



図1 livedo様血管症の臨床

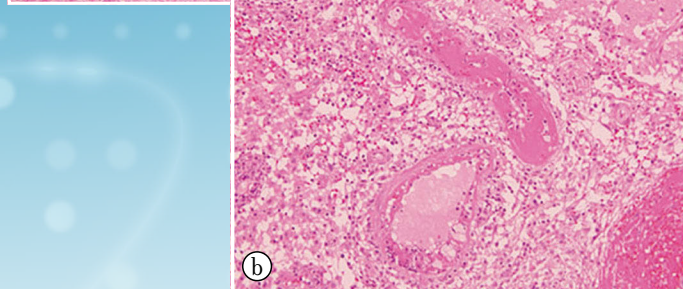
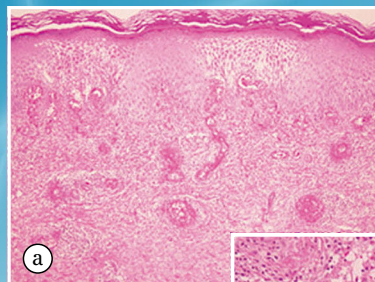


図2 livedo様血管症の病理組織
(ともにH-E染色, a :
×100 b : 200)

livedo 様血管症と関わって

川上 民裕

東北医科薬科大学医学部皮膚科学教室主任教授

私は、これまでlivedo様血管症は、血管炎がない(確認できない)症例の除外診断的な位置づけとして、その受け皿と考えてきた。しかし、最近の動向は、この考えを揺るがしつつある。

livedo様血管症(livedoid vasculopathy)の歴史は古く、1944年に遡る。O'Learyらが、下肢に皮斑があり、夏に足関節に反復する潰瘍を呈する女性例を報告した。1955年、Mayo ClinicのFeldakerらは、O'Learyらの症例を含めた12例の女性例を、livedo reticularis with summer ulcerationsとして報告した。その後、男性例の報告があり、夏期に限らず潰瘍を生じる症例もあることから、Feldakerらは翌年にlivedo reticularis with ulcerationsと病名を変更して男女例を報告した。1967年、Mayo ClinicのBardらがlivedo vasculitisという病名を提唱した。1972年、Mayo ClinicのWinkelmanは、本疾患のlivedoはpseudo livedoだという理由で、livedoid vasculitis: segmental hyalinizing vasculitisの病名に変更して発表した。以上は、米国における病名である。ヨーロッパでは、1998年、イタリアのPapiらは、小血管の血管炎とは異なる病態だという観点から、livedo vasculitis, atrophie blanche, painful purpuric ulcers with reticular pattern of the lower extremitiesを包括し、livedo vasculopathy という疾

患を提唱した。同年に、Papiらの論文を論評した米国のJorizzolaらは、とくに説明もなくlivedoid vasculopathy に病名を変更して報告した。

これまでのlivedo様血管症の定義は以下であった。臨床所見で、下腿のlivedo(網状皮斑)、再発性・難治性・有痛性皮膚潰瘍、萎縮性で白色調の瘢痕(atrophie blancheと呼ばれる)の存在(図1)、病理組織学的所見で、真皮上中層小血管における多数みられる血栓の存在(図2)、であった。さらに、病理組織学的所見で、血管内皮細胞脱落・変性の所見が特徴的である、と最近、指摘される。

加えて、検査データの指摘が出てきた。凝固亢進を示唆する異常所見(凝固第V因子やプロトロンビンの遺伝子変異、プロテインCやSの活性低下、抗リン脂質抗体、ホモシステイン値上昇など)、線溶系低下を示唆する異常所見[PAI-1上昇、フィブリン分解低下、組織プラスミノゲン活性化因子(t-PA)異常など]が指摘され、livedo様血管症の脇を固める。

血管内皮細胞脱落・変性の所見、PAI-1上昇が特徴的である、といわれてしまうと確かに、livedo様血管症は立派に独立した疾患と認めざるをえない。しかし、私はいまでも、livedo様血管症は皮膚症状であり、そこには血管炎が潜んでいると思っている。