

—— 症例報告 ——

腹部症状が先行し、上部内視鏡検査が有用であった IgA 血管炎の小児例

星 雄 介, 宇根岡 紗 希, 荒 川 貴 弘
 篠 崎 ま み, 遠 藤 早 紀, 阪 本 昌 樹
 守 谷 充 司, 鈴 木 力 生, 新 田 恩
 北 村 太 郎, 西 尾 利 之, 村 田 祐 二
 大 浦 敏 博

要旨: IgA 血管炎は非血小板減少性の紫斑病であり、細小動脈～毛細血管を病変の主座とする全身性の小型血管炎で、皮膚、消化管、腎の糸球体、関節に病変を認める。皮膚症状はほぼ必発であるが、皮疹が出ずに腹部症状や関節症状が先行する場合、診断に難渋することがある。今回、腹部症状が先行し、上部内視鏡検査が診断に有用であった IgA 血管炎の小児例を経験した。症例は4歳男児。腹痛、嘔吐、血便を主訴に来院した。皮疹は認めなかったが FDP・D-dimer の上昇、腹部造影 CT 検査で上部消化管の壁肥厚を認め、さらに上部内視鏡検査で十二指腸に潰瘍を認めたため、IgA 血管炎を強く疑いプレドニゾロンによる加療を開始した。治療開始後腹痛は消失し、紫斑の出現を認め、診断を確定した。急激な腹部症状を呈する児を見た場合、紫斑がなくても血液検査所見、上部内視鏡検査を含む画像検査所見を合わせて IgA 血管炎を想起し、速やかに治療を開始することが重要である。

緒 言

IgA 血管炎 (IgA vasculitis) は全身の細動脈を侵す血管炎で、紫斑、腹痛、関節痛および腎炎症状をきたす疾患である。3～10歳の小児に好発し、ほとんどの症例では紫斑を伴うが、腹部症状が紫斑に先行する場合、診断に難渋することがある。今回われわれは、腹痛が先行し、上部消化管内視鏡検査が診断に有用であった IgA 血管炎の小児例を経験したので報告する。

症 例: 4歳, 男児

主 訴: 腹痛, 嘔吐, 黒色便

周産期歴: 在胎 40 週 0 日, 帝王切開 (双胎), 2,480 g で出生した。仮死なし。検診で異常は指摘されていない。

家族歴: 特記事項なし。

生活歴: うさぎ, かにの飼育あり。

現病歴: 入院 1 週間前から嘔吐が出現し、食事摂取量が減少していた。入院 4 日前に近医小児科を受診し、胃腸炎として補液され帰宅した。その後も症状持続したため、近医小児科再診し精査加療目的に当院紹介、入院となった。

来院時現症: 身長 103 cm, 体重 16.5 kg, 体温 37.1°C, 心拍数 133 回/分, 血圧 122/101 mmHg, 呼吸数 19 回/分, SpO₂ 98%。呼吸音は清, 心雑音なく, 腹部は平坦, 軟で腸蠕動音は亢進していた。上腹部に圧痛を認めた。皮膚ツルゴールは低下なし。四肢, 体幹, 口腔内に明らかな皮疹, 紫斑は認めなかった。

入院時検査所見 (表 1): 血液検査では FDP・D-dimer の上昇, 低 Na 血症, アルブミンの低下を認めた。

静脈血液ガス分析は, pH 7.481, pCO₂ 28.3 mmHg, HCO₃⁻ 21.3 mmol/l, BE -2.4, 乳酸 1.0 mmol/l, Glu 80 mg/dl であった。尿検査では尿潜血,

表 1. 入院時検査所見

血算		生化学		静脈血ガス分析	
WBC	16.8 × 10 ³ /μl	T-Bil	0.2 mg/dl	pH	7.481
RBC	534 × 10 ⁴ /μl	AST	24 U/l	pCO ₂	28.3 mmHg
Hb	14.4 g/dl	ALT	6 U/l	HCO ₃ ⁻	21.3 mmol/l
Ht	40.7%	LDH	223 U/l	BE	-2.4
MCV	76.2 fl	ALP	249 U/l	Lac	1 mmol/l
PLT	41.4 × 10 ⁴ /μl	BUN	13 mg/dl	Glu	80 mg/dl
		CRE	0.25 mg/dl	尿検査	
凝固		UA	5.5 mg/dl	pH	7.5
APTT	26.5 sec	Na	129 mEq/l	比重	1.01
PT-INR	1.1	K	4.3 mEq/l	潜血反応	-
FDP	27.2 μg/ml	Cl	92 mEq/l	白血球	-
D-dimer	12.29 μg/ml	Ca	8.4 mg/dl	蛋白定性	-
APTT	26.5 sec	TP	4.7 g/dl	便検査	-
		ALB	2.9 g/dl	便潜血反応	+
		AMY	29 U/l	ロタウイルス	-
		Lipase	10 U/l	ノロウイルス	-
		CRP	0.87 mg/dl	アデノウイルス	-
		IgG	272 mg/dl	便培養	-
		IgA	78 mg/dl	エルシニア	-
		IgM	63 mg/dl	腸管出血性大腸菌	-

尿白血球，尿蛋白とも陰性であった。便潜血検査は陽性であった。

腹部超音波検査では腸重積の所見は認めず，上部消化管，下部消化管の壁肥厚を認めた。

入院時経過 (図 1)：浣腸で血便を認め，細菌性腸炎を疑い補液，CTX 投与を開始した。入院 4 日目 (第 10 病日) 症状の改善なく，腹痛が持続し，IgA 血管炎を疑うも明らかな皮疹の出現がないため，腹部造影 CT 検査，上部内視鏡検査を施行した (図 2, 3)。腹部造影 CT 検査で十二指腸～小腸，結腸の壁肥厚を認め，上部内視鏡検査で十二指腸に浮腫，潰瘍を認めたため，IgA 血管炎を強く疑い，プレドニゾロン (Prednisolone; PSL) 2 mg/kg，オメプラゾール (Proton-pump inhibitor; PPI) 1 mg/kg の投与を開始した。同日下肢に紫斑の出現を認め，IgA 血管炎と診断した。プレドニゾロン投与後，速やかに腹痛は消失した。PSL を漸減し，0.5 mg/kg の内服を継続し，入院 20 日目に退院となった。入院中，IgA 腎症を疑う明らかな血尿や蛋白尿は認めなかった。

考 察

血管炎に関するチャペルヒルコンセンサス会議 (CHCC) 2012 において，ヘノッホ・シェーンライン紫斑病 (Henoch-Schönlein purpura; HSP) は，IgA vasculitis (IgA 血管炎) へと名称変更された^{1,2)}。IgA 血管炎は非血小板減少性の紫斑病であり，細小動脈～毛細血管を病変の主座とする全身性の小型血管炎がその本態である³⁾。全年齢層で発症するが，3～10 歳にもっとも多く，男児がやや多い傾向にある (男女比 1.5～2.0:1)。小児では頻度の高い血管炎であり，日本人における正確な発症頻度は不明であるが，海外では年間 10 万人あたり 10～20 人の罹患率とされる⁴⁾。成人では 1.3 人 (年間 10 万人あたり) の罹患率であり，男性に多く発症する³⁾。症状は皮膚症状 (出血斑，丘疹，局在性浮腫)，関節症状 (腫脹，疼痛)，腹部症状 (腹痛，下血)，腎症を特徴とする。腹部症状は 70～80% にみられるが，15～35% の症例では腹部症状が皮膚症状に先行して出現する⁵⁾。そのた

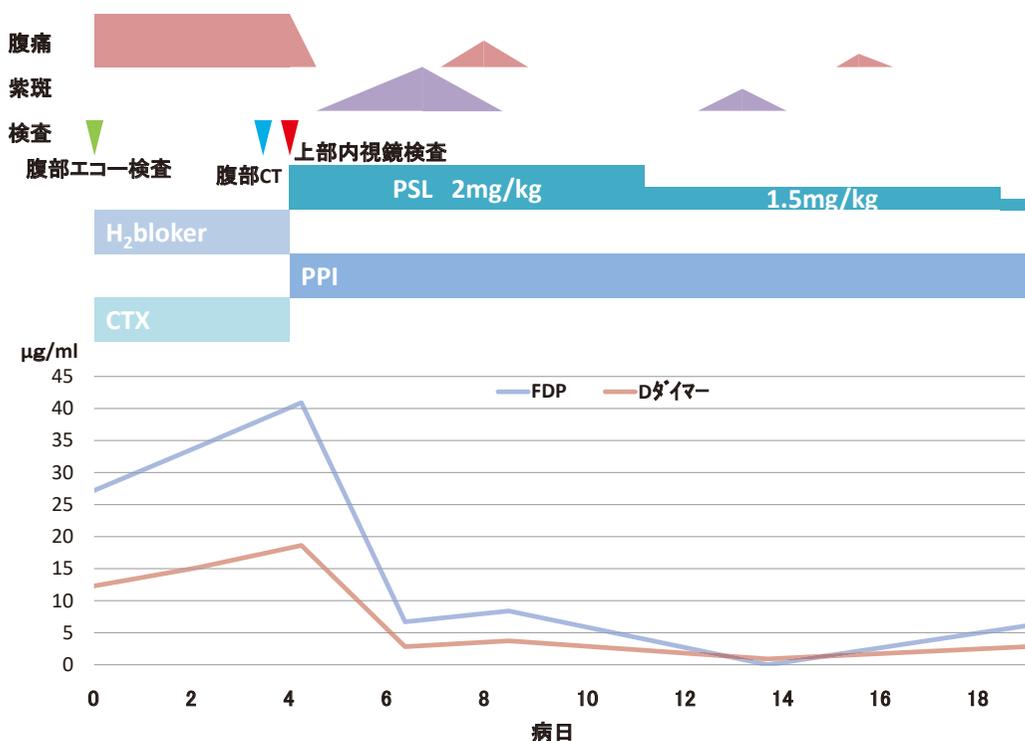


図 1. 治療経過

め、皮膚所見が出現しないと診断に難渋することがある。Lin ら⁶⁾の腹部症状のみが紫斑に先行した27人の小児IgA血管炎の検討では、平均10.2日(3~48日)後に紫斑が出現し、3例で急性腹痛として不要な手術が施行されていた。そのため腹痛を示す小児において、紫斑が出現しない場合でも、本疾患を早期に診断する必要がある。

欧州リウマチ学会/小児リウマチ欧州協会におけるIgA血管炎の診断基準では、触知可能な紫斑が必須で、①腹痛、②生検組織におけるIgA優位の沈着、③急性関節炎/関節痛、④血尿または蛋白尿、の4項目のうち少なくとも2項目を満たすこととしている⁷⁾。しかし、本症例の場合は腹痛が皮膚所見に先行したため、紫斑が出現しなければIgA血管炎として診断できず、治療が遅れてしまう可能性があった。本邦で2017年に改定された「血管炎症候群の診療ガイドライン」³⁾では米国リウマチ学会の診断基準を採用している。これは、①隆起性の紫斑、②急性の腹部痙痛、

③生検組織での小動静脈の顆粒球の存在、④発症時年齢が20歳以下、の4項目のうち2つ以上を満たしていれば約87%の特異度でIgA血管炎を診断できる⁸⁾。この診断基準では、腸重積や感染性胃腸炎などの他疾患を鑑別する必要があるが、小児のIgA血管炎をより診断しやすくなっており、治療が遅れないよう配慮されている。症状の強い症例では、紫斑がなくても画像所見を含めて総合的に診断し、治療を開始すべきと考えられる。

腹部症状が紫斑に先行するときのIgA血管炎の補助診断として、凝固第XIII因子の低下⁹⁾、十二指腸~小腸の著明な壁肥厚、同部位の内視鏡観察での特徴的な潰瘍¹⁰⁾、ステロイド治療での良好な反応などが挙げられる。IgA血管炎では凝固第XIII因子の低下が知られているが、院内での迅速検査は不可能で結果がわかるまで数日を要する。日高ら¹¹⁾は凝固第XIII因子と血中FDP・D-dimerを比較し、どちらも補助診断として有効であ

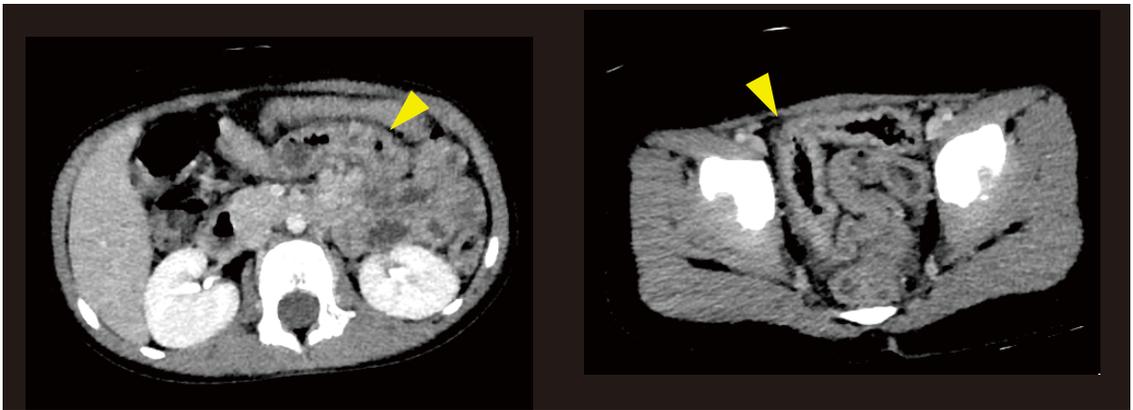


図 2. 腹部造影 CT 検査
上部小腸，結腸で浮腫を認めた（矢頭）

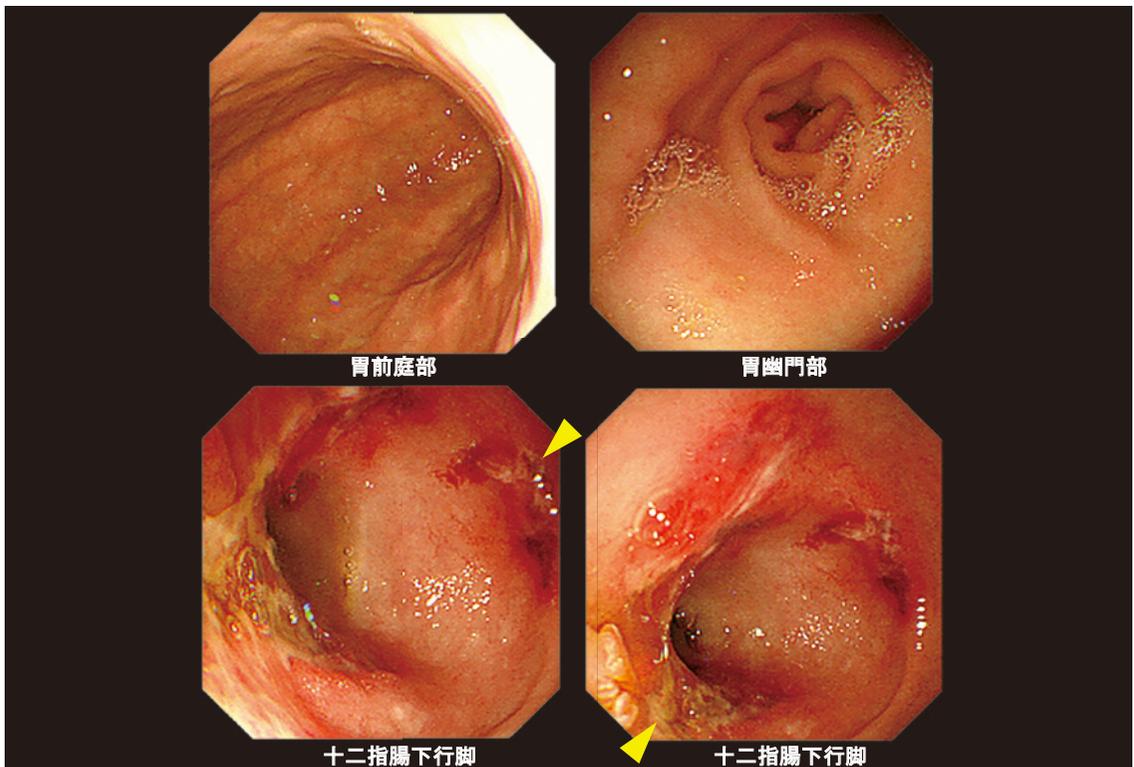


図 3. 上部内視鏡検査
胃粘膜は健常であった。十二指腸にびらん，潰瘍を認めた（矢頭）

り，病勢のマーカーとなるが，迅速性では凝固第 XIII 因子より血中 FDP・D-dimer のほうが有用であると述べている。佐伯ら¹²⁾ は強い腹部症状を

訴える患児で診断に苦慮する場合，紫斑を認めていなくても血便（便潜血陽性を含む），血管炎の存在を示唆する D-dimer の上昇，画像検査（造

影 CT 検査や超音波検査)で十二指腸を中心とする腸管壁の肥厚所見が揃っていれば、IgA 血管炎を念頭に治療を考慮すべきとしている。

消化管病変を有した IgA 血管炎の過去報告例の集計において、十二指腸を含む小腸の罹患頻度は 100% とされており、本症で腹部症状を伴っている場合には、十二指腸を含めた小腸の検索が極めて重要であることが示唆される¹⁰⁾。内視鏡所見では、発赤、びらん、粘膜浮腫、潰瘍、紫斑様病変など多彩な像を呈する。このうち、潰瘍性病変については、横走る潰瘍¹³⁾や潰瘍底が暗赤色調で粘膜下血腫様に盛り上がった潰瘍¹⁴⁾が本症の特徴とされる。本症例では入院時より FDP・D-dimer の上昇を認め、腹部造影 CT 検査で十二指腸～小腸、結腸の壁肥厚を認め、同部位に上部内視鏡検査で潰瘍を確認し治療を開始した。治療後から腹痛は消失し、さらに紫斑の出現を認めたため診断に至った。本症例では早期にステロイドを開始し、腹痛の期間を短縮することができた。IgA 血管炎の症状や所見が揃わない場合、診断や対処には苦慮するが、本症例のように腹部症状を呈し、他疾患を指摘できない例には、FDP・D-dimer の測定、および上部内視鏡検査を含む画像検査を行い、IgA 血管炎に準じた治療を試みるべきである。

結 語

腹部症状が皮膚所見に先行した IgA 血管炎を経験した。紫斑の出現がなくても急激な腹部症状がみられる場合には血液検査結果、上部内視鏡検査を含む画像検査結果と合わせて IgA 血管炎を考慮し、治療を開始するべきである。

文 献

- 1) Jennette JC et al. : 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* **65** : 1-11, 2013
- 2) 高橋 啓 他 : 【血管炎】血管炎の新しい分類 2012

Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides (CHCC2012). 日本腎臓学会誌 **56** : 70-79, 2014

- 3) 厚生労働省 難治性疾患政策研究事業 難治性血管炎に関する調査研究班：血管炎症候群の診療ガイドライン (2017 改訂版), http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2017_isobe_h.pdf, 平成 31 年 2 月 13 日 参照
- 4) Saulsbury FT : Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* **78** : 395-409, 1999
- 5) 山崎崇志 : 【小児疾患の診断治療基準】(第 2 部) 疾患 アレルギー性疾患, 自己免疫・リウマチ性疾患 (膠原病) IgA 血管炎 (Henoch-Schoenlein 紫斑病). 小児内科, 東京医学社, 東京, pp. 320-321, 2018
- 6) Lin SJ et al. : Gastrointestinal involvement as the initial manifestation in children with Henoch-Schönlein purpura clinical analysis of 27 cases. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi* **39** : 186-190, 1998
- 7) Ozen S et al. : EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* **65** : 936-941, 2006
- 8) Mills JA et al. : The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* **33** : 1114-1121, 1990
- 9) Henriksson P et al. : Factor XIII (fibrin stabilising factor) in Henoch-Schönlein's purpura. *Acta Paediatr Scand* **66** : 273-277, 1977
- 10) 江崎幹宏 他 : 血管炎による消化管病変の臨床診断 IgA 血管炎 (Henoch-Schönlein 紫斑病). *胃と腸* **50** : 1363-1371, 2015
- 11) 日高智子 他 : 腹部症状が先行し血中 FDP と D-dimer の測定が補助診断に有用であった Henoch-Schönlein 紫斑病の 2 例. *小児科* **46** : 1919-1923, 2005
- 12) 佐伯しのぶ 他 : 腹部症状が先行し著明な低蛋白血症をきたした IgA 血管炎の 1 例. *小児科* **58** : 605-609, 2017
- 13) 大川清孝 他 : Schönlein-Henoch 紫斑病. *胃と腸* **38** : 559-565, 2003
- 14) 江崎幹宏 他 : Schönlein-Henoch 紫斑病における十二指腸病変の特徴. *胃と腸* **37** : 791-800, 2002