

TREND IN ALLERGY

アレルギーをめぐるトレンド

AZUKIZAWA, Hiroaki

小豆澤宏明

あずきざわ皮膚科院長

HAEの治療：最近の話題 Treatment of HAE : Recent topics

遺伝性血管性浮腫(HAE)の治療は、イカチバント酢酸塩の自己注射が可能となったが、窒息死の危険がある上気道の発作や改善がみられない場合には、従来のC1INH濃縮製剤が必要となるため、患者への十分な指導が必要である。

HAEとは

遺伝性血管性浮腫 (hereditary angioedema : HAE) は、再発性浮腫発作を特徴とする常染色体優性遺伝疾患で、5万人に1人が罹患するまれな疾患である。HAE I型はC1インヒビター(C1-INH)の欠損、HAE II型はC1-INHの機能障害による症状で、これらはSERPING1遺伝子の変異から生じる。血中C4の低下がスクリーニングとして有用で、本邦ではC1-INH活性を保険適用で測定する。C1-INHの血漿レベルが低下すると、高レベルのブラジキニン産生による血管透過性の上昇が引き起こされる。C1-INH活性が正常であるHAE III型は、第XII因子遺伝子の変異以外に、近年、アンジオポエチン1遺伝子、プラスミノゲン(PLG)遺伝子の変異が報告され、PLG遺伝子については本邦からも報告がある^{1,2)}。家族歴があり、小児期、青年期に発症し、再発性の腹痛発作や上気道浮腫などの既往があれば、HAEの可能性が高い。

HAEの治療

HAEの治療は要時(オンデマンド)治療と短期予防、長期予防の3つに分けて考える必要がある³⁾(表)。HAE III型の治療は確立されていない。