



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro>

## 稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

### 4. 結節性多発動脈炎

#### 4.1 どんな病気ですか？

おもに中程度から細いサイズの動脈の壁が破壊される病気です。多くの動脈の壁が、つぎはぎ状に色々な場所で破壊されます（多発性）。破壊された血管の壁はもろくなり、中を流れる血液の圧力によって動脈の一部が外側に向かって結節状に膨らみます（動脈瘤）。これが「結節性」という病名の由来です。皮膚型多発動脈炎は主に皮膚や筋肉、骨の血管に血管炎が生じ、内臓の血管には炎症が起こりません。

#### 4.2 病気の頻度は？

とてもまれな病気です。1年の間に新たにこの病気になる人の数は、100万人に1人です。性別に差はなく、9～11歳のお子さんが発症することが多いです。レンサ球菌や、B型肝炎、C型肝炎が発症に関与している可能性が考えられています。

#### 4.3 主にどんな症状がでますか？

最もよくある全身症状は、長引く熱、不快感、疲労感、体重減少です。血管炎がおこる内臓の種類によって、実に様々な症状がでます。血管炎によって内臓への血液の流れが滞ると、「痛み」がでます。お腹への血流が滞ると、腹痛がでます。他に、筋肉痛や関節痛、精巣の痛みがでることもあります。皮膚に症状が出ることもあり、その特徴は非常に多彩です。例えば、「紫斑」と呼ばれる点状の発疹や、「網状皮斑」とよばれる紫色がかかった網状の斑点といった、痛みを伴わない皮疹がでます。一方で、指・かかと・耳・鼻先など、体の末端への血流が完全に途絶えると、痛みを伴って、皮下結節や潰瘍、壊疽が出現します。腎臓の血管に血管炎が起きると、尿の中に血液や蛋白が漏れ出たり、血圧が上がったりします。神経の血管に炎症が起きると、痙攣や脳梗塞、その他の神経症状がでます。重症例では、症状は急激に悪化することがあります。血管の中で炎症が激しく起こると、血液検査で白血球数が上昇し、ヘモグロビンの値が低下します。

#### 4.4 どのように診断しますか？

長引く熱の原因として、感染症など他の病気がないか確認します。長引く熱に対して一般的に

---

用いられる抗菌薬を投与しても、全身・局所の症状が持続するようであれば、この病気を疑います。血管造影検査で血管の形が不整になっていることを確認するか、体の一部を採取して血管の壁に炎症が起こっていることが顕微鏡で確認できれば、診断が確定します。

血管造影検査とは、血管の中に造影剤という液体を入れて、放射線を照射することで血管の形が見えるようにする検査です。これは古典的血管造影検査と呼ばれます。CT検査と組み合わせたCT血管造影という検査もあります。

#### 4.5 どのような治療法がありますか？

小児の結節性多発動脈炎では、コルチコステロイドが治療の中心です。薬の投与の仕方(点滴か飲み薬か)、薬の量や期間は、個人個人の病勢に応じて決定されます。血管炎の場所が皮膚や筋肉、骨だけであれば、コルチコステロイド以外の免疫抑制薬が使用されないこともあります。しかし、病勢が強い場合や生命維持に関係する内臓に血管炎が起こっている場合は、シクロホスファミドなどの他の免疫抑制薬と一緒に使用して病勢をコントロールします(寛解導入療法と呼ばれます)。コルチコステロイドと免疫抑制薬を併用しても効果が無ければ、生物学的製剤など他の薬剤が用いられることがあります。しかし結節性多発動脈炎に対する生物学的製剤の効果は、正式には検証されていません。

寛解導入療法によって病気の活動性が治まったら、維持療法によって寛解状態を維持します。アザチオプリン、メソトレキセート\*、ミコフェノール酸モフェチル\*などが使用されます。

\* 日本では保険未収載です。

個々の患者さんに応じて、他にも様々な薬が使用されます。レンサ球菌感染が病気のきっかけであれば、ペニシリンが投与されます。血管を広げる薬(血管拡張薬)、血圧を下げる薬、血液を固まりにくくする薬(アスピリン、抗凝固薬)、痛み止め(非ステロイド性抗炎症薬)なども使用されます。