●〈症例〉

自己免疫性肝炎に合併した
アナフィラクトイド紫斑病の1例渡辺秀樹¹⁾ 池田隆明 松本智子 岡田英理子
村上武司 山岡一昭 星野裕治 渡辺 守²⁾¹⁾横須賀共済病院／内科, ²⁾東京医科歯科大学／消化器内科
[Key Words] アナフィラクトイド紫斑病, 第Ⅻ因子

はじめに

アナフィラクトイド紫斑病は皮膚症状、腎症状、消化器症状を主徴とした壊死性血管炎に基づく疾患であり、小児に好発する。今回我々は自己免疫性肝炎に合併した成人のアナフィラクトイド紫斑病の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：60歳，女性。

主訴：下血。

家族歴：父，脳出血。

既往歴：54歳より自己免疫性肝炎(HLA DR4陽性，AIHscore20点)にて加療している(再燃歴2回あり。当時prednisolone (PSL)17.5mg内服中)。過去に発疹，消化管出血の既往なし。

現病歴：2000年4月28日より両下腿で多数の紫斑を認め，5月5日朝より下腹部痛，夕方より暗赤色の下血を認めたため当院を受診した。下部消化管出血を疑

い同日入院となった。

入院時現症：臍下を中心とした下腹部で圧痛を認めた。両下腿には伸側を中心に多発した米粒大の紫斑を認めた。

入院時検査成績(Table 1)：左方移動を伴う白血球の低下とCRPの上昇を認めた。凝固能では，PT/APTTは正常だが，凝固第Ⅻ因子活性の著明な低下を認めた。自己抗体では抗核抗体は自己免疫性肝炎のため，以前より陽性であったが，P-ANCA，C-ANCA，免疫複合体は陰性であった。

下部消化管内視鏡(Color 1)：肛門より上行結腸まで異常は認めなかったが，Bauhin弁より終末回腸まで，可視可能な範囲で連続性かつ全周性に発赤・浮腫・出血性びらんと，散在性に潰瘍を認めた。

上部消化管内視鏡(第13病日)：十二指腸第二部位よりanal側で可視可能な範囲で連続性にかつ全周性に発赤・浮腫と一部潰瘍の形成を認めた。観察時出血は認めなかった。

入院後経過(Fig. 1)：上部及び下部消化管内視鏡の所見より，本例の出血は十二指腸第二部位から，回腸末端に及ぶ範囲からと考えられた。また，可視できる範囲で連続性であり，病変は十二指腸第二部位から回腸末端まで連続している可能性が高いと考えられた。下腿の紫斑からの生検では特徴的なleukocytoclastic vasculitisは認められなかったが，真皮上層に炎症細胞を認めており，また，PT/APTTは正常にも関わらず凝固第Ⅻ因子の著明な低下を認めていることから，本例の紫斑および小腸からの出血はアナフィラクトイド紫斑病によるものと診断した。アナフィラクトイド紫斑病は自然に軽快することもあるため，入院時より

PSL17.5mgを維持したまま，腸管安静のため絶食とした。一時的に炎症反応の低下，及び症状の改善が得られたが，第15病日に腹痛と吐血を認め，緊急上部消化管内視鏡を施行した結果，十二指腸第二部位よりanal側で，全周性かつ連続性に出血性びらんと，散在性に潰瘍及び凝血塊の付着を認め(Color 2)，再増悪と考えられた。同日よりPSLを60mgに増量し，凝固第Ⅻ因子12mlを連日3日間投与した。投与翌日より，腹痛の消失を認め，炎症所見も速やかに改善し，治療が奏効したと考えられた。また，投与後は凝固第Ⅻ因子の低下は認められなかった。第30病日に施行した下部消化管内視鏡，第40病日に施行した上部消化管内視鏡共に病変部は一部潰瘍瘢痕を認めるのみで，発赤，浮腫，びらんは消失しており，著明に改善していた。紫斑

Table 1 Laboratory data on admission

[Hematology]		[Chemistry]	
WBC	23100/ μ l	TP	6.9g/dl
St	11%	Alb	3.7g/dl
Seg	76%	LDH	690U/l
Ba	0%	GOT	22U/l
Eo	0%	GPT	26U/l
Mo	7%	γ -GTP	39U/l
Ly	6%	ALP	152U/l
RBC	493 $\times 10^4$ / μ l	T-Bil	0.7mg/dl
Hb	15.5g/dl	CRP	3.6mg/dl
Hct	48.8%		
Plt	16.2 $\times 10^4$ / μ l	[Serology]	
		ANA	640 $\times$
		P-ANCA	<10 $\times$
		C-ANCA	<10 $\times$
		C1q	<1.5mg/dl
[Coagulation]			
PT	13.3sec (100%)		
APTT	32.4sec		
Factor XIII	46%		

も消失し6月15日退院した。2001年1月の時点で再発無く外来通院中である。

考 察

アナフィラクトイド紫斑病は、皮膚、腎臓、消化管、関節などの全身諸臓器に生じ、組織学的には細小血管のleukocytoclastic vasculitisを主体とするアレルギー性血管炎と考えられている。小児に好発するが、成人例は比較的稀である。出血凝固能検査では凝固第XIII因子活性のみが低下するのが特徴的である。その原因としてHenriksson¹⁾らは急性期に細動脈の炎症過程で白血球から遊離した蛋白質融解酵素により第XIII因子が特異的に分解されるためであると報告している。第XIII因子の低下の程度が病状と逆相関しており²⁾、診断及び病状の把握に重要である。本症は自然に軽快する例もあるが、改善しない場合は治療として、PSLや第XIII因子が投与されることが多い。しかしながら、腹部症状に対するPSLの投与は無効または再燃を認める報告が多く、本例も、発症時に既にPSLを内服していたこと、PSL内服中に再燃したこと、第XIII因子製剤の投与後に速やかに改善していることから、PSLよりも第XIII因子製剤の方がより効果的であったと考えられた。成人例で第XIII因子製剤を投与された報告例はまだ散見される程度であるが^{3,4)}、本例からもアナフィラクトイド紫斑病の腹部症状には第XIII因子が有効であると考えられた。また、自己免疫性肝炎はしばしば他の自己免疫疾患の合併を伴うが、アナフィラクトイド紫斑病の合併例の報告はなく、貴重な症例と考えられた。

文 献

- 1) Henriksson P, Hedner U, Nilsson IM: Factor XIII (fibrin stabilising factor) in Henoch-Schönlein's purpura. Acta Paediatr Scand, 66: 273-277, 1977.
- 2) 梶ヶ谷保彦, 栗山智之, 岩崎志穂: アレルギー性紫斑病における血液凝固第XIII因子活性の臨床的意義に関する検討. 神奈川医会誌, 23: 229-233, 1996.
- 3) 小林 匡, 木内博之, 内藤委伸, 他: 成人アナフィラクトイド紫斑病の1例-第XIII因子製剤が著効した症例-. 外科, 59: 881-883, 1999.
- 4) 岡部 勉, 篠田 勸, 山田 悟, 他: 著明な腹部症状に対し

Fig. 1 Clinical course of the patient

て第XIII因子を投与した Schönlein-Henoch Purpura. 西日皮膚, 61: 11-14, 1999.

A Case of Anaphylactoid Purpura Complicated with Autoimmune Hepatitis

Hideki Watanabe¹⁾ Takaaki Ikeda
Tomoko Matumoto Eriko Okada
Takeshi Murakami Kazuaki Yamaoka
Yuji Hoshino Mamoru Watanabe²⁾

A 60 years old woman was administered prednisolone (PSL) continuously because of autoimmune hepatitis (AIH) for 6 years. She was admitted to our hospital with purpuric rash on her extremities and hematochezia. We found erosion and multiple ulceration on terminal ileum by endoscopic examination of lower gastrointestinal tract and on the second portion of duodenum by endoscopic examination of upper gastrointestinal tract. We diagnosed anaphylactoid purpura from the biopsy of purpura and remarkable decline of factor XIII. She transiently got better without more administration (PSL was administrated as before), but had recurrence of the disease. We administered factor XIII concentrate to her for 3 days. She immediately got better after administration of factor XIII concentrate. In this case PSL may be resistant to the anaphylactoid purpura, because she was taken the disease during administration of PSL. And factor XIII concentrate may be effective to anaphylactoid purpura in adult.

¹⁾Dept. of Internal Medicine, Yokosuka Kyou Sai Hospital, ²⁾Dept. of Gastroenterology and Hepatology, Tokyo Medical and Dental University

(カラーは6頁に掲載)