

蕁麻疹性血管炎的病理探討

蕁麻疹性血管炎並不同於蕁麻疹，無論是臨床特點還是治療原則都與蕁麻疹有較大的差異。因此，瞭解和掌握二者之間的區別有助於正確診斷及合理治療，以防止誤診與誤治。

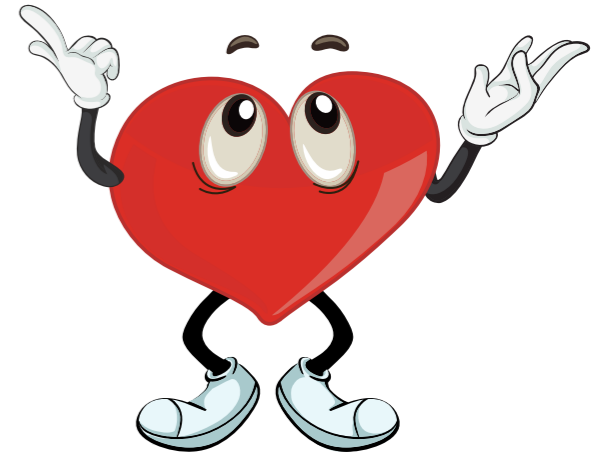
林世昌 國泰綜合醫院過敏免疫科醫師

蕁麻疹性血管炎 (urticarial vasculitis) 是和蕁麻疹 (urticaria) 不同的一種皮膚病變。蕁麻疹是因皮膚血管反應造成血管通透性增加的一種皮膚變化，臨床上蕁麻疹的皮膚表現為紅斑和風疹塊 (wheal) 且常伴有瘙癢或燒灼感，蕁麻疹的紅斑和風疹塊通常只持續從幾分鐘到幾小時就消失，一般不會超過 24 小時就消失且不會留下痕跡，但紅斑和風疹塊可能在全身輪流出現。

相反地，蕁麻疹性血管炎是因為有小血管的發炎，而造成血管內的紅血球滲漏到血管外面，其病理變化是屬於 leukocytoclastic vasculitis (過敏性血管炎)，蕁麻疹性血管炎的皮膚紅斑通常不會瘙癢且會持續超過 24 小時，而且在紅斑緩解後常會留下褐色的色素沉著情形，蕁麻疹性血管炎的皮疹在壓迫皮膚檢視法 (diascopy) 時，會顯示中央的紅斑，如此可以簡單地區別蕁麻疹性血管炎和一般的蕁麻疹。

蕁麻疹性血管炎之臨床特點

蕁麻疹性血管炎的臨床表現可以



很多樣化，一般常見的輕度蕁麻疹性血管炎，通常只有侵犯皮膚而出現皮膚的紅疹，但沒有其它器官侵犯，少數較嚴重的蕁麻疹性血管炎可能會有輕微的其它器官侵犯，包括出現反覆性的關節炎和腹痛，最嚴重的全身性蕁麻疹性血管炎會稱為 hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome (HUVS) (低補體性風疹塊樣血管炎症候群)。

引起蕁麻疹性血管炎的原因很多，蕁麻疹性血管炎常常是起因於免疫複合體相關的免疫反應，而被歸列為第三性過敏反應 (type III hypersensitivity reaction) 的臨床表現，但蕁麻疹



性血管炎也可能和其它疾病有關，例如 SLE、薛尼茲勒氏徵候群、血清病和傳染病，因此當發現有蕁麻疹性血管炎時，應評估是蕁麻疹性血管炎單獨出現還是合併其它疾病或症候群。

蕁麻疹性血管炎與 SLE 的聯想

HUVS 是一種較少見但可能會嚴重到危及生命的全身性蕁麻疹性血管炎，第一次關於 HUVS 的文獻病例報告是在 1973 年 (McDuffie FC, et al. Hypocomplementemia with cutaneous vasculitis and arthritis. Possible immune complex syndrome. Mayo Clin Proc 1973; 48 (5) :340-348)，其確切的發病率並不清楚，但較常發生在女性。HUVS 主要的臨床表現和診斷標準，是慢性蕁麻疹性血管炎、血中補體下降 (Hypocomplementemia) 和皮疹皮膚病理切片發現過敏性血管炎 (leukocytoclastic vasculitis and a perivascular neutrophilic infiltrate)，病理切片如以免疫組織化學染

色，會呈現免疫球蛋白和補體在血管壁或內皮細胞的沉積。HUVS 的其它次要的臨床表現和診斷標準包括關節痛和關節炎、眼部發炎 (葡萄膜炎、episcleritis or conjunctivitis)、腎小球腎炎、漿膜炎、腹痛和 positive anti-C1q antibody，也可能出現血管性水腫、發燒、淋巴結腫大和阻塞性肺炎，嚴重的 HUVS 可能會發展為全身性血管炎而危及生命。

HUVS 的臨床表現很像 SLE，因此有人認為 HUVS 是 SLE 的一種 subtype (亞型)，但文獻上有越多的 HUVS 病例報告其抗核抗體 (ANA) 和 anti-dsDNA 抗體皆為陰性，而 HUVS 病人即使 ANA 陽性，其 anti-dsDNA 和 anti-ENA 抗體都為陰性，因此有越多證據顯示 HUVS 是另一種有別於 SLE 的疾病。因為 HUVS 常有全身侵犯，因此在治療方面常需要類固醇和免疫抑制劑的治療。(文章轉載自中華民國風濕病醫學會網站)