

再建が行われる。急性期におけるステントを用いる血管内治療は高率に再狭窄を発症し成績は不良である。

また、大動脈縮窄症、腎血管性高血圧に対する血行再建術は、1)薬剤により有効な降圧が得られなくなった場合、2)降圧療法によって腎機能低下が生じる場合、3)うつ血性心不全をきたした場合、4)両側腎動脈狭窄の場合である。いずれも緊急の場合を除いて、十分に炎症が消失してから外科手術または血管内治療を行うことが望まれる。

5. 予後

MRIやCT、PETによる検査の普及は本症の早期発見を可能とし、治療も早期に行われるため予後が著しく改善しており、多くの症例で長期の生存が可能になり QOL も向上してきている。血管狭窄をきたす以前に診断されることも多くなった。予後を決定するもっとも重要な病変は、腎動脈狭窄や大動脈縮窄症による高血圧、大動脈弁閉鎖不全によるうつ血性心不全、心筋梗塞、解離性動脈瘤、動脈瘤破裂、脳梗塞である。従って、早期からの適切な内科治療と重症例に対する適切な外科治療、血管内治療によって長期予後の改善が期待できる。比較的短期間で炎症が沈静化して免疫抑制薬から離脱できる症例もあるが、長期に持続することが多い。高安動脈炎は若い女性に好発するため、妊娠、出産が問題となるケースが多い。炎症所見が無く、重篤な臓器障害を認めず、心機能に異常がなければ基本的には出産は可能である。しかし一部の症例では出産を契機として炎症所見が再燃し、血管炎が再燃することがある。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成 24 年度医療受給者証保持者数)

5,881 人(大動脈炎症候群)

2. 発病の機構

不明

3. 効果的な治療方法

未確立(根治療法なし)

4. 長期の療養

必要(重篤な合併症や再燃がある)

5. 診断基準

あり

6. 重症度分類

高安動脈炎の重症度分類を用いて、Ⅲ度以上を対象とする。

○ 情報提供元

「難治性血管炎に関する調査研究班」

研究代表者 杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科 教授 有村義宏

<診断基準>

1 疾患概念と特徴

大動脈とその主要分枝及び肺動脈に炎症性壁肥厚をきたし、またその結果として狭窄、閉塞又は拡張病変をきたす原因不明の非特異性炎症性疾患。狭窄ないし閉塞をきたした動脈の支配臓器に特有の虚血障害、あるいは逆に拡張病変による動脈瘤がその臨床病態の中心をなす。病変の生じた血管領域により臨床症状が異なるため多彩な臨床症状を呈する。全身の諸臓器に多彩な病変を合併する。若い女性に好発する。

2 症状

- (1) 頭部虚血症状:めまい、頭痛、失神発作、片麻痺など
- (2) 上肢虚血症状:脈拍欠損、上肢易疲労感、手指のしびれ感、冷感、上肢痛
- (3) 心症状:息切れ、動悸、胸部圧迫感、狭心症状、不整脈
- (4) 呼吸器症状:呼吸困難、血痰、咳嗽
- (5) 高血圧
- (6) 眼症状:一過性又は持続性の視力障害、失明
- (7) 耳症状:一過性または持続性の難聴、耳鳴
- (8) 下肢症状:間欠性跛行、脱力、下肢易疲労感
- (9) 疼痛:下顎痛、歯痛、頸部痛、背部痛、胸痛、腰痛
- (10) 全身症状:発熱、全身倦怠感、易疲労感、リンパ節腫脹(頸部)
- (11) 皮膚症状:結節性紅斑

3 診断上重要な身体所見

- (1) 上肢の脈拍ならびに血圧異常(橈骨動脈の脈拍減弱、消失、著明な血圧左右差)
- (2) 下肢の脈拍ならびに血圧異常(大動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差)
- (3) 頸部、胸部、背部、腹部での血管雑音
- (4) 心雑音(大動脈弁閉鎖不全症が主)
- (5) 若年者の高血圧
- (6) 眼底変化(低血圧眼底、高血圧眼底、視力低下)
- (7) 難聴
- (8) 炎症所見:発熱、頸部圧痛、全身倦怠感

4 診断上参考となる検査所見

- (1) 炎症反応:赤沈亢進、CRP 高値、白血球増加、 γ グロブリン増加
- (2) 貧血
- (3) 免疫異常:免疫グロブリン増加(IgG、IgA)、補体増加(C3、C4)、IL-6 増加、(MMP-3 高値は本症の炎症の程度を反映しない)
- (4) HLA:HLA-B52、HLA-B67

5 画像診断による特徴

- (1) FDG-PET での大動脈およびその分枝への集積増加
- (2) 大動脈石灰化像:胸部単純写真、CT

- (3) 大動脈壁肥厚：CT、MRA
- (4) 動脈閉塞、狭窄病変：CT、MRA、DSA
限局性狭窄からびまん性狭窄、閉塞まで様々である。
- (5) 拡張病変：超音波検査、CT、MRA、DSA
上行大動脈拡張は大動脈弁閉鎖不全の合併することが多い。
びまん性拡張から限局拡張、数珠状に狭窄と混在するなど様々な病変が認められる。
- (6) 肺動脈病変：肺シンチ、DSA、CT、MRA
- (7) 冠動脈病変：冠動脈造影、冠動脈 CT
- (8) 頸動脈病変：CT、MRA、頸動脈エコー（マカロニサイン）
- (9) 心エコー：大動脈弁閉鎖不全、上行大動脈拡張、心臓の水貯留、左室肥大、び慢性心収縮低下

6 診断

- (1) 確定診断は画像診断（CT、MRA、FDG-PET、DSA、血管エコー）によって行う。
- (2) 若年者で大動脈とその第一次分枝に壁肥厚、閉塞性あるいは拡張性病変を多発性に認めた場合は、炎症反応が陰性でも高安動脈炎を第一に疑う。
- (3) これに炎症反応が陽性ならば、高安動脈炎と診断する。ただし、活動性があっても CRP の上昇しない症例がある。
- (4) 上記の自覚症状、検査所見を有し、下記の鑑別疾患を否定できるもの。

7 鑑別疾患

- ① 動脈硬化症
- ② 炎症性腹部大動脈瘤
- ③ 血管ベーチェット病
- ④ 梅毒性中膜炎
- ⑤ 巨細胞性動脈炎
- ⑥ 先天性血管異常
- ⑦ 細菌性動脈瘤

<重症度分類>

高安動脈炎の重症度分類

Ⅲ度以上を対象とする。

I 度	高安動脈炎と診断しうる自覚的(脈なし、頸部痛、発熱、めまい、失神発作など)、他覚的(炎症反応陽性、γグロブリン上昇、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など)所見が認められ、かつ血管造影(CT、MRI、MRA、FDG-PET を含む)にても病変の存在が認められる。 ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度
II 度	上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能
Ⅲ度	ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション(PTA)、外科的療法にもかかわらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が認められる。
IV 度	患者の予後を決定する重大な合併症(大動脈弁閉鎖不全症、動脈瘤形成、腎動脈狭窄症、虚血性心疾患、肺梗塞)が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
V 度	重篤な臓器機能不全(うっ血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害(脳出血、脳梗塞)、虚血性視神経症、腎不全、精神障害)を伴う合併症を有し、厳重な治療、観察を必要とする。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。