

その他分野

カルシフィラキシス (calciphylaxis)

1 . 概要

慢性血液透析、腹膜透析中の症例を中心として四肢、躯幹、手指、足趾などに発症する、有痛性の紫斑に続く、難治性の皮膚潰瘍を主症状とする疾患である。

2 . 疫学

稀に腎機能正常な症例に発症することもあるが、ほとんどは、慢性腎不全により血液透析、または腹膜透析中の患者に発症する。平成 21 年度、厚生労働省難治性疾患克服研究事業において初めて全国調査がなされ、その発症率は、透析患者人口 10 万人対 3・4 人 / 年と、非常に低いことが示された。但し、疾患の認知度が極めて低く、今後、認知度が高まるにつれて発症率も高まる可能性がある。また、男女比はほぼ 1 : 1 であるが、国内全透析患者では男女比 2 : 1 程度であることを勘案すると女性に多い傾向が見られる。危険因子としてワルファリンが挙げられる。

3 . 原因

基礎病変として皮膚などの細動脈石灰化を認め、創傷などを契機として多発性の微小塞栓を生じ、その結果として潰瘍が形成されることにあると考えられている。さらにその発症過程に炎症機転が関与する事も考えられているが、詳細は明らかではなく、糖尿病性の皮膚潰瘍などと混同される症例も少なくないと想定されている。また、透析患者において血管石灰化はほぼ必発であるのに対して、極めて限られた症例にのみ発症する原因は明らかとなっていない。

4 . 症状

極めて強い有痛性の紫斑に始まる、多発性・難治性潰瘍を主症状としている。周囲または、潰瘍を発症していない皮膚にも有痛性紫斑を認めることがある。発症部位は四肢、体幹、手指、足趾、陰茎に生じるが、上肢に生じることは比較的少ない。

5 . 合併症

難治性皮膚潰瘍への細菌感染を生じ、重篤な場合には敗血症を合併する。慢性血液透析患者が大半であるが、一部、リウマチなどでも生じることがある。

6 . 治療法

副腎皮質ステロイドの外用、二次性副甲状腺機能亢進症に対する治療、細菌感染を伴う場合は、抗生物質の使用、チオ硫酸ナトリウム投与、患部の切除・搔爬、基礎疾患が腎不全である場合、血液透析を行う。

7 . 研究班

Calciphylaxis の診断・治療に関わる調査・研究班