

旭川歯科医師会だより 80

遺伝性血管性浮腫という病気を、存知ですか？ 旭川医科大学歯科口腔科学講座 教授 松田光悦

遺伝性血管性浮腫（HAE: Hereditary angioedema）というのは歯科や口腔外科の病気ではありませんが、歯科治療や口腔外科治療が引き金になり発見されることがあります。

これは、死に至ることがある怖い疾患ですが、まだ一般的には知られていません。

歯科や口腔外科での抜歯など外科的治療後、数時間から1日くらいで顔全体にむくんだような腫れ（浮腫）が出たり、舌や喉も腫れて息苦しくなったりした経験をお持ちの方はいませんか？

歯科治療だけでなく、強いストレスや足をぶつけるなどの外傷でも出現します。思春期ごろから出現し、放置しても2〜3日で消失します。遺伝性のため類似した症状を示す近親者が存在することが多い疾患ですが、単独に出現することもあります。放置しても3〜4日で消失し、普段の状態に戻ってしまうため、病院へも行かずそのままになっている場合、あるいは歯を抜いたせいか麻酔のせいと勝手に考えていることが多いのではないかと思います。

しかし、喉の腫れ（喉頭浮腫）を生じたにもかかわらず、適切に治療がされない場合の致死率は30%とされています。重症にならずに過ごしているうちは良いけれども、知らないでいると突然重症になり、死に至ることもある疾患です。決して歯科治療のせいではありません。それは、この疾患の特別な原因によるもので、浮腫が生じる発作が起きた時、通常のショックに対する治療では効果がないからなのです。

この原因は、体の成分である「補体成分C1インヒビター」という物質の欠損によるもので、

血液検査によって診断は比較的容易です。検査ではこの値が低く出ます。皮下浮腫、粘膜下浮腫（痒みを伴わない、あらゆる部位）、消化器症状（腹痛、吐き気、嘔吐、下痢）、喉頭浮腫がある場合は遺伝性血管性浮腫を強く疑い、C4という物質の測定を行います。

C4は、この疾患の98%で低値になるといわれ、診断に有効な目安となります。診断がつけば有効な治療を受けることができ、予防もできますので、安心して歯科治療（特に抜歯など）

トレスがかかる治療で、通常の治療では必要なし）や他の外科的治療を受けることができます。診断がつき長期的に予防する場合、トラネキサム酸やタナゾールという薬剤で予防します。発作が起きた緊急な場合、抜歯を含む外科的手術処置の場合はC1インヒビターの補充療法が必要となります。

しかし現在C1インヒビターを常備している病院は少なく、道東・道北地区では旭川医科大学だけですね。それはこの疾患が1万人に1人〜15万人に1人（5万人に1人との報告が多い）と現時点では希少疾患とされ、患者数が少ないことが挙げられます。疾患概念自体比較的新しいため、これまで別の病名で治療されていたものが実はこの疾患であったという可能性もあり、わが国での実数はまだはっきりしていません。心当たりのある方は、チェック表でチェックし、この疾患に当てはまる方は最寄りの病院（アレルギー科 内科 など）、もしくは旭川医大口腔外科にご相談ください。

この疾患の診断がつかず、苦しんでいる患者さんが、迅速に診断され、的確に治療されることを願っております。（疾患の詳細は、HAE情報センター（<http://www.hae-info.jp>）またはCSL Behring株式会社ホームページから取得できます）。



1.緊急外来受診時の写真



2.浮腫軽減後の写真

写真1、2の提供：済生会熊本病院 救急部 前原 寛一 先生 ならびにCSL Behring株式会社

あなたの症状をチェックしましょう。

8つの簡単な質問に答えて、あなたの症状がHAEの特徴にあてはまるか見てみましょう

1. これまでに、手、足、腕、脚、顔、喉（喉、気管）、生殖器が腫れる原因不明の発作はありませんか？
2. それらの腫れの発作は、体の片側だけ（例えば、左手だけ、または右足だけ）に起こりましたか？
3. これまでに、原因不明の腹痛の発作はありますか？
4. それらの腫れまたは腹痛の発作は、何度もありますか？
5. あなたのご家族に、同じような腫れまたは腹痛の発作のエピソードを持つ方はいますか？または、家族のなかで原因不明の呼吸困難を経験された方はいますか？
6. あなたは、時々、発作の前（何分、何時間、あるいは何日前）に、発作の始まりを予告するような兆候（例えば、倦怠感、うずき、吐き気、インフルエンザのような症状）を感じますか？
7. 抗ヒスタミン剤、エピネフリンのような処方された薬、またはステロイド注射は、発作に対してほとんど効果がなかったですか？
8. 発作の時、涙目になったり、眼が痒かったりしますか？

もし、最初の7つの質問の答が「はい」で、最後の質問の答が「いいえ」なら、あなたの症状はHAEかもしれません。あなたの病歴について、HAEについて理解があり治療法を熟知している医師と話し合う必要があります。また、血液検査は、診断を裏付けるのに役立ちます。

CSL Behring株式会社 提供



～お口爽やかですか～