

ものはすべて紫斑という訳でなく、ガラス板の圧迫にて消退しないことで紅斑と区別できる(図1)。ちなみに紅斑とは炎症によって血管が拡張しているために外表から赤や赤紫色にみえるものである。透明な板で圧してみても消退せず紫斑であることが確認されたら、次に成因を考える。実際の臨床の場合では、紫斑の性状のみから止血機構の異常を診断することは困難なことも多いが、紫斑の大きさや紅斑・丘疹の併存の有無は、紫斑形成の成因を推察するうえで大変重要な臨床所見である²⁾。成因によってある程度の紫斑の特徴があるが、皮膚生検による病理学的検討、自己免疫疾患の有無、血栓止血異常の検討は必須である。

1. 血小板減少によるもの

特発性血小板減少性紫斑病や二次的な原因(薬剤、放射線、感染、骨髄疾患など)による血小板減少に伴い生じる紫斑は、突然出現し、点状および斑状ものが混在する。皮疹の部位は一定しないが、下腿伸側や上胸部に多い傾向にあり、浸潤(皮下にしこりとして触れることを浸潤と表現し、真皮の炎症細胞浸潤や浮腫を反映する)を触れない単一な紫斑が特徴的である(図2a)。同時に口腔粘膜に点状出血を伴うことが多く、口腔内の診察が重要である(図2b)。

2. 凝固異常によるもの

凝固時間が延長することにより、紫斑が生じる。血友病、プロトロンビン欠乏症、フィブリノーゲン欠乏症などの先天性のものや、血管内血液凝固症候群(DIC)、抗リン脂質抗体症候群(APS)などにみられる。紫斑は斑状で比較的大きなものが多く、DICや劇症型APSでは電撃性紫斑のように広範囲の紫斑がみられることがある(図3)。

3. 蛋白代謝異常によるもの

クリオグロブリン血症、クリオフィブリノー

ゲン血症では、低温環境により血管内でクリオグロブリンのゲル化が生じ、末梢循環不全のため出血が生じて紫斑がみられる。紫斑だけでなく、浸潤を触れる丘疹や潰瘍・壊死などを伴うことが多い。高γグロブリン血症では血液粘稠度の亢進のため生じる紫斑で、後述する網状皮斑とともにみられることが多い。

4. 毛細血管支持組織の脆弱性によるもの

老人性紫斑は老人の手背から前腕伸側の萎縮した皮膚に斑状から小判大程度の大きさになる紫斑で、患者が気づかないほどのわずかな外傷でも生じる。ステロイド内服中にも同様の紫斑が生じることがある。加齢やステロイドによって毛細血管支持組織の脆弱化、すなわち粗造となった皮下組織にわずかな出血が容易に拡がることによって生じる。出血は自然に吸収されていくが、気がつかない間に新たな紫斑ができ、あたかも再燃するかのようにみえる。

5. 血管壁の炎症によるもの

点状から爪甲大までの紫斑で、それ以上の大きさになることは稀である。紫斑は浸潤を伴い、丘疹や紅斑が混在することが多い。血管壁への炎症細胞浸潤により、外表からしこり(浸潤)として触れることができる。侵される血管の太さ、罹患血管の真皮内の深さ、紫斑出現からの経過時間により紫斑の性状は異なる。一般的に、罹患血管が太いほど斑は大きく、浅いほど浸潤はよく触れる。アナフィラクトイド紫斑病、結節性多発動脈炎、皮膚アレルギー性血管炎、ANCA関連血管炎などの疾患で生じる(図4)。

網状皮斑

網目状にみえる紫紅色の皮膚症状で、皮膚の末梢循環障害によるものを網状皮斑という。その想定される成因と皮疹の見え方から三種に分類される。長期の温熱刺激で生じる機能的変化



図1 ガラス板で压しても紫斑は消失しない



図2a パルボウイルス B19 感染による血小板減少時に出現した浸潤をふれない単一点状紫斑

である温熱性紅斑 (いわゆる「ひだこ」) (図5) とは似ているが区別される。

1) 大理石様皮膚 (cutis marmorata)

大理石紋理様にみえる紫紅色の皮疹で, 皮疹は時間が経過すると褐色となる。その他の二種に比較して網目の線はやや細く, 環は閉じている。一過性であり, 暖かい季節に消退する。真皮皮下境界部の小血管の機能障害によるもので, 下腿や腹部に見られることが多い。

2) 細網状皮膚 (cutis reticularis)

大理石様皮膚に似ているが, 皮疹は持続性であり, 網目は環を閉じている。真皮内の静脈のうっ滞が原因であり, 器質的変化を伴う。温熱刺激や急性膵炎に伴うことがある。

3) 分枝状皮斑 (livedo racemosa)

皮疹は持続性であり, 網目の環は閉じていないのがポイントである。四肢伸側に多くみられ, 体幹にもみられることがある。成因は真皮皮下境界部の細動脈の閉塞性の器質的変化による (図6)。

上記の三分類は皮疹の分類であり, 実際の臨床では細網状皮膚と分枝状皮斑の混在する例や区別が困難な例も多く, またこれらの皮疹が生じる疾患は多岐にわたる。細網状皮膚や分枝状皮斑は網状血管炎, APS, 結節性多発動脈炎,

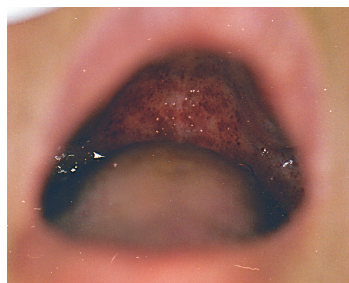


図2b 同時期に見られた硬口蓋の出血斑, 紫斑



図3 劇症型 APS にみられた下肢全体に及ぶ広範囲の電撃性紫斑



図4 ANCA 関連血管炎にみられた爪甲大の浸潤をふれる紫斑



図6 血管炎を伴う関節リウマチ患者の livedo racemosa



図5 あんかの温熱刺激による温熱性紅斑 (いわゆるひだこ)



図7 抗リン脂質抗体症候群の livedo racemosa の足背にみられた線状白色癬痕 (atrophie blanche)



図8 抗リン脂質抗体症候群の皮膚潰瘍, 周囲に livedo racemosa を認める

閉塞性動脈硬化症, クリオグロブリン血症性紫斑, コレステリン塞栓症, 血小板増多症, 梅毒, ハンセン病など様々な疾患でみられる。特に APS に伴う分枝状皮斑では四肢伸側のみでなく体幹にみられることがある。さらに分枝状皮斑に一致して皮下小結節や細い線状の白い癬痕 (atrophie blanche 様) などがみられることもある (図7)。Frances らは 200 例の APS で皮膚症状を初発症状とする例が 31%, 経過中では 49% の例に何らかの皮膚症状がみられ, 最も多

い皮膚症状は網状皮斑で全体の25%に認められたと報告している³⁾。

実際の臨床におけるポイントは、下腿を中心に網目状の皮疹を見た時、1) それが一過性でないことを確認し、2) 上肢や体幹にも網目状の皮疹がないか診ること、3) その網目は環を閉じているか開いているか、機能性または器質性のいずれかの変化であるかを類推し、4) 皮膚生検を行い血管炎の有無を検討すること、5) 血液検査等で膠原病の有無を検討し、6) さらにAPSをはじめとする血栓止血凝固異常についての検討することである。

下腿潰瘍

様々な原因による動脈性(阻血)や静脈性(うっ滞)の血流不全によって皮膚が潰瘍化する。特に血流不全を招きやすい下腿に皮膚潰瘍は生じる。動脈性の潰瘍の場合は、動脈の栄養する範囲の皮膚組織の阻血が原因であることから潰瘍は深く、境界明瞭で、潰瘍底からの出血は少ないことが多い。一方、静脈性の潰瘍の場合は、静脈のうっ滞による皮膚組織の酸素欠乏が原因となるため、潰瘍は浅く、境界不明瞭で、うっ血のため潰瘍底から容易に出血がみられる

ことが多い。

原因は感染症、外傷から始まって血管炎、閉塞性動脈硬化症、凝固・線溶系異常、膠原病、代謝性(糖尿病、痛風など)など多岐にわたる。下腿潰瘍でも網状皮斑と同様に皮膚生検による血管炎の有無の検索は重要である。

特に血栓止血異常としては、APS、プロテインC、プロテインS欠乏症、AT-III欠乏症、クリオグロブリン血症などで下腿潰瘍がみられる。APSでは、動脈性・静脈性どちらの潰瘍も生じる可能性がある。また、下腿潰瘍の周囲に網状皮斑がみられることがあり、潰瘍周囲の皮膚の観察も重要である(図8)。プロテインC・プロテインS欠乏症では静脈血栓症が起り、皮膚では電撃性紫斑をともなった深い皮膚潰瘍が生じる。

文 献

- 1) Asherson RA : New subsets of the antiphospholipid syndrome in 2006 : 'PRE-APS' (probable APS) and microangiopathic antiphospholipid syndrome ('MAPS'). *Autoimmunity Reviews* **6** : 76-80, 2006
- 2) 齊藤隆三 : 紫斑. *Medicina* **33** : 631-633, 1996
- 3) Frances C, Niang S, Laffitte E, Pelletier F, Costedoat N, Piette JC : Dermatologic manifestations of the antiphospholipid syndrome: two hundred consecutive cases. *Arthritis Rheum* **52** : 1785-1793, 2005