

告示	番号	1	膠原病
	疾病名	結節性多発動脈炎	

結節性多発血管炎（結節性多発動脈炎）

けっせつせいたはつけっかんえん（けっせつせいたはつどうみゃくえん）

概念・定義

結節性多発血管炎は中型血管炎に分類され、中・小型の筋性動脈に壊死性血管炎を認めるが、細動脈や毛細血管には血管炎を認めない原発性血管炎である。細動脈以下の小型血管が主な罹患血管である顕微鏡的多発血管炎とは、病態・症状・病理組織所見・検査所見・予後などが明確に異なる。ANCAが陽性になることはまれである。

症状

結節性多発血管炎は、中型血管を中心とした全身の血管炎であり、症状は多彩である。全身症状としては、発熱（38-39℃）、体重減少、倦怠感などを認める。一方、臓器症状は、罹患血管の支配臓器の虚血や梗塞、血管破裂による出血、血管壁の炎症による組織や臓器の炎症により引き起こされる。代表的なものを以下に示す。

1) 皮膚症状

結節性多発血管炎の皮膚症状には紫斑・潰瘍・結節性紅斑などがある。四肢（特に下腿）に好発する。重症の皮膚病変では、手指や足趾の梗塞や壊疽を形成することもある。

2) 腎症状

腎動脈から小葉間動脈といった中～小型動脈の障害により腎虚血となり、高レニン血症を伴う高血圧を呈する。尿所見では蛋白尿や血尿を認めることが多い。結節性多発血管炎では、顕微鏡的多発血管炎と異なり、細動脈や毛細血管まで病変が及ばないので、糸球体腎炎は呈さない。

3) 神経症状

中枢神経症状は20-30%の患者に出現し、脳梗塞による意識障害や片麻痺を来す。脳梗塞の原因としては血管性と高血圧性がある。末梢神経症状は約80%の患者に出現し、なかでも多発性単神経炎の頻度が高い。

4) 消化器症状

腸間膜動脈などの障害による虚血により、腹痛・嘔吐・血便・消化管出血など多彩な症状を呈する。

5) 関節・筋症状

関節痛や筋痛の出現頻度は高いが、関節の変形や骨破壊はきたさない。

治療

寛解導入療法の第一選択薬は副腎皮質ステロイドである。ステロイド不応例や頻回再発例ではシクロフォスファミド・メトトレキサート・アザチオプリンなどの免疫抑制薬の併用がおこなわれる。寛解導入後はステロイドの減量を図り、少量ステロイドでの寛解維持を目標とする。これらの薬剤による治療には、専門的な知識と経験が必要となるため、小児リウマチ専門医による治療が望ましい。血管内腔の狭窄による虚血により臓器障害を呈する場合には、血栓溶解薬・抗血小板凝集抑制薬・血管拡張薬の投与が選択される。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_2_9.html