



図1 IgA血管炎の臨床像

a: 下腿から足背にかけての palpable purpura。

b: 手背の palpable purpura。

第3章 膠原病・血管炎と皮膚症状

7. IgA血管炎

Point

- ▶ IgA免疫複合体が沈着する真皮浅層から中層の細小血管レベルの白血球破砕性血管炎である。
- ▶ 下肢に好発し， palpable purpura（浸潤を触れる点状紫斑）が特徴的であるが，重症になると水疱・潰瘍化をきたすこともある。皮膚のほかに消化管，腎にもIgA免疫複合体の沈着を引き起こし，しばしば腹痛・下血などの消化器症状や血尿などの腎炎症状，関節痛・関節腫脹などの関節炎症状を合併する。
- ▶ 病因として薬剤アレルギーや溶連菌感染との関連が示唆されているが，高齢発症例では，内臓悪性腫瘍の合併も報告されている¹⁾。

症例

66歳，男性。主訴：四肢の皮疹（図1）

【家族歴・既往歴】 特記事項なし。

【現病歴】 初診の2週間前から両足関節と両膝関節痛あり。初診の5日前から37℃台の微熱とともに，両側下肢と両側上肢に軽度瘙痒のある皮疹が生じてきた。

【初診時所見・検査等】 皮疹は浸潤のある点状から小局面状の紅斑で，ガラス板圧抵でも消退しなかった。四肢の末梢ほど多く分布していた。潰瘍形成はなかった。また，腹痛・下痢などの消化器症状はなく，尿潜血や尿蛋白などの尿所見も正常範囲内であった。



似たもの
画像

図2 慢性色素性紫斑

下腿の非浸潤性紫斑が集簇する局面。



似たもの
画像

図3 papular purpuric gloves and socks syndrome

四肢末端に点状紫斑が集簇。

間違えやすい似たもの画像 — 慢性色素性紫斑/papular purpuric gloves and socks syndrome

- ▶ **慢性色素性紫斑**：血管皮膚炎 (angiodermatitis) と呼ぶ。足背～下腿に好発し慢性に経過する紫斑・褐色斑を主徴とする。IgA血管炎が浸潤性点状紫斑を主症状とするのに対し、慢性色素性紫斑は環状・局面状に集簇する浸潤のない紫斑・褐色斑であることが鑑別点である (図2)。
- ▶ **papular purpuric gloves and socks syndrome**：四肢末端に小紅斑・丘疹・点状紫斑を生じる (図3)。しばしば口腔内アフタを伴う。1週間前後で自然寛解する。ウイルス感染、特にパルボB19ウイルス感染との関連が指摘されている。

解説

咽頭痛、発熱などの前駆症状の後、下肢を主体に点状から小局面状の浸潤を触れる紫斑が多発する。

皮疹には軽度の痒痒を伴うことが多く、紫斑が少数散在する程度の軽症例から紫斑が密集し血疱・潰瘍を形成する重症例まで幅がある。また、皮疹のみの場合と関節痛・関節腫脹や腹痛・下痢・下血などの合併症を伴う場合がある。腎炎の併発にも注意が必要である。

鑑別診断のポイント

上記2疾患のほかにANCA関連血管炎、膠原病や薬剤による二次性血管炎、蕁麻疹様血管炎などの壊死性血管炎やリベド血管炎、血小板減少性紫斑病、紫斑型薬疹などの小型の紫斑を生じうる疾患を鑑別する。IgA血管炎は色調・形状が比較的均一な palpable purpura (触知性紫斑) が特徴的であるが、上記鑑別疾患では大きさ・形状が様々で、新旧の皮疹が混じる場合が多い。しかし、診断に迷ったら積極的に皮膚生検を実施し、病理学的・免疫組織学的検討を行うことが重要である。

治療・予後

長時間の起立を避け、安静を保つことが原則である。細菌感染が先行している場合は抗菌薬を使用する。

症状が皮疹のみの軽症例では、安静のみで経過観察するか、ジアフェニルスルホン(レクチゾール®50~100mg/日)を投与する。皮疹が広範囲で血疱・潰瘍を形成したり、発熱・腹痛・関節痛などを合併する中等症では入院安静とし、副腎皮質ステロイド20~30mg/日程度の投与を行う。消化器症状を伴う場合は絶食管理とする。高度の腹痛・下血、また腎機能障害がある重症例では、各専門科へのコンサルテーションやステロイドパルス療法を考慮する。尿蛋白・尿潜血などの腎炎所見は皮疹が消退しても遅れて出現することがあり、数カ月間は尿検査などの経過観察を要する。

文献 1) 武山菘子, 他: 皮膚病診療, 2015; 37(2): 143-6.

(川内康弘)



図1 色素性痒疹の臨床像

胸部 (a), 背部 (b) の痒疹を伴う網目状の紅斑および色素斑。

第5章 内分泌・代謝疾患と皮膚症状

13. 糖尿病⑪—色素性痒疹

Point

- ▶色素性痒疹は胸部，項部，肩，上背部を中心に発作性・再発性に強い痒疹を伴う紅色丘疹および紅斑が出現し，あとに粗大網目状の色素沈着を残す疾患である。
- ▶本症は糖尿病の発症，あるいは過度のダイエットや飢餓など，ケトosisをきたす状態を誘因とし，発症する症例が多い。
- ▶治療の第一選択はミノサイクリンであり，またジアフェニルスルホン (DDS) も有効である。

症例

18歳，男性。主訴：前胸部および背部の痒疹の強い皮疹 (図1)

【家族歴・既往歴】 特記事項なし。

【現病歴】 1カ月前より，口渇感が出現してきた。その1～2週後より，前胸部や肩～背部などに強い痒疹を伴う網目状を呈する皮疹が出現してきた。近医皮膚科でステロイド外用薬や抗ヒスタミン薬内服を処方されたが，改善傾向に乏しかった。また，この1カ月ほどで体重が55kgから47kgへと急激に減少したため，近医内科も受診したところ，高血糖と尿中ケトン陽性を指摘され，当院内科を受診し1型糖尿病と診断された。皮疹につき当科にコンサルトされた。



図2 融合性細網状乳頭腫症

胸部～腹部の網状の色素斑。

似たもの
画像



図3 多形慢性痒疹

背部に痒疹を伴う紅色丘疹が多発・集簇。

似たもの
画像

間違いやすい似たもの画像 — 融合性細網状乳頭腫症 / 多形慢性痒疹

- ▶ **融合性細網状乳頭腫症**：好発部位は胸腹部正中，肩，肩甲骨間，および間擦部であり，網目状に融合する色素斑を呈し，また思春期に好発するなど，しばしば色素性痒疹と鑑別が必要となる。しかし，本症では発作性に出現する紅色丘疹や紅斑はみられず，かゆみもない。病理組織学的には軽度の過角化と乳頭腫症を認める (図2)。
- ▶ **多形慢性痒疹**：体幹や四肢，とりわけ腹部～腰部などを中心に痒疹の強い浮腫性の紅色丘疹が多発，融合し多様な像を呈する。中年～高齢者に好発し，慢性に経過する疾患である (図3)。ステロイド外用が有効である。

解説

色素性痒疹は発作性・再発性に体幹を中心に強い痒疹を伴う紅色丘疹・紅斑が出現し，あとに粗大網目状の色素沈着を残す疾患である。本症のわが国における男女比は約1:2で，10～20歳代の若者に多い。皮疹は浮腫性の紅色丘疹あるいは紅斑で始まり，急速に拡大し，時に小水疱や小膿疱を伴う。個々の皮疹は数日ほどで改善傾向を示し，網目状の色素沈着を残す。好発部位は項部，上背部，肩～肩甲骨部，胸部などで，対称性に皮疹が出現する。皮疹は下着などの衣類の摩擦刺激を受けやすい部位にみられることがある。本症は，糖尿病発症を契機として出現する症例や，過度なダイエット・断食などの最中に出現する症例が多く，ケトーシスとの関連が指摘されている¹⁾。

鑑別診断のポイント

好発部位である胸部，項部，肩～肩甲骨部，背部などに，強い痒疹を伴う網目状を呈する紅色丘疹・紅斑や色素沈着がみられれば，本症を疑う。糖尿病の発症や過度なダイエット・断食などを契機に発症する症例が多く，本症を疑えば，これらの有無をよく聴取する。血糖値や血中・尿中のケトン体を調べる。病理組織学的には，真皮浅層の血管周囲および表皮内への好中球の浸潤で始まり，やがて表皮・真皮へのリンパ球浸潤が主体となり，色素斑部ではメラニンを貪食したマクロファージがみられる。

治療・予後

本症では，ステロイド外用の効果は乏しい。ミノサイクリンやジアフェニルスルホン (DDS) が奏効する。糖尿病や過度なダイエットに関連した症例では，それぞれ治療による血糖改善やダイエットの中止により，皮疹は改善傾向を示す。

文献 1) 寺木祐一：医事新報. 2013;4564:35-8.

(寺木祐一)



図1 コレステロール結晶塞栓症の臨床像
足趾に有痛性の紅斑がある。

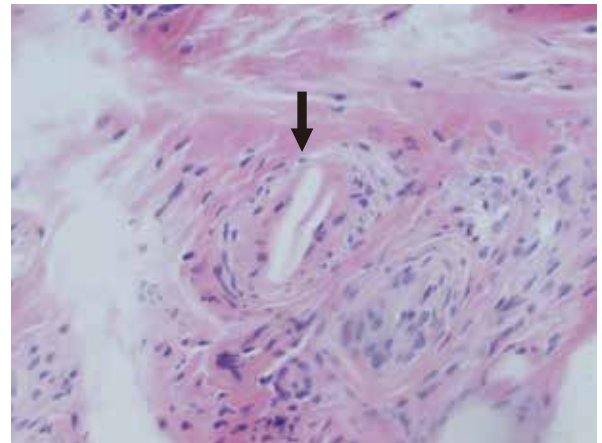


図2 コレステロール結晶塞栓症の病理組織像
血管内に凸レンズ状の空隙がある(矢印)。

第6章 腎臓疾患と皮膚症状

3. 急性腎障害 —コレステロール結晶塞栓症

Point

- ▶血管内カテーテル操作などにより大血管壁の粥状硬化巣が崩壊、流出することで末梢の小動脈が閉塞する、コレステロールの全身性の塞栓症である。
- ▶足趾に有痛性の紅斑、壊疽性変化、網状皮斑などが生じる。腎動脈に塞栓を起こした場合、腎不全に陥ることがある。
- ▶鑑別疾患として閉塞性動脈硬化症や凍瘡が挙げられる。皮膚の病理組織像で、小動脈内腔に凸レンズ状の裂隙を確認することが最も確実である。

症例

65歳、男性。主訴：足趾の有痛性紅斑(図1)

【家族歴】 特記事項なし。

【既往歴】 心筋梗塞、高血圧症、脳梗塞、閉塞性動脈硬化症。

【現病歴】 2000年11月14日に最後のカテーテル検査を施行した。2001年1月中旬から足趾の痛みを自覚し、皮疹も出現してきたため、コレステロール結晶塞栓症を疑われて紹介された。

【初診時所見・検査等】 尿素窒素30.5mg/dL(基準値より高値)、血清クレアチニン1.9mg/dL(基準値より高値)、尿蛋白2+と腎機能異常あり。病変部の皮膚病理組織では、小動脈内腔に凸レンズ状の裂隙があり、コレステロール結晶が確認される(図2)。

似たもの
画像



図3 閉塞性動脈硬化症

足背から足趾にかけて蒼白化，紫色調変化，一部に壊疽がある。

似たもの
画像



図4 凍瘡

足趾の浸潤性紅斑，爪甲の脱落，冷感がある。

間違いやすい似たもの画像 — 閉塞性動脈硬化症/凍瘡

- ▶ **閉塞性動脈硬化症**：下肢血管の動脈硬化により血管が狭窄・閉塞し，虚血性変化により末梢の冷感，蒼白化，潰瘍，壊死，壊疽が生じる (図3)。
- ▶ **凍瘡**：いわゆる「しもやけ」。寒冷刺激による末梢循環障害による皮膚障害で，手足，頬，鼻，耳介などに，紅斑，腫脹，水疱などが生じる (図4)。

解説

大血管壁の粥状硬化巣の崩壊，流出により生じたコレステロール結晶により末梢の小動脈が閉塞する全身性の塞栓症である。動脈硬化が高度な患者で，血管内カテーテル操作（経皮的経管的冠動脈形成術等），抗凝固療法（ヘパリンやワルファリン等），血管造影，心血管手術などが誘因となることが多い。腎動脈は腹部大動脈から直接分岐するため，腎機能障害を起こしやすい。足趾の動脈が塞栓した場合は皮膚の色調から blue toe 症候群とも呼ばれる。皮膚症状として，主に足趾に有痛性の紅斑，壊疽性変化，網状皮斑，チアノーゼ，紫斑がみられる。

鑑別診断のポイント

動脈硬化症や高血圧症などの基礎疾患，カテーテル操作や抗凝固療法などの治療歴，足趾の有痛性紅斑，暗紫色変化，網状皮斑などの皮膚症状から本症を疑う。臓器不全に起因する症状（腎不全等）を呈する。末梢動脈は触知可能なことが多い。病変部皮膚の病理組織像で，小動脈内腔を閉塞する，凸レンズ状紡錘形の裂隙としてみえるコレステロール結晶の確認が最も確実である。

治療・予後

確立された治療法はないが，ステロイド療法，プロスタグランジン製剤，血漿交換，LDLアフェレーシスなどの有効例が報告されている。

腎機能の予後は悪いとされ，腎動脈に塞栓を起こした場合，腎不全に陥ることがある。急速な腎機能障害に注意が必要である。

（野口奈津子）



図1 Plummer-Vinson 症候群の臨床像

a: 萎縮性舌炎。舌乳頭は全体的に萎縮し平滑舌を呈している。
b: スプーン状爪。爪の中央に凹みを認める。

図2 悪性貧血の臨床像

萎縮性舌炎。舌背は全体的に発赤し、糸状乳頭は消失し平滑で多数の溝が走行している。



第15章 内臓疾患と口腔粘膜症状

2. 血液疾患と口腔粘膜症状②—舌炎

Point

- ▶ 鉄欠乏による鉄欠乏性貧血とビタミンB₁₂欠乏による悪性貧血は口腔粘膜に症状を呈し、日常診療で遭遇する機会がある。
- ▶ 貧血に伴い口腔粘膜は萎縮し、特に舌では舌乳頭が萎縮して赤く平らな舌(萎縮性舌炎)を呈する。
- ▶ 既往歴の聴取を含めた早期の原因精査と関連医科との連携が重要である。

症例 1

43歳、女性。主訴：右下顎歯肉の疼痛，嚥下時の咽頭痛

【現病歴】 初診の2年前より右下顎歯肉の疼痛を自覚するも放置。その後、疼痛の増悪と嚥下痛も自覚するようになり、当科紹介受診。

【初診時所見・検査等】 Hb5.1g/dL, MCH 49fL, MCH 14.3pg, MCHC 28.9%で小球性低色素性貧血を認め、血清鉄17μg/dLと著しく低下。萎縮性舌炎(図1a)、嚥下痛、スプーン状爪を認めた(図1b)ためPlummer-Vinson症候群と診断。全身精査の結果、出血の原因疾患は認めず、右下顎歯肉癌からの持続出血によるものと考えられた。病理検査で右下顎歯肉癌と診断。

症例 2

65歳、男性。主訴：舌のしびれ，疼痛

【既往歴】 57歳時に胃癌にて胃全摘術を受けている。

【現病歴】 初診の5カ月前に味覚異常に気づき、徐々に舌背部の疼痛が出現したため当科受診。

【初診時所見・検査等】 Hb10.2g/dL, MCH123 fL, MCH 39.9 pg, MCHC 32.3%と大球性高色素性貧血を認め、血清ビタミンB₁₂は43 pg/dLと著しく低下していた。ビタミンB₁₂欠乏による悪性貧血ならびに萎縮性舌炎(図2)と診断した。

似たもの
画像



図3 カンジダ性舌炎

似たもの
画像



図4 Sjögren症候群による萎縮性舌炎

間違えやすい似たもの画像 — カンジダ性舌炎/Sjögren症候群

- ▶ **カンジダ性舌炎**: 口腔カンジダ症は、ヒトの口腔常在菌であるカンジダ菌によって引き起こされる疾患である。全身的には、抗菌薬、ステロイドおよび免疫抑制薬投与患者や免疫能の低下状態にある患者 (HIV感染者、糖尿病、乳幼児・高齢者) に発生しやすく、菌交代現象や日和見感染による場合が多い。舌では舌背粘膜上皮の乳頭が萎縮し平滑に変化し、発赤を呈する (図3)。
- ▶ **Sjögren症候群**: 乾燥性角結膜炎、口腔乾燥症、多発性関節炎を主徴とする自己免疫疾患。口腔乾燥にて舌乳頭が萎縮し平滑舌を呈する (図4)。

解説

鉄欠乏性貧血や悪性貧血に伴って生じる口腔粘膜病変は主に萎縮性舌炎である。鉄欠乏性貧血では、萎縮性舌炎以外に嚥下困難 (頸部食道の粘膜萎縮も併発) や爪のスプーン状変形もみられるようになり、Plummer-Vinson症候群と呼ばれる。代表的な原因については、鉄欠乏性貧血では鉄供給の不足 (極端なダイエット等)、鉄の吸収不良 (胃や十二指腸の切除)、慢性的な鉄分の消失 (潰瘍・腫瘍からの出血) などが挙げられる。悪性貧血では、ビタミンB₁₂の供給不足、ビタミンB₁₂吸収不全 (胃粘膜の萎縮、胃癌等の胃切除による内因子欠乏) などが挙げられ、ビタミンB₁₂が欠乏すると細胞分裂が盛んな造血細胞、皮膚、粘膜、毛髪、神経などに障害を生じる。

鑑別診断のポイント

問診による現病歴、既往歴、生活習慣 (食習慣やダイエット等) の聴取と身体所見 (皮膚蒼白、眼瞼結膜、毛髪、爪、倦怠感、頻脈、息切れ、めまい等) の評価が重要である。血液検査では、末梢血のほかに血清鉄、不飽和鉄結合能 (unsaturated iron binding capacity; UIBC)、血清フェリチン、血清ビタミンB₁₂を測定する。

治療・予後

原因疾患の治療と並行して鉄やビタミンB₁₂の補充療法を行う。治療も比較的長期になるため、患者自身の補充療法の理解と関連医科との連携が重要と考える。

参考文献 ▶ 野口忠秀, 他: 日口腔外会誌. 1998; 11(1): 98-102.

▶ 神部芳則, 他: 日常診療に役立つ全身疾患関連の口腔粘膜病変アトラス. 草間幹夫, 監. 医療文化社, 2011, p28-9.

(野口忠秀)