結節性多発動脈炎

結節性多発動脈炎とは：

結節性多発動脈炎（polyarteritis nodosa: PAN）は中型から小型動脈の血管壁に炎症をおこす疾患です。血管壁が炎症により肥厚して内腔が狭窄すると臓器の虚血・梗塞（腎梗塞，心筋梗塞，皮膚潰瘍など）をきたします。また、血管の破裂による皮膚や臓器の出血（紫斑，消化管出血，脳出血など）や、血管壁の炎症から組織・臓器に炎症（心膜炎，胸膜炎，筋炎，関節炎，多発性単神経炎など）を起こします。男女比は 3：1 と男性に多く、40～60 歳の中高年に好発します。 指定難病のため重症度によって医療費助成の対象となります。

症状・検査：

38℃以上の発熱、体重減少、倦怠感、多関節痛、筋肉痛など炎症による全身症状と，損傷をうけた血管の支配臓器（腎臓、消化管、脳神経、心臓、皮膚、関節、筋肉など）に特異的な臨床症状を呈します。PAN 患者の 60%に皮膚症状（結節性紅斑、紫斑、皮下結節、皮膚潰瘍、網状皮斑など）を認めます。患者の半数は腎臓が障害されて腎不全や高血圧をきたします。末梢神経障害（手足のしびれ、知覚鈍麻や知覚過敏）は患者の 80%程度に出現し、中枢神経障害（脳梗塞や脳出血）は 5～10%におこります。消化器症状（消化管出血・穿孔、腸梗塞）を 20%に認め、心症状（心筋梗塞、心膜炎、心不全）や胸膜炎をきたすこともあります。PAN に特異的な検査所見はありませんが、炎症を反映して血清 CRP 増加、赤血球沈降速度の亢進、白血球増加、血小板増加などを認めます。

診断：

PAN は ANCA などの自己抗体が検出されず、特異的な検査マーカーもないので，臨床症状と身体所見を参考に診断を進めます。確定診断には、症状のある部位（皮膚、神経、腎臓など）からの生検が必要で、中・小動脈にフィブリノイド壊死性血管炎を認めます。生検に適した部位がない場合は画像検査が診断の助けになり、血管造影で腹部大動脈分枝（特に腎内小動脈）の多発小動脈瘤や狭窄・閉塞を認めます。CT や MRI では臓器梗塞、動脈壁の肥厚や不整、動脈の閉塞、動脈瘤を確認します。

治療：副腎皮質ステロイドで治療しますが、重要な臓器障害がある場合は免疫抑制薬を併用します。ステロイド治療は多くの PAN 患者に有効で約半数が寛解となりますが、残りの半数はステロイド単独で寛解に至らず、免疫抑制薬のシクロホスファミドを使用します。生命予後に関わるような臓器障害がある重症例はステロイドパルス療法を行います。その他の免疫抑制薬としてアザチオプリンやメトトレキサートも使用されます.

生活上の注意点：

お薬の急な減薬や中止により、病気が悪化して臓器障害が進行する可能性があります。症状が改善しても自己判断でステロイドや免疫抑制薬を減量、中止せず、医師の指示どおり用法・用量を守って服薬しましょう。感染予防に留意し、発熱や感染症状を発症したら、主治医に連絡して病院を受診しましょう。

専門医への相談のポイント：

本疾患を疑った場合は、専門医へ相談することをお勧めします。

本情報は、患者さん及び一般の皆様への一般的な情報提供を目的として掲載しています。個別の病状、診断又は治療に関しては、必ず医師その他の適切な医療専門職にご相談ください。
なお、本情報の著作権は日本リウマチ学会に帰属し、営利目的による利用並びに無断転載、複製、改変、切除又は加工を禁止します。