

# 高安動脈炎

東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科

宮前多佳子

## KEY WORDS

- 小児
- 高安動脈炎
- 血管炎症候群

## はじめに

血管炎は血管炎症候群，全身性血管炎とも呼称され，血管そのものに炎症を認める疾患の総称である。1994年，米国ノースカロライナ州チャペルヒルで開催されたチャペルヒルコンセンサス会議(Chapel Hill Consensus Conference：CHCC)で提唱された各血管炎の定義や主な罹患部位による分類法は理解しやすく，わが国をはじめ世界各国の医師・研究者に広く普及した。2013年に改訂版CHCC分類(CHCC2012)が発表され<sup>1)</sup>，血管炎分類の変更，病名変更，疾患定義の修正などが行われた。わが国でもこれに従い，2017年にCHCC2012に記載されている英語疾患名の日本語名が決定された(表1)<sup>2)</sup>。大型血管は大動脈とその主要分枝およびこれに対応する静脈と定義され，大型血管炎には高安動脈炎と巨細胞性動脈炎が含まれる<sup>1)</sup>。巨細胞性動脈炎は小児科領域で経験することはき

わめて稀であるため，高安動脈炎は代表的な小児期発症大型血管炎といえる。

## I. 高安動脈炎の疾患概念と疫学

高安動脈炎は，1908年に高安右人が特異な眼底所見(花環状吻合)を呈した21歳女性例を報告したことに端を発する<sup>3)</sup>。中膜と外膜に円形および巨細胞浸潤を伴う全層性血管炎であり，わが国では従来，大動脈炎症候群と呼称されてきたが，2014年の「難病の患者に対する医療等に関する法律」の成立に伴い，指定難病としての病名が高安動脈炎に変更された。米国での呼称が“Takayasu arteritis”であることや，大血管炎だけではなく，小血管，消化管，心臓，皮膚，眼，耳など多様な臓器・組織に病変を生じる全身性の疾患であることなどがその背景にある。その発症機序は，遺伝的要因を背景として，感染などの環境要因が契機となり，大動

Takayasu arteritis.

Takako Miyamae (講師)