



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

稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

2. 診断と治療

2.1 どんな種類の血管炎がありますか?どのようにして分類されますか?

子どもの血管炎は、炎症を起こす血管の太さで分類されます。大血管の血管炎は、大動脈とその分岐の血管に生じます。高安動脈炎などがあります。中動脈の血管炎は、腎臓・消化管・脳・心臓に血液を送る血管に生じます。結節性多発動脈炎、川崎病などがあります。小血管の血管炎は、毛細血管を含めた細い血管に生じます。ヘノッホ・シェーンライン紫斑病、多発血管炎性肉芽腫症、チャージ・ストラウス症候群、皮膚白血球破碎性血管炎、顕微鏡的多発血管炎などがあります。

2.2 主な症状は何ですか?

血管炎の症状は、炎症が起きる血管の範囲や場所によって様々です。また、血管の炎症によって血液の流れがどの程度滞るかによっても異なります。血液の流れが完全に途絶えると、内蔵に酸素や栄養が供給されなくなります。その結果内蔵は不可逆的な障害を受けます。障害の程度が重くなると、その内蔵の働きが低下します。典型的な症状については、それぞれの病気の項で後述します。

2.3 どのように診断するのでしょうか?

血管炎を診断することは、通常困難です。血管炎の症状は、他のよりありふれた子どもの病気の症状と似ています。診断は、症状・血液検査・尿検査・画像検査をもとに専門家が総合的に判断して行います。血管炎を起こしている体の一部を採取して顕微鏡で確認できれば、診断が確定します。稀な病気なので、小児リウマチの専門医や画像検査の専門医に意見を求める必要がしばしばあります。

2.4 治療法があるのでしょうか?

あります。多くの患者さんは病気をコントロール(寛解)することができます。しかし、患者さんの中には病気のコントロールが難しい子どももいます。

2.5それはどのような治療法でしょうか？

治療は複雑で長期間続きます。まずできるだけ早期に寛解状態に到達させること（寛解導入療法）が治療目的です。寛解状態になったら、その状態を長期間維持します（維持療法）。その間、治療による副作用が極力出ないようにします。具体的な治療薬は、患者さんの年齢と病気の重症度に応じて決定されます。

寛解導入に最も効果的な薬は、コルチコステロイドです。シクロホスファミドといった体の免疫力を抑える薬と一緒に使用されます。

維持療法に使用される薬には、アザチオプリン、メトトレキサート*1、ミコフェノール酸モフェチル*1、少量プレドニゾロンがあります。また、一般的な薬で効果が無い場合に限って使用される薬もあります。生物学的製剤(TNF阻害剤*1、リツキシマブ等*2、コルヒチン*1、サリドマイド*1)などです。日本では保険未収載*1、一部の血管炎*2にのみ保険適応です。

コルチコステロイドによる治療を長期間行う場合には、骨粗鬆予防のためにカルシウムとビタミンDを十分摂取する必要があります。血栓予防には、少量アスピリンや抗凝固薬が必要です。高血圧が起こった場合は、血圧降下薬が用いられます。

体の運動機能を改善するために理学療法が必要になることもあります。また、患者さんとその家族が闘病生活のストレスに対応するのに、心理的社会的なサポートも重要です。

2.6民間療法はどうですか？

多種多様な民間療法があり、患者さんやご家族は迷われるかもしれません。民間療法は、その効果がしっかり証明されていることがほとんどなく、時間的にも、経済的にも、こどもの体にも負担が大きい可能性があります。ですので、民間療法を試みる際には、その治療の利益と不利益をよく検討してください。また、主治医の先生に相談してください。いくつかの民間療法は、処方されている薬の効果に影響を及ぼす可能性があります。大半の医師は、患者さんが助言を守ってくれさえすれば民間療法に反対はしないでしょう。大切なのは、処方されている薬の内服をやめないことです。まだ血管炎が活動期にあるのに、コルチコステロイドを中止することは特に危険です。かならず主治医の先生に相談してください。

2.7治療開始後の検査

治療開始後に定期的に検査をする主な目的は、病気の勢いを評価して、治療が副作用なく最も効果的に行われているかどうかを確かめることです。検査の間隔やどんな検査を行うかは、血管炎の種類と使われている薬によって変わります。病気の初期は、外来通院で検査を行うこともあれば、入院で行うこともあります。病気が落ち着くにつれて、検査の間隔も開いてきます。

病気の勢いを評価するにはいくつかの方法があります。主治医からお子さんの状態の変化を報告するよう頼まれたり、テープを用いて尿の検査をしたり血圧測定をするよう依頼されるかもしれません。患者である子どもの声に耳を傾け、詳細な臨床検査を行うことは、病気の勢いを評価する上でとても重要です。血液検査や尿検査は、炎症の勢い評価し、内臓の働きの変化をとらえ、薬の副作用を調べるために行います。血管炎が起こっている内臓の種類に応じて、その内臓の専門科の医師がさらに様々な検査を行います。また、画像検査も必要です。

2.8この病気はどれくらい続くのでしょうか？

この病気は、しばしば一生続く病気です。病気は突然起こり、時に命に関わる重篤な状態に陥りますが、その時期を乗り越えると次第に慢性の病気に移行していきます。

2.9この病気の予後は？

予後については個人差の大きい病気です。血管炎の種類や程度だけでなく、症状が出てから治療が始まるまでの期間や、治療の効果によっても予後は異なります。内臓がダメージを受ける危険性は、病気の勢いが強い期間が長くなるほど高まります。生命維持に重要な臓器がダメージを受けると、寿命に影響がでます。一方で適切な治療を受ければ、1年以内に寛解状態になります。寛解状態を一生維持するには、長期間維持療法を続けることがしばしば必要です。寛解状態になっても病気が再発することがあり、その際はより強い治療が必要になります。もし治療を受けなければ病死する可能性が高くなります。稀な病気であるために、長期予後や生命予後はよく分かっていません。