

川崎病, IgA血管炎, 結節性多発動脈炎

横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学 伊藤 秀一

KEY WORDS

- 川崎病
- IgA血管炎
- 結節性多発動脈炎
- ADA2欠損症
- シクロスポリン
- インフリキシマブ

Kawasaki disease, IgA vasculitis,
Polyarteritis nodosa.

Shuichi Ito (主任教授)

はじめに

小児の血管炎の患者数は、成人と比較すると遥かに多い。頻度の高い急性疾患である川崎病やIgA血管炎の患者のほとんどが小児であるからである。一方、成人に多くみられる、抗好中球細胞質抗体 (antineutrophil cytoplasmic antibody : ANCA) 関連血管炎、高安動脈炎、結節性多発性動脈炎などの慢性の血管炎は、小児ではきわめて稀であり、巨細胞性動脈炎は成人にのみに経験される疾患である。本稿では小児の血管炎、川崎病、IgA血管炎、結節性多発性動脈炎の最近のトピックスについて解説する。

I. 川崎病

川崎病は乳幼児に好発する急性の小動脈性血管炎である。1967年の川崎富作博士による報告以来、50年以上が経過したが、その病因はいまだに

不明である¹⁾。さらに、急激な少子化の進行にもかかわらず、患者数は年々増加し、年16,000人以上の新規患者が発生している。これほど患者数が多い common disease ともいえる疾患であるが、根源的な原因が不明である点においても興味深い疾患である。

本症は無治療の場合は、約25%に冠動脈病変(拡張・瘤・狭窄)などを生じ、一部の患者においては狭心症、心筋梗塞、突然死などをきたす。また、急性期に心筋症による急性心不全を呈する、川崎ショック症候群(Kawasaki disease shock syndrome : KSS)という病型があることも知られている。また、冠動脈に後遺症を残した患児への、狭心症、心筋梗塞の予防のための抗凝固治療はquality of life(QOL)を低下させる。治療法が未確立であった、1970年初頭の本症の死亡率は約1%にも達していたが、1980年代に標準治療として免疫グロブリン療法(intravenous immunoglobulin : IVIG)が導入され、