

## 免疫系疾患

# 炎症性動脈瘤形成症候群

### 1. 概要

全身の動脈、主に冠動脈に血管炎を起こし、動脈の不可逆的な著しい拡張、すなわち動脈瘤が形成される。ほとんどが小児期に発症し、多くは川崎病に合併する。免疫グロブリン治療の普及により動脈瘤の合併率は減少したが、免疫グロブリン不応例や免疫グロブリンに反応しても冠動脈瘤が形成される症例や川崎病以外の全身性炎症性疾患に続発する例がある。冠動脈瘤形成を予見する診断法は確立されていない。

### 2. 疫学

第23回川崎病全国調査成績によると、2014年の患者報告数は15,979人で、性比(男/女)は1.34で男に多く発症した。心障害について検討すると、急性期異常の割合は8.5%で、冠動脈の拡大6.3%、弁膜病変1.16%、瘤1.05%、巨大瘤0.19%、狭窄0.01%、心筋梗塞0.01%であった。心後遺症の割合は2.6%で、冠動脈の拡大1.87%、瘤1.04%、弁膜病変0.26%、巨大瘤0.24%、狭窄0.03%、心筋梗塞0.01%であった。また、死亡例も2013-14年の2年間で8人(男6人、女2人)報告され、致命率は0.03%であった。

### 3. 原因

全身性炎症を基盤とし、汎血管炎、特に冠動脈を中心に強い病変が形成される。血管壁への炎症細胞浸潤、内・外弾性板、中膜弾性線維の断片化により血管の脆弱性をきたし、不可逆的な著しい拡張を起こす。川崎病に合併することが多いが、その他、敗血症、若年性関節リウマチ等に合併することもあり、その原因、機序の解明は不十分のままである。

### 4. 症状

発熱に加え、心臓、皮膚、粘膜、眼球結膜、呼吸器、消化器、関節に症状を伴う。その他まれにけいれん、髄膜炎等の神経症状を伴うこともある。合併症として、全身の強い炎症症状に伴い、冠動脈が不可逆的に拡張し、動脈瘤が形成される。

### 5. 合併症

動脈瘤内血栓形成、新生内膜形成による血管内腔とくに瘤頸部の狭窄をきたし、狭心症、心筋梗塞の原因となる。また、加齢に伴う動脈硬化を促進し、若年成人で急性冠症候群の原因となることがある。

### 6. 治療法

川崎病に続発するものに対しては、原疾患に対して急性期治療として免疫グロブリンの投与が行われ、瘤形成の予防に一定の効果があるとされる。約15%存在する免疫グロブリン不応例には、ステロイド、ウリナスタチン、免疫抑制剤などが試みられているが、評価は定まっていない。冠動脈瘤が形成されてしまうと、内科的根治療法はなく、アスピリン、ワーファリン等の抗凝固療法の継続に加え、カテーテル治療、さらには外科的バイパス手術を要する症例もある。

## 7. 研究班

(研究代表者) 勝部康弘 (日本医科大学・小児科)

(分担研究者) 佐地勉 (東邦大学医療センター大森病院・小児科)

今中恭子 (三重大学大学院医学系研究科・実験病理学)

武田充人 (北海道大学大学院医学研究科・小児発達医学分野)

大熊喜彰 (国立国際医療研究センター・小児科)

小林徹 (国立成育医療研究センター・臨床研究開発センター)

加藤太一 (名古屋大学医学部附属病院・小児循環器学)

池田和幸 (京都府立医科大学・小児循環器科)

吉兼由佳子 (福岡大学・小児科)

須田憲治 (久留米大学・小児科)

山村健一郎 (九州大学・小児科)