



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

## 稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

### 5. 高安動脈炎

#### 5.1 どんな病気ですか？

主に、大動脈や大動脈から枝分かれした血管、肺動脈など太い血管に炎症が起こります。炎症が起こっている動脈の壁の中に、特殊な巨細胞を中心に形成された小結節が見られることから、「肉芽腫血管炎」や「巨細胞性血管炎」などと呼ばれることがあります。また、「脈無し病」と呼ばれることもあります。手足の脈が触れなくなることがあるからです。

#### 5.2 病気の頻度は？

アジア人では比較的頻度が高く、白人では極めて頻度が低いです。男性より女性の方が多く、思春期に発症する傾向があります。

#### 5.3 主にどんな症状がでますか？

発熱・食欲低下・体重減少・筋肉痛・関節痛・頭痛・寝汗が、病気の初期にみられます。血液検査では炎症反応が上昇します。病気が進行すると、内臓への血液供給量が減少して様々な症状が現れます。例えば、手足の脈拍が触れなくなったり、血圧の測定値が左右の手足で異なったり、聴診器で聴くと血管の雑音が聞こえたり、手足に鋭い痛みを感じるといった症状がよく起こります。小児期の高安動脈炎では腎臓への血液供給量が低下するために、高血圧になることが非常に多いです。脳への血液供給量が低下すると、頭痛・神経症状・眼の症状が現れます。

#### 5.4 どのように診断しますか？

最初の検査としては、ドップラー法を用いた超音波検査が有効です。心臓に近い太い血管の異常はよく分かります。

太い血管の検査に関しては、MRI検査が最も適切です。細い血管の検査には、血管造影検査が行われます。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。

コンピューター断層診断

(CT検査)という検査が行われることがあります。またPET(Positron Emission Tomography)

---

\* という検査では、体の中に放射性物質を投与します。放射性物質は炎症を起こしている部位に集まるので、放射線検知器でみると、炎症が起こっている血管に放射性物質が集まっているのがわかります。 \* 日本では保険未収載です。

### 5.5 どのような治療法がありますか？

子どもの高安動脈炎では、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。コルチコステロイドの投与量を減らす目的で、病気の初期から他の免疫抑制薬を同時に使用することもあります。よく使用される免疫抑制薬は、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。病勢が強い場合は、病勢を抑えるために(寛解導入療法)、シクロホスファミドを最初に使用します。これらの薬を使用しても効果が無ければ、生物学的製剤(TNF阻害剤\*、トシリズマブ\*)など他の薬剤が用いられることがあります。しかし高安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。 \* 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。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)などです。