

ラジオNIKKEI ■放送 毎週木曜日 21:00~21:15

# マルホ皮膚科セミナー

2017年6月22日放送

「第46回日本皮膚アレルギー・接触皮膚炎学会 ①

シンポジウム1-1

新ガイドラインからみる血管炎の全体像・治療アルゴリズム」

聖マリアンナ医科大学 皮膚科  
准教授 川上 民裕

## はじめに

血管炎は難病ですので、早期発見、早期治療が重要です。皮膚症状は、眼で見てすぐわかりますので、皮膚科医が、早い段階で血管炎を発見し、早い段階で血管炎を治療できれば、素晴らしいことです。血管炎患者を、より軽い症状のうちに、助けることができるのですから。

“多くの皮膚科医が、血管炎の診療をよりスムーズに行える”。そのためには、系統だったわかりやすい診療アルゴリズムを設定することが、求められます。そうした気風があるなか、日本皮膚科学会 血管炎・血管障害ガイドライン委員会が立ち上がりました。皮膚科における血管炎の診療アルゴリズムを作成することが、日本皮膚科学会 血管炎・血管障害ガイドライン委員会の中心的な議題でした。

## 勝岡班での診療アルゴリズム 2008

初めての血管炎・血管障害ガイドライン委員会は、北里大学の勝岡先生を委員長として、立ち上がりました。当時、世界ではChapel Hill分類(図1)が、内科医・病理医の間に浸透しつつありましたが、残念ながら、皮膚科医の間では、Chapel Hill分類に対する十分な同意は、とれていませんでした。血管炎の分野において、内科医・病理医に皮膚

科医の重要性を認識させる、そのためには Chapel Hill 分類という同じ土俵に乗る、勝岡先生の意図を受け、診療アルゴリズム 2008 が作成されました (図2)。この診療アルゴリズムには、Chapel Hill 分類が積極的に導入されています。私は、作成の中心的立場でしたので、あえてこの診療アルゴリズムを“川上アルゴリズム”と命名し、多くの皮膚科医の興味を引こうと画策しました。

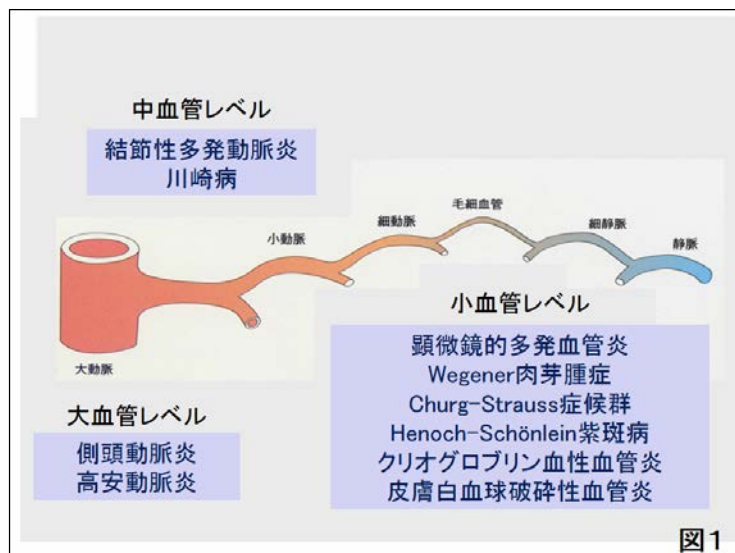


図1

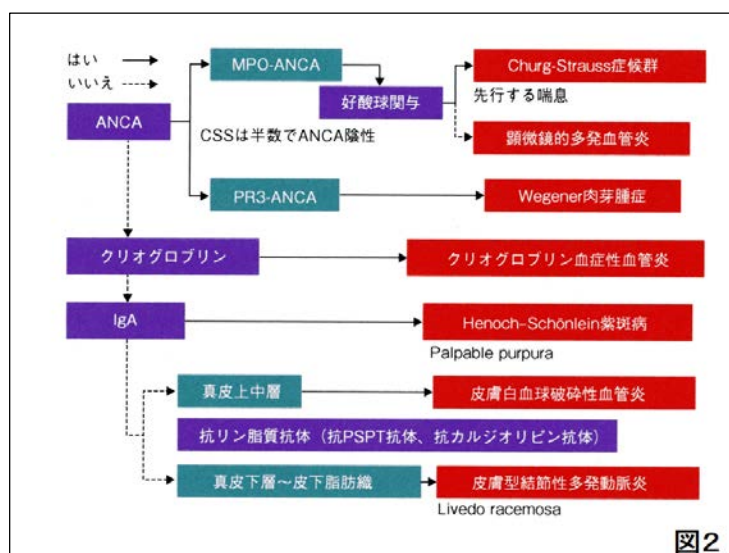


図2

皮膚科医は、palpable purpura と livedo racemosa を中心とした血管炎を疑わせる皮膚症状に遭遇した場合は、まず正確な皮膚生検で壊死性血管炎像を検出しなければなりません。皮膚科医に課せられた義務です。そして、血管炎の存在を確認してから、検査すべき項目のフロー、すなわち、流れを提示したのが、診療アルゴリズム 2008 です。そのフローが、ANCA、クリオグロブリン、IgA 沈着、です。

1 番目は、抗好中球細胞質抗体、ANCA です。ANCA が陽性であれば、ANCA 関連血管炎です。Churg-Strauss 症候群、顕微鏡的多発血管炎、Wegener 肉芽腫症です。そして、MPO-ANCA が陽性なら、Churg-Strauss 症候群と顕微鏡的多発血管炎が相当し、PR3-ANCA が陽性なら、Wegener 肉芽腫症が相当します。しかし半分以上の Churg-Strauss 症候群は、MPO-ANCA が陰性である、といわれており、注意が必要です。

MPO-ANCA が陽性の Churg-Strauss 症候群と顕微鏡的多発血管炎の鑑別は、症状が特徴的なので比較的簡単です。Churg-Strauss 症候群は、気管支喘息やアレルギー性鼻炎の既往があつて、血中や病理内で好酸球が目立ちます。一方、顕微鏡的多発血管炎は、喘息や鼻炎といったアレルギー疾患の関与はなく、間質性肺炎、糸球体性腎炎が中心です。好酸球の関与もありません。

2 番目は、クリオグロブリンです。クリオグロブリンは、測定法が不安定で軽視されがちですが、重要な病気です。基礎疾患の検索が必要です。B 型肝炎、C 型肝炎、SLE、シェーグレン症候群などを検証します。

3 番目は、IgA 沈着です。蛍光抗体直接法を使用した IgA 沈着が、血管炎にあることを

確認します。そして、下肢に palpable purpura があれば、Henoch-Schönlein 紫斑病です。

最後に、抗リン脂質抗体です。具体的な検査項目として、抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体と抗カルジオリピン抗体を挙げました。実は、私の臨床研究で、皮膚白血球破砕性血管炎や皮膚型結節性多発動脈炎を詳しく検討したところ、抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体と抗カルジオリピン抗体の存在が確認できたので、ここに盛り込んだのです。

そして、壊死性血管炎像が真皮上中層にあれば、皮膚白血球破砕性血管炎、真皮下層から皮下脂肪織にあれば、皮膚型結節性多発動脈炎としました。皮膚型結節性多発動脈炎は、皮膚科医に馴染みの病気ですが、Chapel Hill 分類には採用されていません。対照的に、皮膚白血球破砕性血管炎は、皮膚科医に馴染みの乏しい病気でした。しかし、Chapel Hill 分類で採用されたため、用いました。ベテランの先生方は、違和感を持ったと思います。

## 勝岡班で提案した

### 血管炎に特異性の高い皮膚症状

皆さまも御存じの様に、血管炎には多彩な皮膚症状が存在します。紫斑、網状皮斑（リベド）、皮膚潰瘍、アクロチアノーゼ、壊疽などがそうです。その中から、勝岡班では、特に palpable purpura と livedo racemosa を、血管炎に特異な皮膚症状と認定しました。

palpable purpura は、触診、palpation、でできる、able、すなわち軽く盛り上がっている紫斑のことを意味します（図3）。直径 10mm 程度までで、個々の皮疹が明瞭で、かつ同じタイミングで皮疹が形成されますので、盛り上がりの状態が同じような外観です。palpable purpura は、真皮上層の壊死性血管炎、白血球破砕性血管炎、が起きていることを意味する皮膚症状です。

livedo racemosa は、マスクメロン様、網の目様の外観をなしており、その網の目の環、円が閉じていません（図4）。livedo racemosa は、真皮下層から皮下脂肪織の壊死性血管炎が起きていることを意味する皮膚症状です。

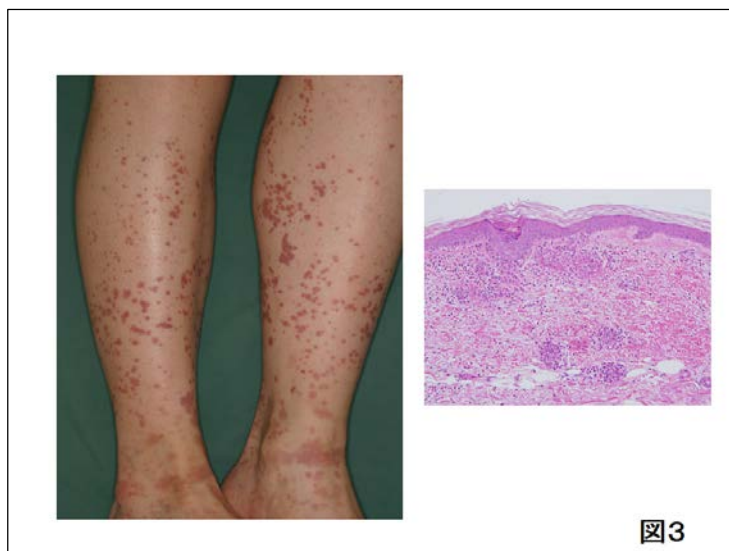


図3



図4

palpable purpura と livedo racemosa に遭遇した皮膚科医は、血管炎を意識して、正確な皮膚生検から血管炎像を検出し、診療アルゴリズム 2008 に進みます。

## 古川班での診療アルゴリズム 2016

勝岡班の流れを受け継ぎ、その改訂を目的として、和歌山県立医科大学の古川先生を班長とした日本皮膚科学会 血管炎・血管障害ガイドライン委員会が編成されました。時を同じくして、Chapel Hill 分類が、2012 年大幅に改訂されました (図 5)。この改訂では、病名に変更がありました。Churg-Strauss 症候群が好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、Wegener 肉芽腫症が多発血管炎性肉芽腫症、Henoch-Schönlein 紫斑病が IgA 血管炎です。そして、この Chapel Hill 新分類を盛り込んだ、診療アルゴリズム 2016 が作成されました (図 6)。

まず、主症状が、皮膚症状なのか、全身症状なのか、からスタートします。ここで、主症状が皮膚症状であった場合でも、ANCA 陽性や好酸球増多があれば、一応、全身性血管炎の鑑別をしておくべきとして、全身症状のフローへすすみます。

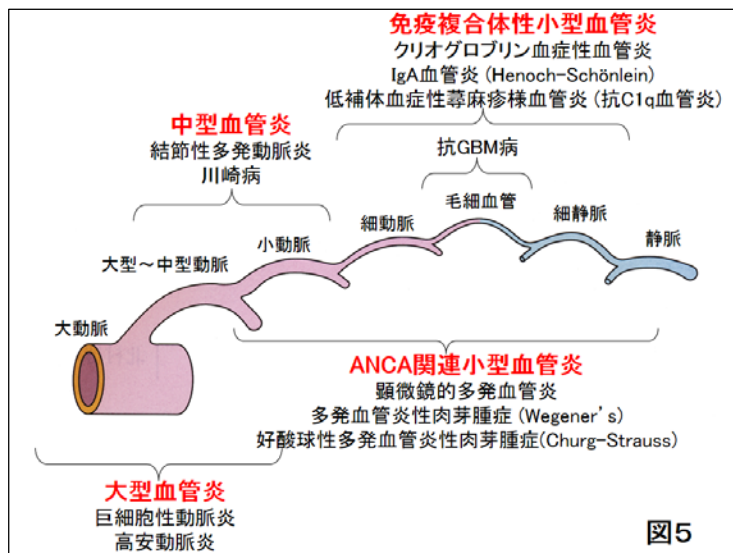
全身症状では、Churg-Strauss 症候群から病名変更となった好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、Wegener 肉芽腫症から病名変更となった多発血管炎性肉芽腫症、顕微鏡的多発血管炎、結節性多発動脈炎、とフローが降りていきます。それぞれは、厚生労働省診断基準に照らして、確定診断をします。

ここままで診断されない場合、そして、皮膚症状が主症状の場合は、診療アルゴリズム 2008 で作成した、ANCA、クリオグロブリン、IgA 沈着に基づいて作成されたフローにすすみます。

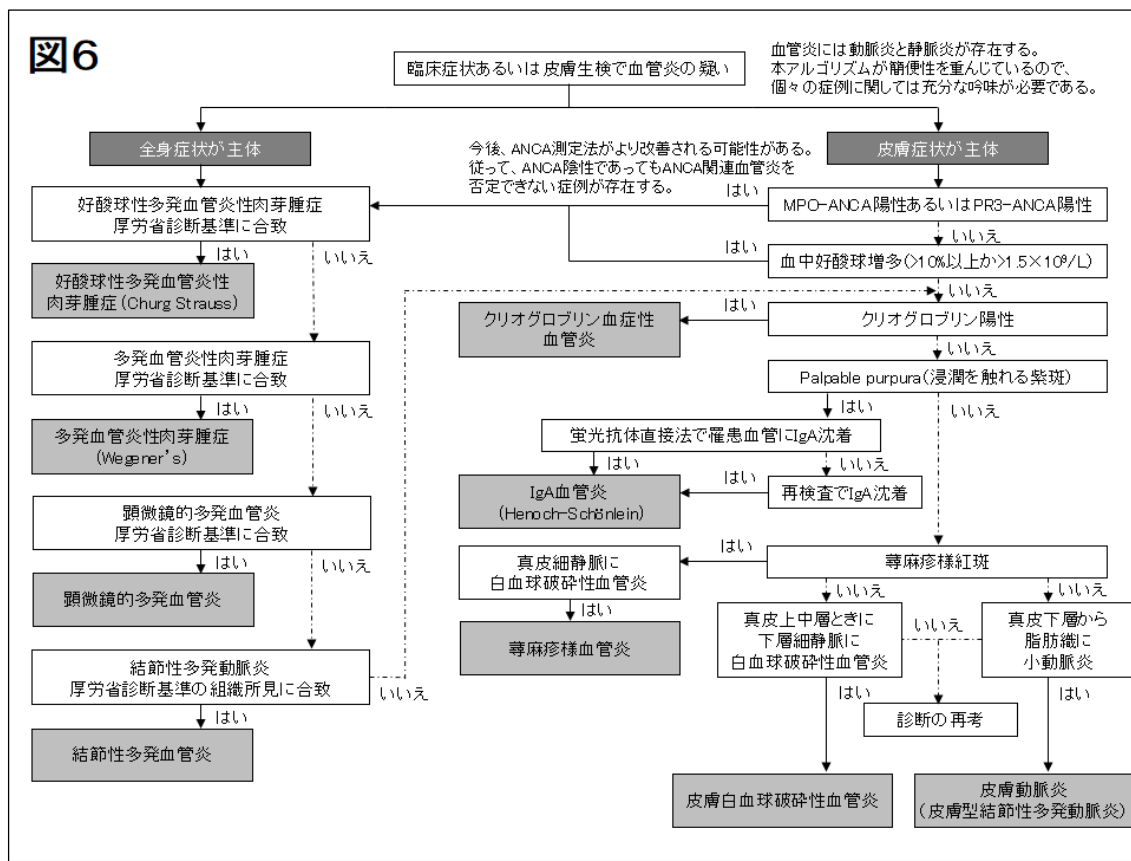
クリオグロブリン測定のと、蛍光抗体直接法での IgA 沈着へすすみます。Henoch-Schönlein 紫斑病から病名変更となった IgA 血管炎は、palpable purpura と IgA 沈着で、確定診断される病気です。皮膚科医が最も遭遇する血管炎ですので、確実に診断することが皮膚科医には求められます。そこで、一度、IgA 沈着を認めなくても、再度、蛍光抗体直接法を行うことを、フローに盛り込みました。

ついで、蕁麻疹様血管炎にすすみます。蕁麻疹様血管炎は、Chapel Hill 新分類で初めて採用されました。蕁麻疹様紅斑が確認でき、真皮細静脈に血管炎があれば、蕁麻疹様血管炎です。

最後は、皮膚白血球破碎性血管炎と皮膚動脈炎です。両者は、現状では、血管の太さで



しか、鑑別できません。そこで、診断の再考、を設け、慎重な診断をめざしました。尚、皮膚動脈炎は Chapel Hill 新分類で初めて採用されました。皮膚型結節性多発動脈炎に相当する病気です。



## 川上班の展望

2017年度から、私が日本皮膚科学会 新血管炎・血管障害診療ガイドライン改訂委員会の委員長を担当することになりました。皆様、宜しくお願い申し上げます。

今までの経緯から判断しますと、皮膚血管炎診療アルゴリズム 2024 の作成が目標となります。一方、皮膚科で特に重要な血管炎である、皮膚動脈炎と IgA 血管炎の検証をすすめよう、と考えています。すでに、皮膚動脈炎の現状を把握するために、委員会の総意を反映した調査用紙を作成しました。今後、集計し、学会などで発表していきます。委員会を通して、積極的な活動に励み、皮膚科の先生方の血管炎臨床に貢献できれば、と考えております。

図1 Chapel Hill 分類 1994 (CHCC1994)

図2 勝岡班での皮膚血管炎診療アルゴリズム 2008

図3 皮膚浅層（真皮上層）の血管炎は palpable purpura を起こす

図4 皮膚深層（真皮下層から皮下脂肪織）の血管炎は livedo racemosa を起こす

図5 Chapel Hill 分類 2012 (CHCC2012)

図6 古川班での皮膚血管炎診療アルゴリズム 2016

本アルゴリズムは原発性血管炎のみを扱っており、CHCC2012 で採用された全身性疾患に続発する血管炎、誘因の推定される続発性血管炎は扱っていない。