合は本症を疑う。蕁麻疹あるいは多形紅斑様の皮疹を繰り返し、紫斑や色素沈着を伴う(図11.6)。病理組織学的には真皮上層に白血球破碎性血管炎の像を認める。本症は特発性のものと、基礎疾患(とくにSLE)を有するものがある。多くは低補体血症を伴い〔低補体血症性蕁麻疹様血管炎(hypocomplementemic urticarial vasculitis)〕、関節痛や腹痛、腎症などの他臓器症状を呈する場合もある。

4. 持久性隆起性紅斑 erythema elevatum diutinum ; EED

中年以降の男女に好発し、肘や膝などの関節伸側に対称性に出現する。最初は軽度隆起した赤紫色の局面であるが、次第に線維化をきたしケロイド状となる。まれに水疱や潰瘍を形成することもある(図11.7)。関節炎を伴うこともある。病理組織学的に白血球破碎性血管炎がみられる。自覚症状はほとんどなく慢性に経過する。血液疾患(とくに単クローニングIgA血症)などを合併することがある。治療はDDSが有効である。

5. 顔面肉芽腫 granuloma faciale

顔面に境界明瞭な紅褐色の局面や小結節を呈する(図11.8)。日光曝露が関与するとされるが原因不明である。病理組織学的に肉芽腫はみられず、白血球破碎性血管炎の像を呈する。色素レーザー療法、ステロイド局所注射やDDSなどが行われるが治療抵抗性である。



図11.4② IgA血管炎(IgA vasculitis)

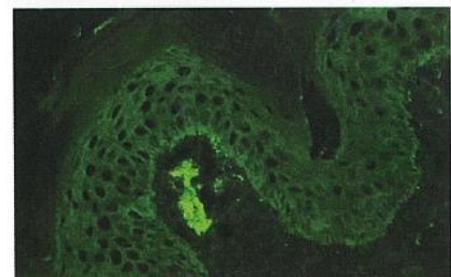


図11.5 IgA血管炎の蛍光抗体直接法
病変部の真皮上層の血管壁にIgAが沈着している。



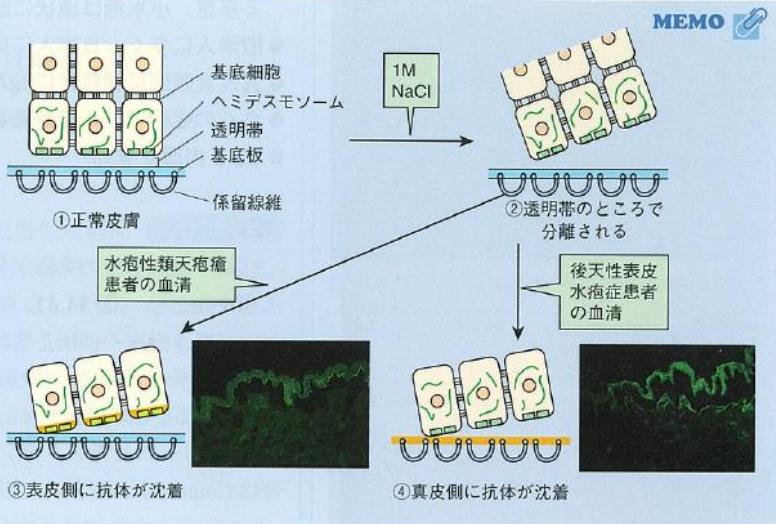
図11.6 蕁麻疹様血管炎(urticarial vasculitis)
紫斑を伴う紅斑が多発しており、膨疹を伴っている。



1M 食塩水処理皮膚を利用した、水疱性類天疱瘡と後天性表皮水疱症の鑑別

水疱性類天疱瘡と後天性表皮水疱症はしばしば類似した臨床経過、蛍光抗体法所見を呈し、鑑別困難なことも少なくない。このため1mol/Lの食塩水で処理をした正常ヒト皮膚を利用して鑑別する。

正常皮膚を1M食塩水に4°C 48時間浸すと、基底膜透明帯（lamina lucida）の部位で表皮と真皮が分離され、人工的に水疱を形成した状態になる。この分離状態の正常皮膚を基質として、患者血清を反応させて蛍光抗体間接法を行う（図2.26参照）。水疱性類天疱瘡患者の場合は表皮側のヘミデスマソームと反応して蛍光を発し、後天性表皮水疱症患者の場合は真皮側の係留線維と反応して蛍光を発するので、鑑別することができる（図、split skin法）。



病因

表皮と真皮とを結合する係留線維の構成分子であるVII型コラーゲンに対する自己抗体が産生され、表皮下水疱を形成する。

検査所見

蛍光抗体直接法で、病変部皮膚基底膜部に一致して線状にIgGが沈着。患者血清を用いたウェスタンプロット法で290 kDのVII型コラーゲンに対する自己抗体を認める。

診断・鑑別診断

家族歴がなく、成人で発症することが重要な診断根拠となる。水疱性類天疱瘡、栄養障害型表皮水疱症、天疱瘡、ボルフィリン症、薬疹、アミロイドーシス、水疱型エリテマトーデスなどとの鑑別を要する。1M食塩水処理皮膚を用いた蛍光抗体間接法（図14.40、MEMO参照）やウェスタンプロット法が有用。

治療

一般的に治療に抵抗性。ステロイド内服、免疫抑制薬、血漿交換療法など。

5. Duhring 痘疹状皮膚炎 dermatitis herpetiformis (Duhring)

デューリング

Essence

- 瘢痕のきわめて強い慢性再発性の紅斑や小水疱を特徴とする

split skin 間接蛍光抗体法 MEMO

による類天疱瘡群の鑑別

蛍光を発するのが表皮側か真皮側かで鑑別が可能となる。

表皮側 (roof side)	水疱性類天疱瘡 粘膜類天疱瘡（17型コラーゲン） 妊娠性類天疱瘡 線状IgA水疱性皮膚症（17型コラーゲン） Lichen planus pemphigoides
真皮側 (bottom side)	後天性表皮水疱症 粘膜類天疱瘡（ラミニン332） 線状IgA水疱性皮膚症（VII型コラーゲン） 抗ラミニンγ1類天疱瘡

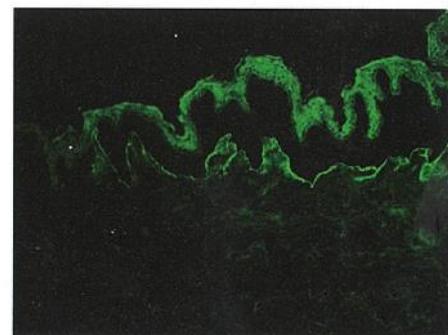


図14.40 後天性表皮水疱症での1M食塩水処理蛍光抗体間接法（split skin法）



図 14.41 Duhring 痘疹状皮膚炎 [dermatitis herpetiformis (Duhring)]
強い瘙痒を伴う水疱ならびに紅斑の混在。

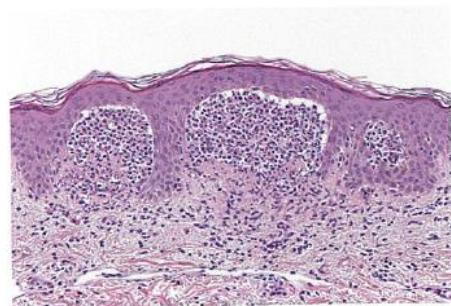


図 14.42 Duhring 痘疹状皮膚炎の病理組織像

る疾患。小水疱は環状に配置することが多い。

- 欧米人に多く、日本人にはまれ。
- 真皮乳頭部に顆粒状に IgA が沈着。
- 多くの症例でグルテン過敏性腸炎を合併。
- DDS 内服が有効。

症状

紅斑や蕁麻疹様の発疹が発生し、ついでその辺縁に環状に小水疱を生じる（図 14.41）。瘙痒が強烈なため、搔破によりびらんとなり痂皮や血痴を形成する。皮疹の治癒後には色素沈着や色素脱失を認める。皮疹は全身に生じうるが、とくに肘頭、膝蓋、殿部などに好発する。掌蹠や粘膜が侵されることはある。本症の 90% 以上でグルテン過敏性の腸症状を呈する。その場合は Celiac 病と同様に、空腸絨毛の萎縮性変化を認める。

病因

グルテンとそれに対する IgA との免疫複合体が、皮膚に沈着するために発症すると考えられている。患者血清中に表皮トランスグルタミナーゼに対する IgA が存在することが最近明らかとなっている。

病理所見

表皮下水疱を形成する。真皮上層には浮腫が認められ、好中球を主体とした浸潤による微小膿瘍を形成する（図 14.42）。

検査所見

蛍光抗体直接法で真皮乳頭部に顆粒状に IgA の沈着が認められる（図 14.43）が、患者血清中に抗皮膚自己抗体は検出されない。HLA-B8, DR3, DQ2 との相関が示唆される。末梢血では好酸球增多。

診断・鑑別診断

多彩な皮疹、強い瘙痒などの臨床症状、表皮下水疱、IgA の顆粒状沈着、DDS による症状の改善（治療以外に診断的意義ももつ）が診断の参考となる。ただし、日本人には本疾患はまれである。鑑別診断として線状 IgA 水疱性皮膚症、水疱性類天疱瘡、妊娠性類天疱瘡、疱疹状天疱瘡、多形紅斑などがあげられる。

治療

DDS 内服がきわめて有効である。そのほか、無グルテン食、抗ヒスタミン薬など。