



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

## 稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

### 1. 血管炎について

#### 1.1 血管炎はどのような病気ですか？

血管炎は、その名のとおり血管の炎症です。血管炎という病名は、様々な病気を含んでいます。その中で原発性血管炎とは、原因となる他の病気が無いのに、主に血管に炎症がおきる疾患を意味します。炎症が起きる血管の大きさや種類により、さらに細かい病名に分類されます。軽症の血管炎から命に関わる重症の血管炎まで、重症度も様々です。稀なというのは、子どもでは非常に珍しい病気であることを意味しています。

#### 1.2 よくある病気ですか？

子どもでよくみられる血管炎もありますが、(ヘノッホ・シェーンライン紫斑病、川崎病)、この後述べる血管炎は非常に稀で、頻度も正確にはわかっていません。診断がつくまで、血管炎という病名を一度も聞いたことがないという親御さんもおられます。ヘノッホ・シェーンライン紫斑病と川崎病は別の項で詳しく述べます。

#### 1.3 病気の原因何ですか？ 遺伝しますか？他の人に感染しますか？ 予防法はありますか？

同じ家族内で複数のひとが原発性(原因不明の)血管炎を発症することは通常ありません。多くの場合、家族内で病気になるのは一人だけであり、その兄弟が同じ病気になることはまずありません。いくつかの要因が重なって病気を発症すると考えられています。中でもいくつかの遺伝子や感染、環境因子が発症に重要と考えられています。

これらの病気は伝染しません。また予防したり完全に治すこともできません。しかし、病気をコントロールすることは可能です。つまり、病気の勢いを抑え、症状をなくすことはできます。この状態を「寛解」と呼びます。

#### 1.4 血管炎では、血管に何が起きているのでしょうか？

血管の壁が、自分の免疫システムから攻撃を受けて傷つきます。血管の壁に傷がつくと、血液の流れが滞り、血管の中に血の塊ができます。その結果、血管の中が細くなったり場合によっては詰ったりします。

---

炎症細胞が血液の流れに乗って血管の壁に集まり、血管の壁やさらには血管の周囲も傷つけます。これらの現象は、その血管の一部を体から取り出して顕微鏡で見ると確認することができます。

血管壁はもろくなっているため、血液の液体成分が血管の外に漏れ出します。そのため周囲の組織がむくみます。血管炎で皮疹などの皮膚症状がでるのはこのためです。

血管が細くなったり、つまったり、またときには血管が破れるために、内臓に血液が届かなくなると、内臓がダメージを受けることがあります。内臓の中でも、脳・腎臓・肺・心臓といった生命の維持に関わる内臓の血管に血管炎が起こると、重症になります。炎症を起こす物質が体中に広がって体全体の血管に炎症が起きると、熱がでたり、倦怠感を感じます。血液検査では、赤血球沈降速度(ESR)やCRPが上昇します。太い血管に関しては、血管造影という放射線検査を行えば、血管の中が細くなったりつまっているかどうか分かります。