

Q：遺伝性血管浮腫（hereditary angioedema：HAE）とは

A：遺伝性血管浮腫（HAE、エイチエーイー）という病名を先生方にご存知でしょうか？われわれ歯科医師が直接 HAE の治療をすることはないため先生方にはあまり馴染みがないかと思われるが、HAE 患者が受診された際は細心の注意を払う必要があり、むしろ絶対に知っておかなければならない疾患の一つである。この機会に是非とも HAE について知っていただき、頭の片隅に少しでも留めていただければ幸いである。

【HAE の症状】

突発的に皮膚や粘膜の深部に浮腫が生じるが、発赤や痒みを伴うことはなく、1~3 日程で自然消失する。

全身のあらゆる場所に生じる。特に腫脹が喉に生じた場合は気道が塞がるため窒息する恐れがあり命に危険を及ぼすこともある。また、消化管に腫れが生じた場合、腹痛、嘔吐、下痢などの症状が現れる。

発作の頻度は個人差があり、多くの人が 1 か月に 1 回以上の発作を起こす。なかには週に 1~2 回と高い頻度で起こす人もいる。

【HAE の原因】

炎症性物質であるブラジキニンの産生を抑制する補体第 1 成分阻止因子（C1-インヒビター：C1-INH）の減少あるいは機能異常により浮腫を生じる遺伝性疾患である。血管浮腫の発生機序に関しては、外傷や感染・抜歯などの小手術により身体的あるいは精神的な刺激が加わり、ブラジキニンが過剰に産生されてしまい血管透過性が亢進して浮腫が起きると考えられている。

【HAE の患者数】

2018 年に HAE と診断された患者数は日本国内で 400~500 人程度であり、過去 10 年間で増加傾向にある。未治療の患者を含めると日本にはおよそ 2500 人程度と推測されている。

【治療薬】

ベリナート P：C1-インヒビター製剤。抜歯などの歯科小手術を行う 6 時間前に予防投与を行う。薬価は 1 本あたり 10 万円であり、通常 1 回の治療で 2~3 本使用する。



フィラジル：ブラジキニン B2 受容体拮抗薬。ベリナート P と異なり皮下注射なので自己注射が可能である。ただし、フィラジル 1 回分の薬価は 30 万と高額である。



【HAE の何が問題なのか？】

抜歯や扁桃摘出といった頭頸部の手術を行った後、48 時間以内に喉頭浮腫を起こしやすく、ひとたび喉頭浮腫を起こすと死亡率は 33%であるとの報告もあり、一刻を争う事態となってしまう。これらの症状は、抗ヒスタミン薬やグルココルチコイドなどの治療に反応しないので、気管切開がいつでもできる準備を行っておく必要がある。既往に HAE が疑われる場合は、高次医療機関に紹介して検査を行ってもらうのが良い。その後、歯科治療を行う際は細心の注意を払いつつ、何かあればすぐに高次医療機関に紹介できる体制にする必要がある。

日本ではこの HAE の急性発作時・発作予防の治療として 2017 年 3 月にベリナート P の予防的投与が承認されている。抜歯などの歯科小手術においてはベリナート P を投与できる高次医療機関の口腔外科に紹介するのが無難である。