

血管炎について  
～ANCA関連血管炎を中心に～

許可なく転載することはご遠慮下さい

# 「血管炎」ってどんな病気ですか？



「血管炎」とは、全身の血管のどこかに炎症が起き、そのため皮ふやさまざまな組織や臓器が侵される病気です。いくつかの種類がありますが、病気によって炎症のおきやすい血管の太さ臓器に特徴があります。

- **血管炎**がおこると、その周囲や全身にも炎症が起き、血管はやがて狭くなって、血液が通りにくくなります。そのため、その血管が通っている組織や臓器のはたらきが悪くなります。
- 頻度は少ないですが、診断や治療がむつかしく、「**難病**」に指定されている疾患が多いです。
- 多くは**免疫の異常**や**アレルギー**がベースにあります。

# 「血管炎」は血管の太さによって3つに分かれます



- **大型血管炎**：大動脈と最初に枝分かれした動脈（および静脈）
  - 高安動脈炎（高安病）、大動脈炎症候群
  - 巨細胞性動脈炎（別名：側頭動脈炎）
- **中型血管炎**：臓器に入って最初に枝分かれした動脈（および静脈）
  - 結節性多発動脈炎（別名：結節性動脈周囲炎）
  - 川崎病（別名：小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群）
- **小型血管炎**：細い動脈と静脈（細動脈、細静脈）と毛細血管
  - さらに2つのタイプ（**免疫複合体性小型血管炎**と**ANCA関連血管炎**）に分かれ、それぞれにいくつかの病気が含まれます（次のスライド参照）



# 「小型血管炎」の2つのタイプ

## 免疫複合体性小型血管炎

- クリオグロブリン血症性血管炎
- IgA血管炎(別名:シェーンライン・ヘノッフ紫斑病)
- 低補体血症性蕁麻疹様血管炎(抗C1q血管炎)
- 抗GBM病(グッドパスチャー症候群、抗GBM抗体型腎炎)

## ANCA関連血管炎

- 顕微鏡的多発血管炎(略称:MPA)
- 多発血管炎性肉芽腫症(略称:GPA)  
旧称:ウェゲナー肉芽腫症
- 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(略称:EGPA)  
旧称:チャージ・ストラウス症候群

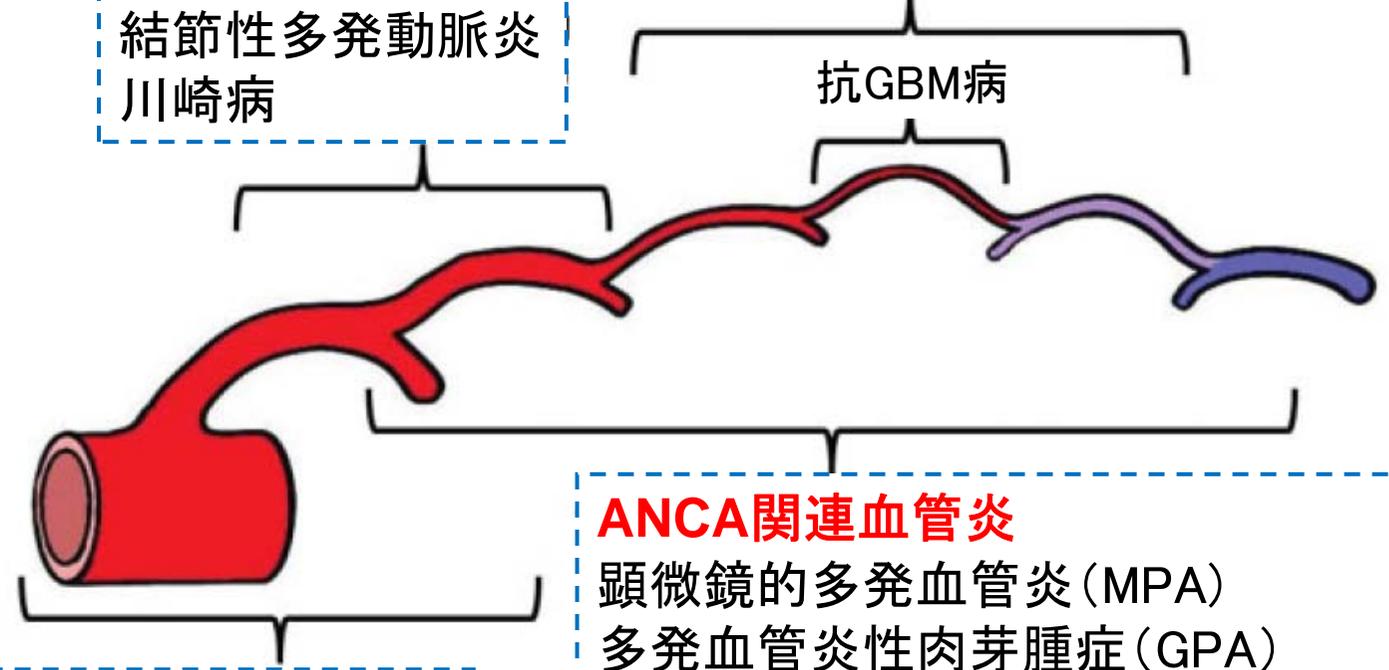
# 全身性血管炎の新しいChapel Hill分類 (2012年)



まとめると。。

**中型血管炎**  
結節性多発動脈炎  
川崎病

**免疫複合体性小型血管炎**  
クリオグロブリン血症性血管炎  
IgA血管炎(別名:シェーンライン・ヘンツホ紫斑病)  
低補体血症性蕁麻疹様血管炎(抗C1q血管炎)



**大型血管炎**  
川崎病  
巨細胞性動脈炎

**ANCA関連血管炎**  
顕微鏡的多発血管炎(MPA)  
多発血管炎性肉芽腫症(GPA)  
旧称:ウェゲナー肉芽腫症  
好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(EGPA)  
旧称:チャージ・ストラウス症候群



# ANCA関連血管炎について



# ANCA関連血管炎について

- 1) ANCA(アンカ) って何ですか？
- 2) ANCA関連血管炎ってどんな病気ですか
- 3) 治療はどうするのですか

薬の種類は？

薬の使い方は？

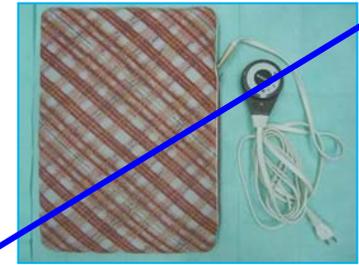
ずっと使うのですか？

副作用が心配なのですが・・・





「ANCA（アンカ）」って  
何ですか？



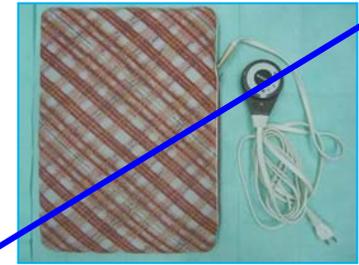
あんか(暖房器具)

英語のAnti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody  
（抗好中球細胞質抗体）の略語で、自分の血液のな  
かにいる白血球（とくに好中球）に結合する抗体の  
ことです。





# 「ANCA（アンカ）」って 何ですか？



あんか(暖房器具)

英語のAnti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody  
（抗好中球細胞質抗体）の略語で、自分の血液のなかにいる白血球（とくに好中球）に結合する抗体のことです。

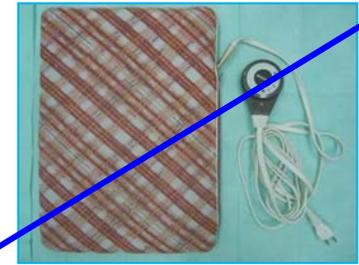
抗体はふつうは、ばい菌などを攻撃しますが  
（防衛隊）・・・

このような、自分の体の細胞を攻撃してしまう  
抗体のことを「自己抗体」と呼びます





# 「ANCA（アンカ）」って 何ですか？



あんか(暖房器具)

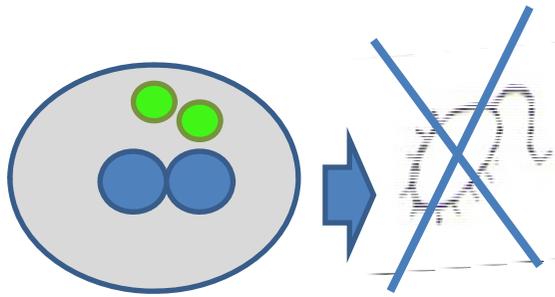
英語のAnti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody  
（抗好中球細胞質抗体）の略語で、自分の血液のなかにいる白血球（とくに好中球）に結合する抗体のことです。

このような、自分の体の細胞を攻撃する抗体のことを「自己抗体」と呼びます

ANCAは自分の体の好中球をターゲットにした自己抗体です



# 「ANCA関連血管炎」ってどんな病気ですか

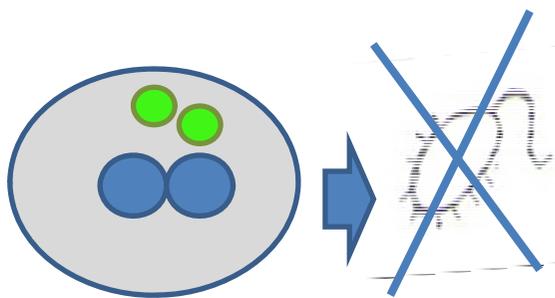


好中球

好中球もふつうは、ばい菌などを攻撃します（防衛隊）

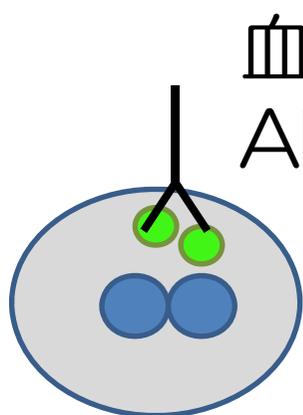


# 「ANCA関連血管炎」ってどんな病気ですか



好中球もふつうは、ばい菌などを攻撃します（防衛隊）

好中球



血液の中の  
ANCA

ANCAは自分の好中球  
をターゲットにします

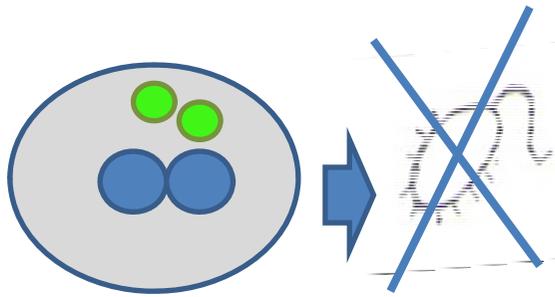


好中球が血管の近くで暴れ  
出します

好中球

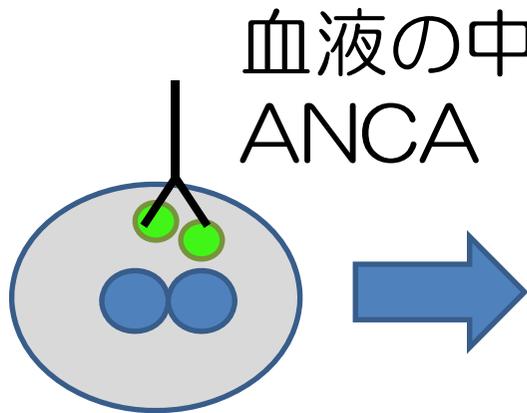


# 「ANCA関連血管炎」ってどんな病気ですか

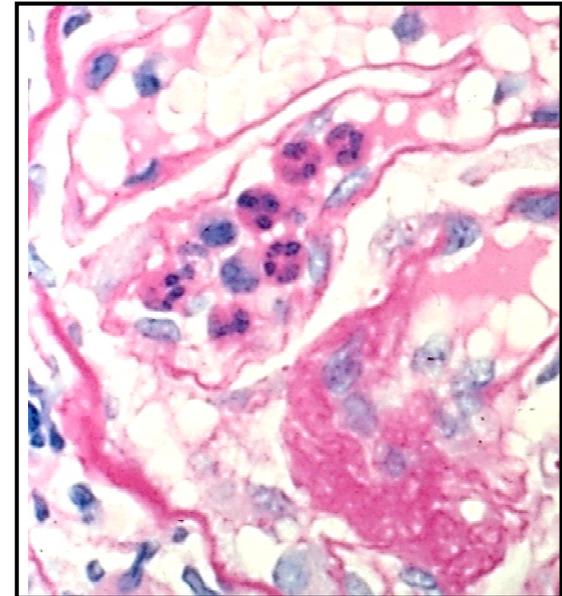


好中球はふつうは、ばい菌などを攻撃します（防衛隊）

好中球



自分の血管を攻撃します  
・・・血管炎  
（自己免疫病）



好中球

ANCAが関連しているから、「ANCA関連血管炎」

# 「ANCA関連血管炎」ってどんな病気ですか

血管は体中にあるので、皮ふ、目、耳、鼻、肺、腎臓（じんぞう）など、いろいろな部分のおもに小型～中型の血管が傷みます・・・出血、血管が詰まる

- ◆ 症状としては以下のようなものがあります
  - 皮ふのあざ、発疹
  - 熱が出る、からだがだるい
  - 息切れがする
  - 眼の充血
  - 耳が聴こえにくい
  - 鼻づまり、鼻汁
  - 痰に血が混じる、咳がでる、息苦しい
  - 尿に血が混じる、むくむ



# 「ANCA関連血管炎」ってどんな病気ですか

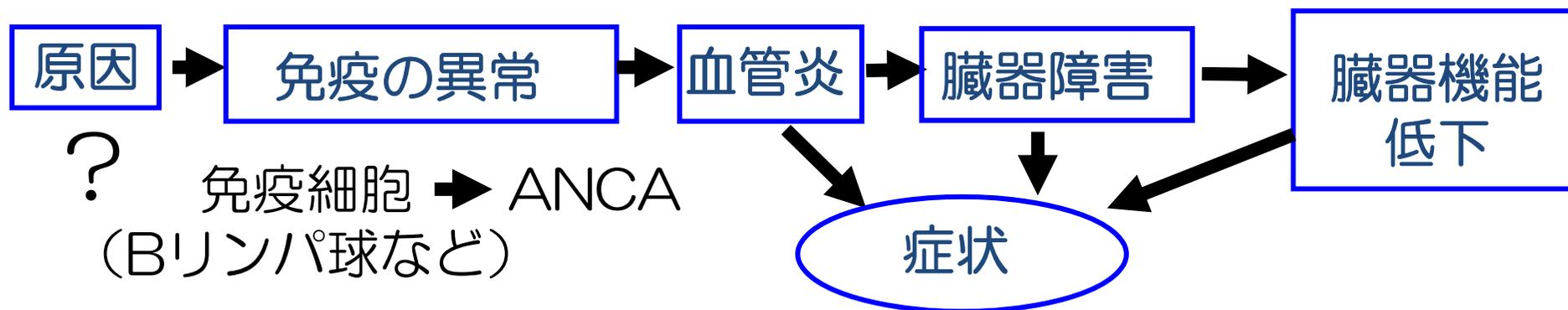
血管は体中にあるので、皮ふ、目、耳、鼻、肺、腎臓（じんぞう）など、いろいろな部分のおもに小型～中型の血管が傷みます・・・出血、血管が詰まる

## 3つの病気

- **顕微鏡的多発血管炎** ・ ・ 血管炎：日本に多い、高齢者
- **多発血管炎性肉芽腫症**（旧称：ウエゲナー肉芽腫症）
  - ・ ・ ・ 血管炎と結節（炎症細胞の固まり）
- **好酸球性多発血管炎性肉芽腫症**  
（旧称：チャーク・ストラウス症候群、アレルギー性肉芽腫性血管炎）
  - ・ ・ ・ 喘息と好酸球増加に血管炎と結節が加わった

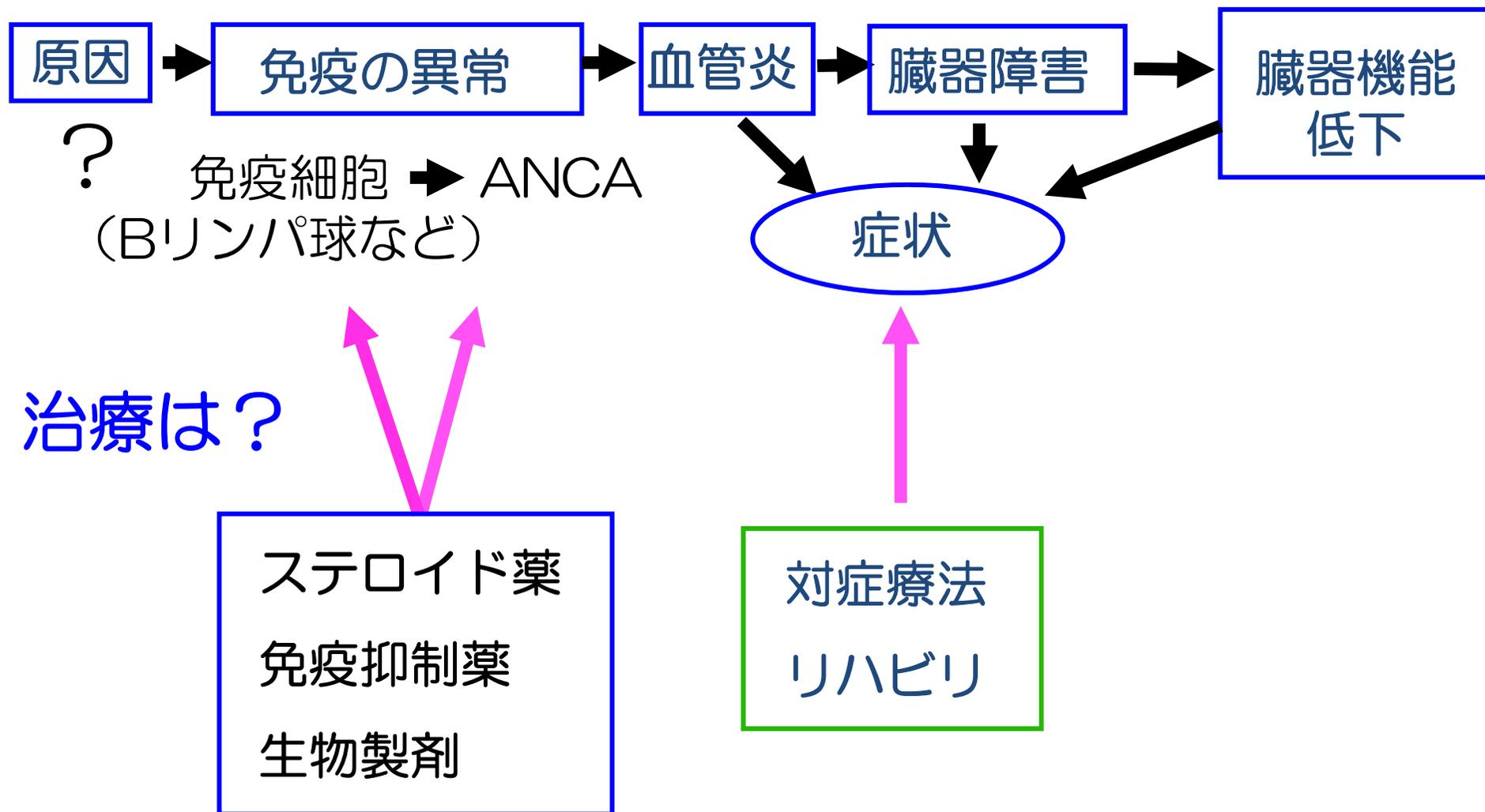


# どうしてANCA関連血管炎は起きるの？



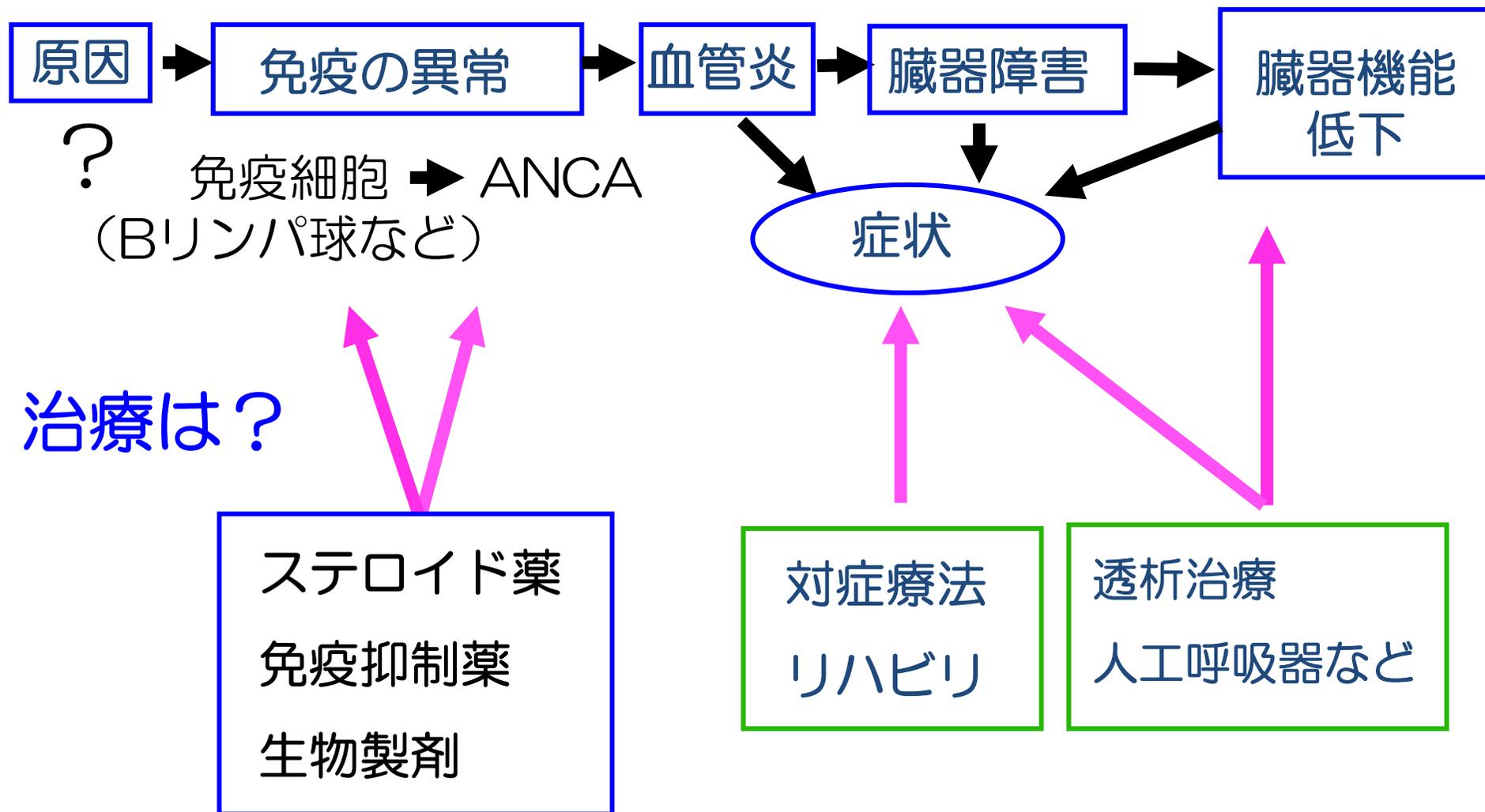


# どうしてANCA関連血管炎は起きるの？



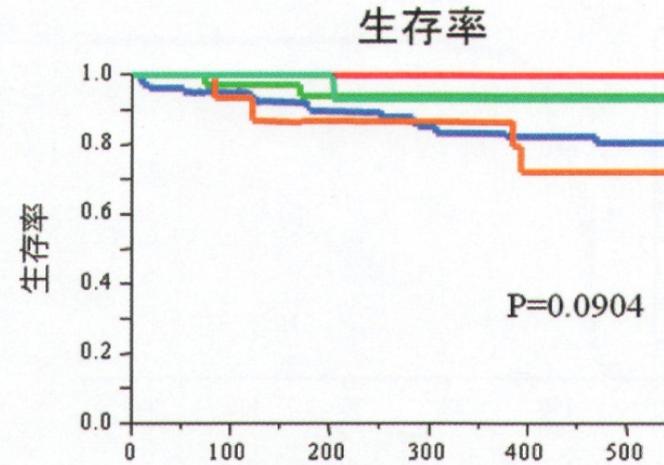
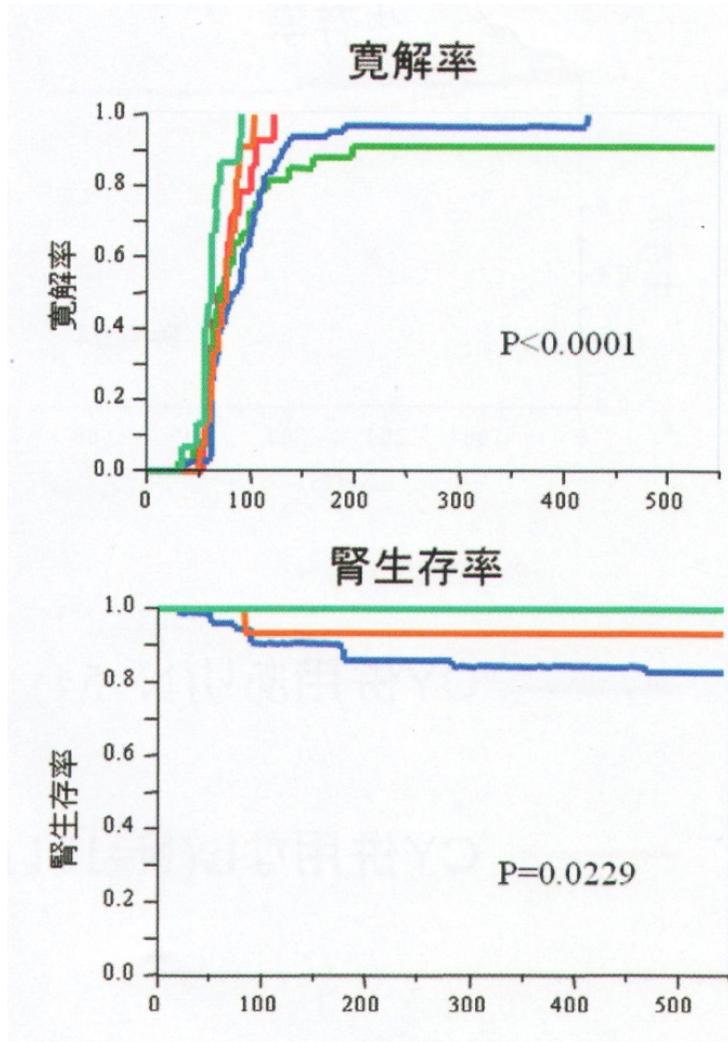


# どうしてANCA関連血管炎は起きるの？



# 厚労省血管炎研究班：疾患分類別アウトカム

(18ヶ月までの調査表の解析)



- |            |   |
|------------|---|
| 好酸球性多発     | — |
| EGPA(N=14) | — |
| 血管炎性肉芽腫症   | — |
| GPA(N=33)  | — |
| 多発血管炎性肉芽腫症 | — |
| MPA(N=78)  | — |
| 顕微鏡的多発血管炎  | — |
| PLV(N=15)  | — |
| UC(N=15)   | — |

# 治療法は？



病気をコントロールする

寛解導入療法



寛解維持療法

まず病気を落ち着かせる

落ち着いた状態を保って再燃を防ぐ

# 治療法は？



病気をコントロールする

寛解導入療法



寛解維持療法

まず病気を落ち着かせる

落ち着いた状態を保って再燃を防ぐ

ステロイド薬（大量）

免疫抑制薬（強い）

（ガンマ・グロブリン）

（生物製剤）

# 治療法は？



病気をコントロールする

寛解導入療法

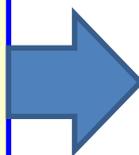


寛解維持療法

まず病気を落ち着かせる

落ち着いた状態を保って再燃を防ぐ

ステロイド薬（大量）  
免疫抑制薬（強い）  
（ガンマ・グロブリン）  
（生物製剤）



ステロイド薬（少量）  
免疫抑制薬（弱い）  
（ガンマ・グロブリン）  
（生物製剤）

# ANCA関連血管炎でのステロイド治療

ステロイド薬は第一選択薬



病状が軽い時 : プレドニゾロン1日30mg(5錠)程度  
を服用

病状が中等～重症 : メチルプレドニゾロン  
500～1000mgを3日間点滴治療

その後、ステロイド量を少しずつ減らしていく

1日服用量 : 2～10mg程度

# ANCA関連血管炎での免疫抑制薬治療

- 1) ステロイド薬だけでは効果が少ない、
- 2) または効きにくいと考えられる
- 3) 副作用のため、ステロイド薬が使えない、  
またはステロイド薬を増量できない

# ANCA関連血管炎での免疫抑制薬治療

- 1) ステロイド薬だけでは効果が少ない、
- 2) または効きにくいと考えられる
- 3) 副作用のため、ステロイド薬が使えない、  
またはステロイド薬を増量できない

強い薬(寛解導入治療)

シクロホスファミド  
内服治療  
点滴治療

# ANCA関連血管炎での免疫抑制薬治療

- 1) ステロイド薬だけでは効果が少ない、
- 2) または効きにくいと考えられる
- 3) 副作用のため、ステロイド薬が使えない、  
またはステロイド薬を増量できない

強い薬(寛解導入治療)

弱い薬(寛解維持治療)

シクロホスファミド  
内服治療  
点滴治療



アザチオプリン  
内服治療

# 大量ガンマ・グロブリン静注療法

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

(旧称：チャーク・ストラウス症候群) の

神経障害の改善

(ステロイド薬が不十分な場合に限る)

2010年1月保険適用治療

5日間連続点滴

高額(1クール:体重50kgで薬剤費107万円、  
(自己負担9万~16万円)



# リツキシマブ治療： 抗ヒトCD20抗体 (2013年6月に保険適用)



適用：多発血管炎性肉芽腫症  
(旧称ウエゲナー肉芽腫症)  
顕微鏡的多発血管炎

1回量375mg/m<sup>2</sup>を1週間間隔で4回点滴

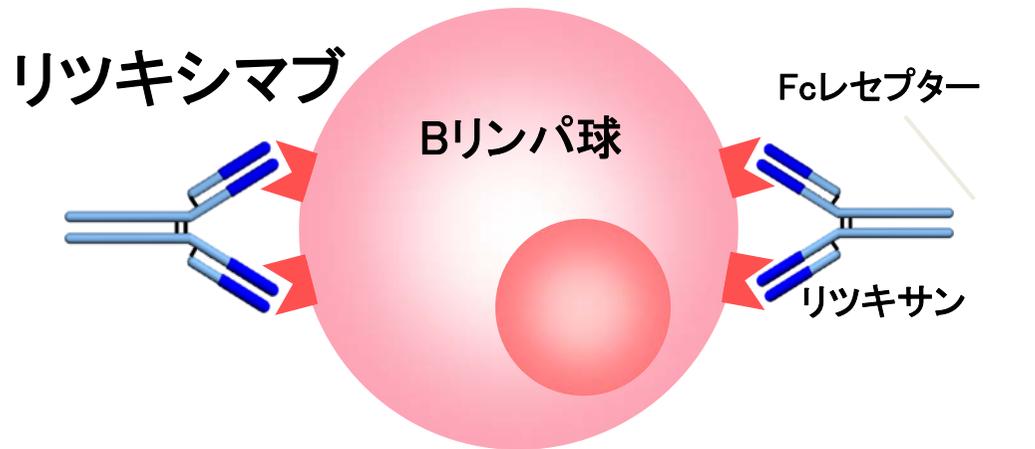
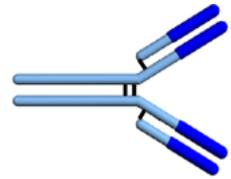
- ①ステロイド薬やCY) による寛解導入困難な時、
- ②再発を繰り返す
- ③シクロホスファミドが副作用のため使えない

# リツキシマブ (CD20に対する抗体薬)

生物製剤\*のひとつです

\*バイオテクノロジーにより、抗体や受容体など  
ヒトの成分に似せてつくられた薬

通称：“バイオ”



CD20抗原陽性Bリンパ球

▼ CD20抗原

Bリンパ球が  
いなくなる

ANCAが  
作れなくなる

血管炎が落ち着く

# 薬の副作用は？



## 1) ステロイド薬

感染症、大腿骨頭壊死、骨粗鬆症、糖尿病、  
胃潰瘍、肥満、精神症状など

## 2) 免疫抑制薬（シクロホスファミド）

感染症、発がん性、白血球減少など

## 3) ガンマ・グロブリン

肝障害、発熱、肺水腫など

## 4) 生物製剤（リツキシマブ）

感染症、肝炎、発がん性など

相性のあう薬を、副作用に注意しながら、適切な量  
服用（ときに点滴）します



# ステロイド薬を急に中止すると？



- 1) 病気の再燃
- 2) ステロイド離脱症候群

= ステロイドホルモンの急性欠乏状態のことをいいます。

だるさ、低血糖、発熱、血圧低下など  
(ひどいときはショック状態になることも。)

お薬(特にステロイド薬)は自己判断で中止してはよくありません。  
必ず、医師に相談してください



# 病気を考えると不安で、 落ち込むのですが・・・



## 1) 病気を怖がって、正しく理解していないのでは？

- ・・・血管炎を含む膠原病は、確かに難病に指定されている病気が多いです。

しかし、ほとんどは適切な治療によって、コントロールすることができます。落ち着いた状態になれば、健康な人とあまり変わらない生活ができます。

## 2) 新しい治療法・薬の開発も進んでいます

リツキシマブ、血漿交換療法、補体阻害薬（C5a阻害薬）など



# 血管炎をうまくコントロールしよう

- 薬をきちんと飲んで、
- 病気とつきあいながら、多少はいろいろなことに制約はあるが、できることはたくさんあるはず
- 主治医と相談しながら、病状にあわせて、無理のないことから、始めましょう。





# 日常生活の注意



1) 規則正しい生活



2) 過労を避ける

3) 感染症の予防



4) 冬は暖かく



5) リラックス, 適度な運動 (翌日に疲れを残さない程度)



# 生き生きと、楽しく毎日を過ごす

- 1) 血管炎を含む膠原病は治療でコントロールできる病気（ただし理解）
- 2) たとえいろいろあってもうまくいくのだ（前向きな心）
- 3) 楽しくコントロールするには、どんな工夫をしようかな

不思議なことに、病気になる前には、気がつかなかった、すばらしいことがたくさん見つかってきます。

・・・感謝、感動 など・・・

