

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

2009年12月3日放送

第108回日本皮膚科学会総会⑩ 教育講演16より

「血管炎・血管障害ガイドライン」

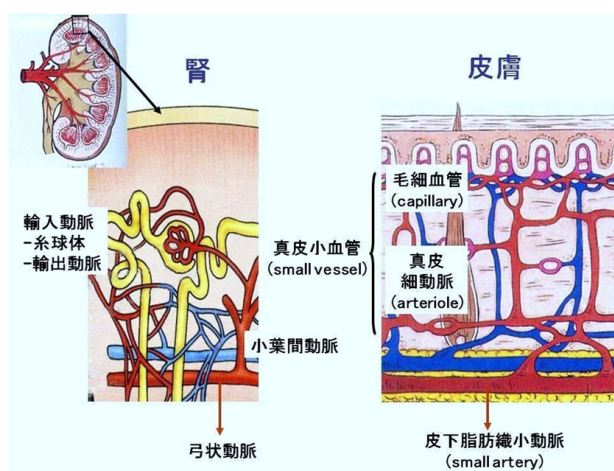
北里大学 皮膚科 教授
勝岡 憲生

昨年度、日本皮膚科学会から公表されました「血管炎・血管障害ガイドライン」は、現在の医療現場の状況を認識した上で、血管炎・血管障害に関する診療上の疑問点・問題点を上げ、それらに対して具体的な解説と治療指針を提示することを主眼として作成されました。

皮膚科の立場からガイドラインを作成するに当たって、直面する幾つかの基本的問題点があると思われました。まず、血管炎・血管障害性疾患の病態は大変複雑で、相変わらず混沌としている点も多く、整然とした理解しやすいガイドラインの作成には困難が予想されました。そして、既に主に内科医を対象としたガイドラインに相当する指針がある状況の中で、皮膚科として特徴あるガイドラインを提示することは容易ではありません。また、皮膚科医と内科医や病理学者との間で十分に相互理解が得られていない状況の中で、軸足をどのように設定するのか思案しました。具体的には特に、①ガイドラインの基本となる「血管炎の分類」の選択、②取り上げるべき疾患、③皮膚限局性の血管炎の取り扱い、の3点について明確に示す必要があると考えました。

血管炎は従来、臨床所見に加えて罹患血管の大きさ、考えられる発症誘因などの観点から分類が試みられてきました。明確な原因別分類がなされることが望まれますが、まだ原因不明の疾患も多く、その解剖学的、病理組織学的および臨床的特徴に基づいて分類せざるを得ないのが現状です。そこで、大きな括りとして、罹患血管の大きさによる分類が広く受け入れられています。

血管炎の系統的分類としては、1952年に Zeek が、壊死性血管炎の概念を病理組織学的に定義し、血管炎の分類を提唱したことに始まります。その後も種々の分類が提唱されましたが、1994年、North Carolina の Chapel Hill で、血管炎の分類学上の会議 (Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Systemic Vasculitis) が開催され、新たな分類が提唱されて今日に至っています。この通称 Chapel Hill 分類は、罹患血管の大きさを基準とし、病因論的背景、すなわち、ANCA が関連するか、免疫複合体が関連するかで整理・分類されています。疾患としては、10の疾患をとり上げ、大血管、中血管、小血管の血管炎に区分しています。大血管は大動脈および四肢・頭頸部に向かう最大級の分枝、中血管は各内蔵臓器に向かう主要動脈とその分枝、小血管は細動脈と毛細血管と定義されますが、小動脈も含まれます。本ガイドラインでも Chapel Hill 分類を採用しましたが、皮膚科での障害血管の大きさの表現との一部食い違いもあり、整合性を図る必要があると考えました。Chapel Hill 分類は腎臓の病理組織像を基本としており、皮膚の血管と対比することに



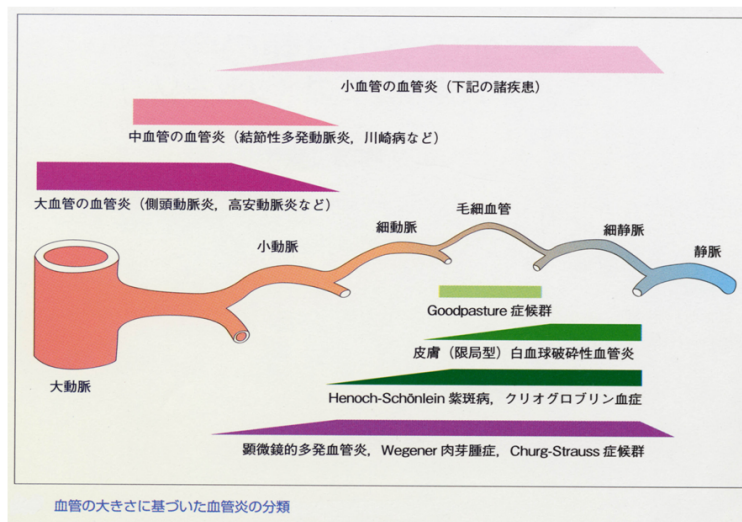
日皮会誌:118,2095-2187,2008 血管炎・血管障害ガイドラインより

より障害血管の大きさを理解しやすい反面、一部無理も生じます。そこで、皮膚の細動静脈、毛細血管を一括して「真皮小血管」と表現することとしました。

このように最終的に、既に国際的に定着している Chapel Hill 分類を採択し、その中でより皮膚科に関連の深い疾患をとり上げることとしました。そして各疾患について Clinical Question(CQ)を作成し、EBM の手法に則して国内外の最新の文献、情報を広く集め評価することに努めました。

皮膚科医が担当する疾患は主に真皮小血管を侵す疾患ですが、Chapel Hill 分類の中で、皮膚科医も携わることの多い血管炎として、中および小血管の血管炎に属する結節性多発動脈炎・皮膚型結節性多発動脈炎、Wegener 肉芽腫症、Churg-Strauss 症候群、顕微鏡的多発血管炎、Henoch-Schonlein 紫斑病、クリオグロブリン血症に加えて、蕁麻疹様血管炎をとり上げました。そして、血行障害性疾患としてはリベド血管症 (livedo vasculopathy)、抗リン脂質抗体症候群の2疾患をとり上げました。

なお、Chapel Hill 分類の「皮膚白血球破碎性血管炎」については、その本態が明確ではありません。Chapel Hill 分類では、皮膚白血球破碎性血管炎を、「細血管が侵され、全身性血管炎や糸球体腎炎を伴わない、皮膚限局性の白血球破碎性血管炎」と定義しています。すなわち、皮膚限局性の血管炎を包括し

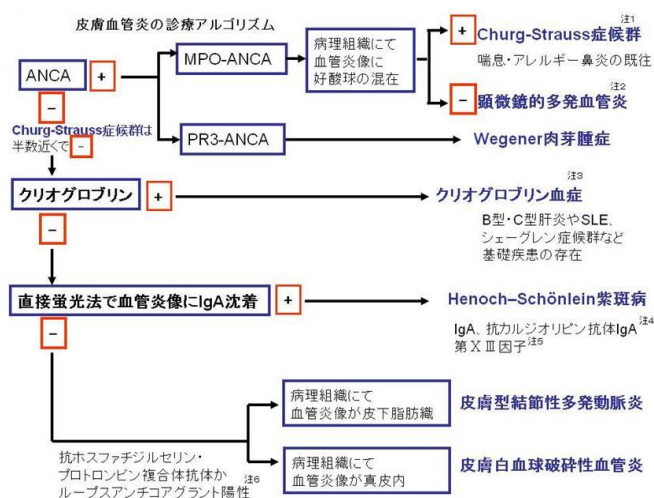


Visual Dermatology6.P.457,2007.一古川福美:Chapel Hill分類一部改変より

たものとも理解されますが、具体的疾患名の記載はありません。そこで、皮膚科の立場からすると、具体性に乏しく、漠然とした疾患名という意見も有ります。しかし、皮膚限局性血管炎については未だ議論の余地があることから、本ガイドラインでは皮膚白血球破碎性血管炎についての詳細な分類は避け、以下のように解釈することとしました。すなわち、「全身症状が乏しく、本質的な病態が不明な皮膚限局性の壊死性血管炎を、とりあえず皮膚白血球破碎性血管炎と呼ぶこととする。そして、その後の病態を踏まえて皮膚限局性か否かを判断し、最終診断に至るまでの仮の疾患名である」としました。このような考えに立てば、皮膚白血球破碎性血管炎という呼称は、診療上の大きな括りとして活用できる名称であると考えました。例えば、皮膚アレルギー性血管炎 (Ruiter) や蕁麻疹様血管炎の一部も皮膚白血球破碎性血管炎に相当すると思われませんが、本ガイドラインでは敢えて具体的疾患名を列挙していません。この点については、今後、より具体的に整理・分類する必要があると考えます。

12 名の専門家で構成されるガイドライン作成委員会において、各疾患に対する担当者を決め、各担当委員が診療上の問題となりうる定型的事項を Clinical Question(CQ) として多数挙げ、それを委員会で検討し、最終的に取捨選択しました。CQ に対する「推奨文」を作成し、各推奨文の「推奨度」を A から D までに分類、決定しました。各推奨文の後には「解説」を設け、根拠となる文献を列挙しました。

また、血管炎全体の診断・治療指針となる診療アルゴリズムを作成、記載しました。血管炎の病態は複雑であり、全てを網羅した診療アルゴリズムの作成は困難であります。種々の考え、あるいは異論もあると思いますが、取り上げた疾患の病因・病態を考慮し、ANCA 陽性か陰性かを切り口としました。言うまでもなく、ANCA 関連血管炎である Churg-Strauss 症候群の約半数例は ANCA 陰性ともいわれます。また、従来 ANCA 陰性に属する疾患も、今後の検索によって陽性例が生じてくる可能性もあります。例外はあることを知って利用していただければ、大変有意義な診療アルゴリズムであると考えます。



日皮会誌:118,2095-2187,2008 血管炎・血管障害ガイドラインより

なく、ANCA 関連血管炎である Churg-Strauss 症候群の約半数例は ANCA 陰性ともいわれます。また、従来 ANCA 陰性に属する疾患も、今後の検索によって陽性例が生じてくる可能性もあります。例外はあることを知って利用していただければ、大変有意義な診療アルゴリズムであると考えます。

本診療ガイドラインの利用法については、基本的に2つの方法が考えられます。1つは各疾患の CQ 一覧表から該当項目を検索する方法であり、もう1つは各疾患の診療アルゴリズムから該当すると考えられる CQ 番号を知り、その CQ の内容を確認する方法です。

本ガイドラインは、広く診療の現場で用いることができるように、日本皮膚科学会のホームページに掲載しています。血管炎・血管障害性疾患については、内科医および病理学者が先導的立場にあります。皮膚科医の積極的関与が望まれます。特に小動静脈、細血管を主に障害する疾患については、皮膚科医が診療の initiative をとるべきと考えます。当ガイドラインが日常診療の手助けとなり、当分野の診療および研究の発展の一役を担うものとなるならば、作成委員会委員にとって望外の喜びであります。

なお、当ガイドラインは、多くの研究者の意見を踏まえ、また、学問の発展を見据えて、今後3～4年毎に改訂することが望ましいと考えています。