



講演会と交流会

大動脈炎症候群の最新医療

修了しました

日時	平成26年7月12日(土)	13:30~16:00
場所	サンシップとやま	501号室
参加者	患者および家族	16名
講師	富山大学附属病院 免疫・膠原病内科 診療准教授 篠田 晃一郎先生	



講演の概要

大動脈炎症候群とは

○ 初発年齢

20歳前後の女性に多い。 男女比=1:9

患者数は日本で5,000人前後

○ 明確な遺伝性はないが、素因はある。

2013年に疾患になりやすい遺伝子が報告された。

○ 病気の特徴

①大血管（大動脈とそこから枝分かれした血管）の血管壁に原因不明の炎症がある。

②臨床症状 血管壁に炎症が起こっている事による症状

原因不明の発熱 全身倦怠感などの症状のみ・・・この段階では診断が難しいとされている。

③そのまま経過すると 血管狭窄し閉塞するタイプと拡張して破裂するタイプあり。
多少の血管の狭窄では主要症状は出ないため、診断が難しい。
血管狭窄が著明になると様々な症状がでる。

○ 様々な画像検査を駆使して早期診断

・血液検査は特徴が乏しく診断が困難

・画像検査：血管造影、MRI/MRA、CT、PET-CT、血管エコー、心エコー等を使い分けて早期診断

○ 治療

薬物療法

・血管炎を抑える。

ステロイド剤が基本。

免疫抑制剤、生物学的製剤が効果的だが保険適応が限られている。

トシリズマブの臨床試験がはじまる予定。

（日本で開発された薬、関節リウマチに有効、CRPと赤沈を完全に抑制、ステロイドの減量効果、血管の肥厚像の改善報告あり）

- 血管の狭窄による血栓を抑える
- 高血圧をコントロールする 等

外科治療

- 血管狭窄による症状を抑える
 - 動脈瘤の破裂を予防する
 - 心臓弁膜症の治療をする
- 治療薬特有の副作用あり
 - 妊娠/出産は計画的に
 - 主治医と相談し、病気が安定しているときに妊娠を計画する。
妊娠禁忌薬はあらかじめ中断が必要。



篠田先生への質問とコメント

Q1. 約 40 年前に発病。右手の脈がはかれない。現在、腕や足をちょっとぶつけただけで内出血する。この病気と関係があるか

長年ステロイドを飲むと毛細血管が弱くなっているのでもちよとしたことで内出血を繰り返す。心配しなくていい。

Q2. 約 35 年前に発症。25 年間、ステロイド 5mg 服用。70~80 歳代の病気の経過と生活上の注意点を知りたい。

ステロイド 5mg で炎症が抑えられているのであれば、今後、急激に悪化することはない。生活上の注意は感染症にかからないようにすること。

Q3. 妊娠、出産にあたり気をつけることは？

妊娠は可能であるが炎症反応が抑えられているか、主治医と相談しながらすすめることが必要。事前に治療薬の調整が必要。

Q4. ステロイドを止められる日がくるのか？

プレドニン 10mg 以下では半年後に 70%が再燃する報告がある。半分の方は 10mg 以下には出来ない。

10mg から 5mg への減量は半年以上もしくはそれ以上かける。一方、ステロイドを離脱できる人もいる。

Q5. 最新医療について教えて欲しい

生物学的製剤のトシリズマブ（アクテムラ）の臨床試験がうまくいき、保険適応になればステロイドを離脱できる期待がある。