



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

稀な若年性原発性全身性血管炎

版 2016

7. 原発性中枢神経血管炎

7.1 どんな病気ですか？

原発性中枢神経血管炎（PACNS）は、脳・脊髄にある小～中血管に炎症がおこる病気です。原因は不明です。一部の子どもさんでは、以前に水痘（水ぼうそう）になったことがきっかけではないかと考えられています。

7.2 病気の頻度は？

非常に稀です。

7.3 主にどんな症状がでますか？

症状は急に出来ます。体の片側の麻痺、痙攣、激しい頭痛といった症状です。意識障害や行動異常などの、神経・精神症状がでることもあります。全身に炎症が及んで、熱が出たり血液検査で炎症反応が上昇することはありません。

7.4 どのようにして診断しますか？

中～太血管の評価には、MR血管造影（MRA）と血管造影が行われます。病勢の評価のために、検査は繰り返し行うことが必要です。病気が進行しているのに検査で異常が出ない場合は、小さな血管の炎症が疑われます。小さな血管の炎症は、脳の一部を採取して顕微鏡で確認しないと分からないことがあります。

7.5 どのような治療法がありますか？

水ぼうそうの後に病気になったのであれば、コルチコステロイドを3ヶ月程度投与すれば、病気の進行は止まることが多いです。必要に応じて、抗ウイルス薬（アシクロビル）が使用されます。コルチコステロイドが必要なのは、血管造影で血管に異常があつてかつ病気が進行していない状態に限ります。もし病気が進行しているときは、脳のダメージが蓄積するのを防ぐために免疫抑制剤を用いた強力な治療が必要です。病気の初期にはシクロホスファミドがもっともよく使用され、維持療法にはアザチオプリンやミコフェノール酸モフェチル*等が用いられ

ます。血液を固まりにくくする薬（アスピリン、抗凝固薬）も必要です。*
日本では保険未収載です。