



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro>

ヘノッホ・シェーライン紫斑病

版 2016

1. ヘノッホ・シェーライン紫斑病とは

1.1 どんな病気ですか？

ヘノッホ・シェーライン紫斑病(HSP)とは、とても細い血管(毛細血管)に炎症がおきる状態です。この炎症は血管炎とよばれ、普通皮膚や、消化管、腎臓の小さな血管におこります。炎症を起こした血管は出血しやすくなり、紫斑と呼ばれる深い赤色、または紫色の皮疹を引き起こします。さらに腸管や腎臓でも出血が起こることがあり血便や血尿を引き起こします。

1.2 よくある病気ですか？

よくある病気ではありませんが5才から15才までの小児におこる全身性の血管炎の中では最も多い病気です。2:1の割合で男児に多いです。

民族差や地域差はありません。ヨーロッパや北半球では多くは冬に発症しますが、秋や冬に発症することもあります。およそ1年間に10万人に20人の小児に発症します。

1.3 原因はなんですか？

原因は不明です。ウイルスや細菌などの感染は病気のきっかけと考えられています。それは風邪などのあとによく見られるためです。しかし、薬剤、虫さされ、寒冷暴露、化学薬品や特定の食物を摂取することでおこることもあります。お子さんの感染に対する過剰な免疫反応が引き起こしているのかもしれませんが。

免疫グロブリンA(IgA)の様な特異的な免疫物質が沈着しているので、異常な免疫応答が皮膚、関節、消化管、腎臓、中枢神経系、精巣の小血管を攻撃し病気を引き起こしていることを示唆しています。

1.4 病気は遺伝性ですか？感染しますか？予防できますか？

HSPは遺伝性ではありません。感染することはありませんし、予防することもできません。

1.5 どんな症状がでますか？

はじめの症状はすべての患者さんに見られる独特な皮疹です。これらは普通蕁麻疹のような赤

い斑点か赤いふくらみで始まり次第に青あざのようになります。この皮疹はふくらみを触ることができるので「触れることのできる紫斑」と呼ばれます。紫斑は普通下肢や臀部に見られますが体の他の場所（上肢や体など）にもできることがあります。

多くの患者さん（65%以上）で膝や足首に痛み（関節痛）や腫脹がみられ、動かすことが困難（関節炎）になります。痛みや腫脹は手首や肘、指に見られることもあります。関節痛や関節炎では関節の周囲もはれたり、押さえると痛みがでます。

特に乳幼児では病気のはじめに手や足、額や陰嚢が腫れることがあります。

関節の症状は一時的なもので2、3日から数週間で消失します。

血管に炎症がおこると60%以上の人に腹痛が出現します。この腹痛は断続的で、臍の周りが痛くなり様々な程度の消化管出血（血便）を伴うことが特徴です。とても珍しいことですが、腸管が折り重なってしまう腸重積症がおこると、腸閉塞となってしまう手術が必要になることもあります。

腎臓の血管に炎症がおこってしまうと、20 - 35%の患者さんで出血してしまい血尿（尿に血が混じる）や蛋白尿（尿に蛋白が混じる）が起こります。腎臓に関しては普通重篤になることはありません。稀に1 - 5%の割合で、腎臓の異常が数ヶ月から数年続いてしまい腎不全になってしまうこともあります。これらの例では腎臓の専門家に相談し協力しながら治療をしていくことが必要です。

上に書いた症状は皮膚の症状がでる2 - 3日前に出現することもあります。

上に書いた症状の他には、痙攣、脳出血、肺出血や精巣の腫脹と行った血管の炎症による症状がまれに見られることがあります。

1.6 症状はみんな一緒ですか？

多少同じような症状がでることもありますが、皮膚症状の広がり方やどの臓器に症状がでるかは患者さんによって大きく異なります。

1.7 子どもと大人で症状は異なりますか？

症状の違いはありませんが、大人は滅多にかかりません。