

# マルホ皮膚科セミナー

2019年2月14日放送

「第117回日本皮膚科学会総会 ⑱

シンポジウム4-1 皮膚動脈炎の全国アンケート調査結果」

中京病院  
皮膚科部長 小寺 雅也

## はじめに

日本皮膚科学会の血管炎・血管障害診療ガイドライン改訂委員会より皮膚動脈炎（皮膚型結節性多発動脈炎）の全国アンケート調査を行いました。その結果について説明したいと思います。まずはじめにアンケート調査を行うこととした背景をご説明します。チャペルヒルコンセンサスカンファレンス CHCC2012 分類では、皮膚型結節性多発動脈炎 Cutaneous Polyarteritis Nodosa (CPAN) に該当する概念が、皮膚動脈炎 Cutaneous Arteritis (CA) として採用され、単一臓器の血管炎グループに分類されました。CA が PAN の部分症状なのかそれとも独立疾患なのかについての議論は続けられており、現時点でも結論はでていません。CA のほとんどは、皮膚症状を長期にわたって繰り返しますが、生命予後は良好です。しかし一部の CA は経過中に PAN へ移行する例も見られます。これまで本邦において、CA の実態を把握した全国レベルの調査が行われていません。そこで、日本皮膚科学会血管炎・血管障害診療ガイドライン改訂委員会でアンケート調査を行い、実臨床での全国各施設の現状を把握することを目的としました。日本皮膚科学会 血管炎・血管障害ガイドライン委員会の委員

## 背景

- CHCC2012分類<sup>1)</sup>では、皮膚型結節性多発動脈炎 Cutaneous Polyarteritis Nodosa (CPN)に該当する概念が、皮膚動脈炎 Cutaneous Arteritis (CA)として採用され、単一臓器の血管炎グループに分類された。
- CAがPANの部分症状なのかそれとも独立疾患なのかについての議論は続けられており、現時点でも結論はでない。
- CAのほとんどが、皮膚症状を繰り返し長期に経過し、生命予後は良好である。しかし一部のCAは経過中にPANへ移行する。

1) Jennette JC, et al. Arthritis Rheum. 2013; 65: 1-11.

が所属する8施設（聖マリアンナ医科大学、東京女子医科大学、横浜市立大学、岐阜大学、広島大学、福井大学、JCHO 中京病院、和歌山県立医科大）で皮膚動脈炎の全国アンケート調査を行いました。

### 皮膚動脈炎の定義、調査対象

最初にCAの定義を以下のように確認しました。1) 皮膚に局限した血管炎の症状であること、2) 皮膚生検でPANと同様の病理組織所見（すなわち真皮・皮下組織境界部の小動脈に壊死性血管炎の存在）が確認されること、3) 主要な臓器病変を認めないこととしました。ただし、CAの皮膚外症状としてしばしば見られる発熱、関節痛、末梢神経障害、筋炎などは認めることとしました。

対象は、2012年1月から2016年12月までの5年間に、皮膚生検で血管炎の存在を確認しえた症例としました。血管炎の発症に感染症・膠原病・癌・薬剤の関与が想定された症例、ANCA陽性例、クリオグロブリン陽性例などは除外しました。

### 調査結果

症例数は計61例となり、男女比は17:44、発症年齢は平均46.3歳、男性47.8歳、女性45.7歳で、10歳代の小さな山と40~50歳代の大きな山の二峰性の年齢分布が見られました。平均観察期間は34.2か月でした。皮膚生検前の臨床診断名の62%がCAでありました。

診断確定時の皮膚症状は紅斑、livedo racemosa、紫斑の順に多く、その他、皮膚潰瘍、浮腫、皮下結節も見られています。皮膚生検の部位は、下腿からの例が83%であり、下肢と分類すると98%と大半を占めています。組織学的所見を認めた部位は、真皮下層34%、真皮皮下境界

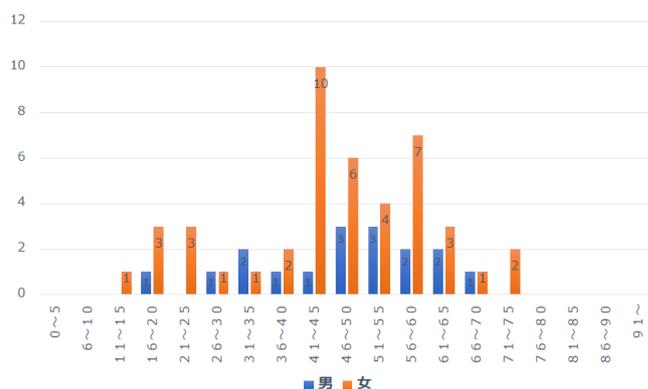
### 対象

2012年1月~2016年12月(5年間)

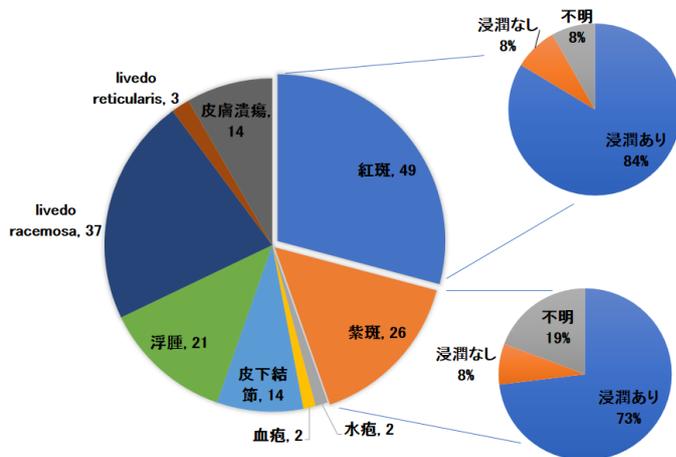
全例皮膚生検で血管炎の存在を確認した症例  
平均観察期間:34.2か月

血管炎の発症に感染症・膠原病・癌・薬剤関与が想定された症例は除外  
検査では、ANCA陽性、クリオグロブリン陽性などは除外

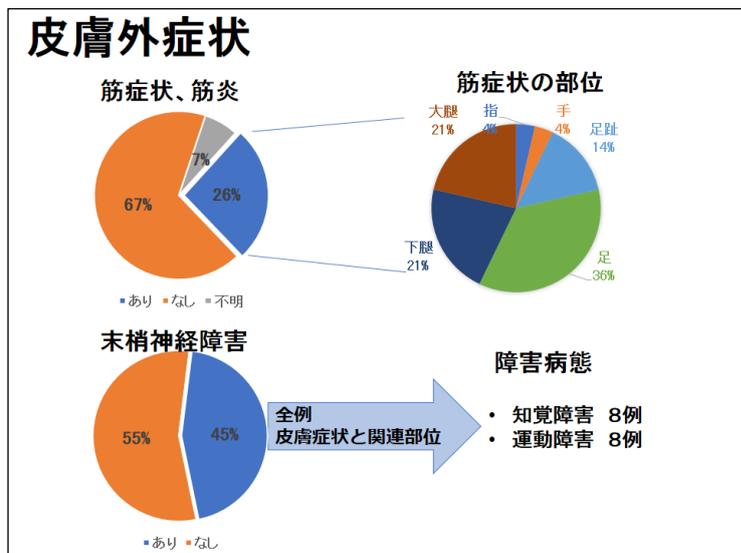
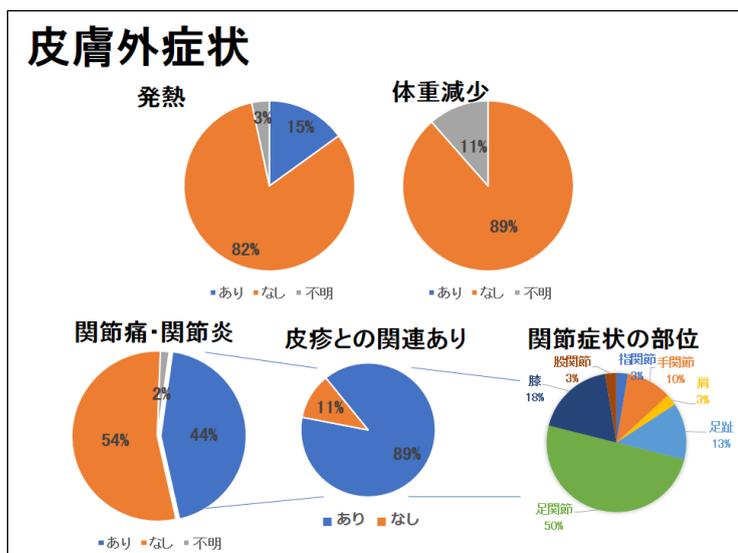
男女比 17:44 計61例  
発症年齢:平均46.3歳 男47.8歳、女45.7歳



### 診断確定時 皮膚症状

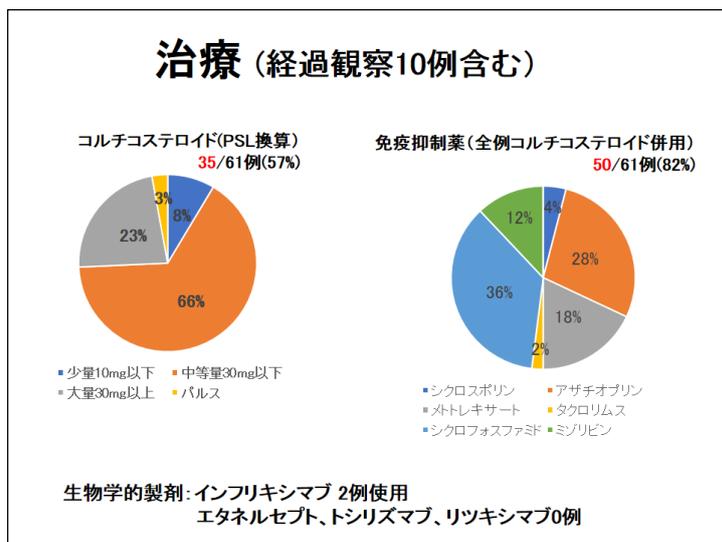


部 23%、皮下組織 43%に血管炎を認めていました。診断確定時の検査所見としては、CRP 陽性例が 48%あり、陽性例での平均が 3.52mg/dl でした。抗カルジオリピン抗体が 4 例、APTT 延長が 6 例に見られました。皮膚外症状は、発熱が 15%に認められていますが、体重減少例はありませんでした。関節痛、関節炎に関しては 44%に認め、ほとんどの例で皮疹の部位と関連があり、その部位の多くは下肢でありました。筋症状は症例の 26%で、やはり部位は下肢に多く認めました。末梢神経障害は 45%の例に認め、全例皮膚症状の部位と一致しており、知覚障害、運動障害ともに認めています。



### 治療の調査結果

続いて、治療に関する結果です。ステロイドは 57%に使用されており、そのうち 92%が中等量以上のステロイドが投与されていました。具体的にはプレドニゾロン換算 10mg 以下の少量投与例が 8%、30mg 以下の中等量が 66%、30mg 以上の大量が 23%、パルス療法が 3%に行われていました。免疫抑制薬は全例ステロイドの併用下で、シクロスポリン、アザチオプリン、メトトレキサート、ミゾリビンの順に見られました。生物学的製剤はインフリキシマブが 2 例使用されていました。抗凝固薬は 50%でワルファリン、エドキサバンが使用されており、抗血小板薬はアスピリン、ベラプロスト、サルボグレラート、シロスタゾール、クロピドグレルが 43%、血管拡張薬はアルプロスタジル、イマプロストが 30%に使用されており、その



他、NSAIDs、コルヒチン、レクチゾール、免疫グロブリン大量静注療法なども行われていました。

以上、結果をまとめます。皮膚症状は、紅斑、livedo racemosa、紫斑が多く、罹患部位は下肢がほとんどでありました。約半数の症例でCRPが陽性でした。随伴症状として、関節症状44%、筋症状26%、末梢神経障害45%を認めていました。ステロイド57%、免疫抑制薬（全例ステロイド併用）82%、抗凝固薬51%が治療として多く使用されており、約半数近くは重症例の印象がありました。

### おわりに

今回のアンケート調査のLimitationとしては、症例数および施設数も少なく、基幹病院の症例のため、重症症例に偏っている可能性があります。

最後に、今後の課題として、今回の登録症例の長期経過を検討し、CAからPANの移行が存在するかどうかを検討する必要があると考えています。