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

稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

6. ANCA関連血管炎：多発血管炎性肉芽腫症（ウェゲナー肉芽腫症, GPA）と顕微鏡的多発血管炎（MPA）

6.1どんな病気ですか？

GPAは徐々に進行して、全身の血管に炎症を起こします。主に細い動脈と、鼻や副鼻腔、肺、腎臓が影響を受けます。炎症が起こっている場所では、小さく何層にも折り重なった結節が血管の中や血管を囲むようにして存在する様子が顕微鏡で確認できます。これが「肉芽腫』という病名の由来です。
MPAも細い血管に炎症を起こします。いずれの病気も、ANCA（抗好中球細胞質抗体）という物質が体に存在します。そのため、ANCA関連疾患という病名がついています。

6.2病気の頻度は？小児と大人では違うのでしょうか？

GPAは子どもでは特に珍しい疾患です。正確な頻度は分かっていませんが、1年の間に新しくこの病気になる人の数は100万人当たり１人以下と見積もられています。患者さんの97%が白人です。子どもの場合男女差はなく、大人では男性やや多いです。

6.3主にどんな症状がでますか？

多くの患者さんで、副鼻腔のうっ血がみられます。抗菌薬や血流改善薬を飲んでも改善しません。また、鞍鼻（馬の鞍のような鼻）と呼ばれる鼻の変形が生じ、そのために鼻中隔にかさぶたができたり、鼻血や潰瘍ができたりします。
声門の下に炎症が起きると気道が狭くなり、嗄声（かすれ声）や呼吸の問題が生じます。肺に炎症が起きて結節ができると、浅い呼吸、咳、胸痛が生じます。
病気の初期には稀ですが、進行すると腎臓に炎症が起こります。尿検査の異常や、血液検査で腎臓の機能の異常がでます。高血圧にもなります。眼の奥に炎症が生じて目が飛び出すことがあります（眼球突出）。鼓膜の内側に炎症が生じて慢性中耳炎になることもあります。体重減少、疲労感、熱、寝汗、多彩な皮膚・粘膜の症状はよくある症状です。
MPAでは、主に腎臓と心臓に炎症が生じます。

6.4どのようにして診断しますか？

上気道と下気道、腎臓の症状がそろうと、GPAが疑われます。腎臓の症状としては、尿の中に血液やタンパク質が混入し、腎臓から体外に排出されるはずの不純物（尿素、クレアチニン）が血液中に蓄積します。
血液検査では、炎症反応（ESR、CRP）が上昇し、ANCA抗体価が上昇します。炎症部位を採取して顕微鏡で確認することが、診断の助けになるかもしれません。

6.5どのような治療法がありますか？

子どものGPAとMPAでは、コルチコステロイドとシクロホスファミドを組み合わせて寛解導入療法を行います。リツキシマブといった他の免疫抑制薬も、個々の患者さんに合わせて使用されることがあります。一旦病勢が落ち着いたら、病勢が落ち着いた状態を維持するための治療を行います（維持療法）。よく使用される薬は、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＊です。 ＊ 日本では保険未収載です。
追加の治療として、感染予防の抗菌薬（ST合剤）、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）が用いられます。