

表1 高安動脈炎とHLAとの相関

HLA allele	patients (n=107)	Controls (n=317)	RR	p
HLA-B52	49	77	2.63	P<0.00001
HLA-B39	13	14	2.99	P<0.005
HLA-DR2	58	115	2.08	P<0.001

高安動脈炎の初発症状を 1992 年に改訂された高安動脈炎診断基準に従って分類した (表 2)。その結果、急性期に診断された場合は、発熱、全身倦怠感といった炎症に伴う所見であることが多い。今回の調査では特に微熱を含む発熱がもっとも多い初発症状であった。特に若い女性の長く続く不明熱では、本症を念頭に置く必要がある。また、健診や出産といった偶然の機会に血沈の亢進や貧血を契機に発見されることもある。

一方、高安動脈炎による血管傷害が生じてくると、部位により様々な症状が現れる。本邦では大動脈弓ならびにその分枝血管での傷害が多いため、初発症状として頭部乏血症状、とくにめまい、立ちくらみ、頭痛が高頻度に認められる。これらは総頸動脈や腕頭動脈の傷害を反映していると考えられる。また上肢の乏血症状として脈拍欠損 (脈なし)、易疲労感、しびれ感の訴えが多く見られる。これは鎖骨下動脈の狭窄に由来していると考えられる。また高血圧が本症診断の契機になった症例も多数であった。本邦の場合、若い女性で高血圧を認める場合、本症を考慮に入れる必要がある。

頻度は少ないものの、視力障害を初発症状とする場合や下肢の乏血症状もある。また高安動脈炎は肺動脈にも様々な傷害を引き起こす。一般に肺動脈狭窄や肺梗塞を起こしていても無症状のことが多いが、血痰や咳、呼吸困難を初発症状とする例も報告された。また聴力障害を初発症状とする例もあり、栄養血管の傷害によるものと考えられる。

皮膚症状として結節性紅斑を初発とする例もある。本症は結核や薬剤との関わりが知られているが、本症の病因を考える上で興味深い。

表 2 初発症状

頭部乏血症状	
めまい	12.9%
頭痛	7.1%
失神発作	2.6%
脳梗塞	1.7%
咬筋疲労	0%
構語、構音障害	0.6%
上肢乏欠症状	
しびれ感	3.0%
冷感	2.6%
易疲労感	5.4%
脈拍欠損	11.2%
上肢痛	0.6%
壊そ	0.1%
心症状	
息切れ	4.2%
動悸	3.1%
胸部圧迫感	1.1%
狭心症状	2.8%
心雑音	1.3%
心筋梗塞	0.1%
高血圧	6.0%
眼症状	
視力障害	3.1%
失明	0.1%
眼痛	0.2%
下肢症状	
間歇跛行	1.3%
潰瘍	0.1%
脱力、易疲労感	2.0%
血管痛	
頸部痛	3.0%
背部痛	2.2%
腰痛	1.0%
全身症状	

発熱	17.1%
全身倦怠感	7.8%
易疲労感	2.1%
体重減少	0.4%
関節痛	1.9%
血沈亢進	1.0%
貧血	0.7%

皮膚症状	
結節性紅斑	0.8%

呼吸器症状	
血痰	0.9%
咳	0.9%
呼吸困難	1.9%

耳症状	
聴力障害	0.7%

今回、高安動脈炎の臨床病態を明らかにするため、国際的な比較を意識して新しい分類を難治性血管炎分科会に提案した。本調査ではこの分類に基づいて行った（図6）。

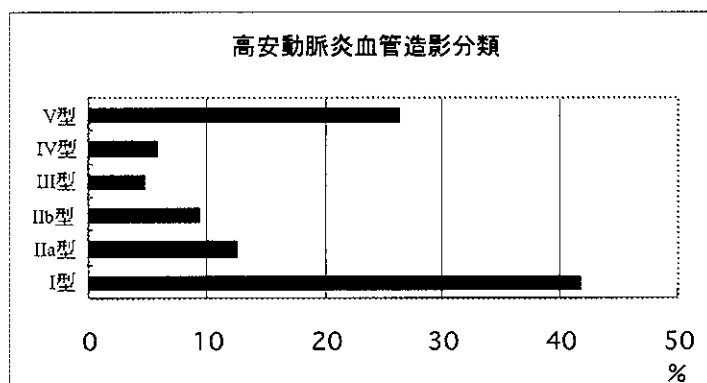


図6 高安動脈炎血管造影分類

その結果、もっとも多いのはI型（大動脈弓分枝血管の病変を有するもの）で、次いでV型（上行大動脈、大動脈弓ならびにその分枝血管；胸部下行大動脈に加え、腹部大動脈かつ/または腎動脈病変を有するもの）であった。また、上行大動脈ならびに大動脈弓、またその分枝血管に病変を有するII型（IIa型ならびにIIb型）が多い。一方、腹部動脈を中心としたIII型、IV型は本邦においては少ないことがわかった。これはインド、タイなど南アジア諸国で見られ

る腹部血管病変を中心とした高安動脈炎とははっきり異なるものである。これらの国では本邦とは異なり、有意に高血圧を初発症状とするものが多い。以上の結果は先に述べた本邦高安動脈炎の初発症状とも一致する。

高安動脈炎の確定診断は、厚生省の診断基準にあるように血管造影などの動脈病変の画像による評価である。表 3 にあるようにほぼ半数の例で動脈造影が行われていることがわかった。今後は近年の画像診断の進歩とともに DSA や MRA といったより非侵襲的な診断が増えるものと考えられる。

更に、各動脈での病変について詳しく検討したところ、鎖骨下動脈の傷害がもっとも高頻度であることがわかった（表 4）。次いで総頸動脈、腹部大動脈、腕頭動脈、腎動脈の順であり、これらの結果は血管造影分類で I 型や V 型が多いことと一致する。興味深いのは鎖骨下動脈と総頸動脈病変は左側に多いということである。臨床的にも左上肢の脈なしを認めることが多いが、これは左右の鎖骨下動脈の分枝の違いによると考えられている。

肺動脈病変は 15.2%であったが、初発症状における肺症状の訴えはこれよりもずっと少ない。臨床症状から考えられるよりも頻度は高く、本症の診断がついた場合は積極的に肺動脈の評価が必要と思われる。また冠動脈病変は約 10%に認められた。加齢に伴う動脈硬化病変も考慮しなければならないが、若年者で狭心様胸痛を訴える患者や心筋梗塞を初発症状とする例もあり、冠動脈炎の存在も考慮されなければならない。腹部大動脈狭窄病変は約 20%の例に認められ、本症の高血圧の成因の一部となっている。

表 3 高安動脈炎の画像診断

診断法	
CT	14.4%
DSA	33.2%
MRA	12.4%
血管造影	51.5%

表 4 高安動脈炎傷害動脈

病変部位	
冠動脈病変	10.1%
肺動脈病変	15.2%

病変部位	左	右	
総頸動脈	狭窄	27.2%	20.1%
	閉塞	9.6%	5.7%
	拡張	3.6%	3.7%
椎骨動脈	狭窄	8.6%	8.5%
	閉塞	4.9%	3.1%
	拡張	1.1%	1.8%
腕頭動脈	狭窄	12.3%	
	閉塞	2.2%	
	拡張	4.5%	
鎖骨下動脈	狭窄	33.8%	19.1%
	閉塞	24.7%	10.4%
	拡張	1.8%	2.7%
上腕動脈	狭窄	1.8%	1.6%
	閉塞	1.8%	1.6%
	拡張	0.3%	0.1%
肺動脈	狭窄	2.7%	4.0%
	閉塞	2.5%	3.0%
	拡張	0.3%	0.4%
腎動脈	狭窄	12.5%	10.7%
	閉塞	0.8%	2.1%
	拡張	0.6%	0.1%
腹部大動脈			
狭窄		20.1%	
拡張		7.2%	
冠動脈			
主幹部		2.9%	
回旋枝		2.6%	
左前下行枝		1.3%	
右冠動脈		3.3%	

臨床症状であるが、大動脈弓ならびにその分枝血管をの狭窄に基づく頭部乏血症状ならびに上肢症状を中心とする（表 5）。特に血圧左右差は約半数の例に認められる。また、脈なし、高血圧、めまい、立ちくらみなどが多い。次いで動悸、息切れといった心症状、また全身倦怠感、易疲労感を持つ例が多い。一方、急性期症状と考えられる発熱は約 8%程度に認められた。また、失明に至る例は 1.7%あり、依然として重篤な後遺症を残す例があった。

表 5 高安動脈炎患者臨床症状

頭部乏血症状	
眩暈	33.0%
頭痛	20.4%
失神発作	2.9%
片麻痺	2.1%
咬筋疲労	0.4%
眼症状	
失明	1.7%
一過性視力障害	4.8%
持続性視力障害	5.0%
眼前暗黒感	5.9%
上肢症状	
脈なし	31.2%
血圧左右差	46.4%
易疲労感	24.9%
冷感	11.3%
しびれ感	12.3%
心症状	
息切れ	19.3%
動悸	20.0%
胸部圧迫感	14.8%
呼吸器症状	
血痰	1.6%
息切れ	7.4%
高血圧	41.1%
全身症状	
発熱	7.9%
全身倦怠感	16.5%
易疲労感	22.9%

合併症に関し（表 6）、まず大動脈弁閉鎖不全の合併率は 33.8%に認められ、小出の報告による 1991 年の 31.8%とほぼ一致する。大動脈弁閉鎖不全の有無について男女で比較したところ、男 26.3%、女 34.6%と女性の方が頻度が高いことがわかった。高安動脈炎では炎症による上行大動脈の拡張による二次的な大動脈弁閉鎖不全が生じる。一方、大動脈弁変化は 7.1%の症例に認められた。これらの症例では現在ほとんど無症状であっても嚴重に心機能を追跡して

いく必要がある。

眼症状は約 16%の症例で認められる。さらに眼底所見を有する例は 8.9%程度認められ、失明に至る例や、古典的な花冠状吻合を認める例は治療の進歩に伴い激減したものの、軽度な眼症状は依然認められている。

また腎障害が 10.9%、蛋白尿が 8.7%の症例で報告され、おおよそ 1 割の本症患者に腎障害の発生を認めた。今後、蛋白尿などの所見を有する患者が経過とともに増加するのか検討する必要がある。

更に 14.9%の患者に頭部乏血症状としての脳虚血発作が合併する。本邦の高動脈炎患者は頸部血管の狭窄をきたす例が多く、今回の結果はこれらを反映したものであると考えられる。

表 6 高動脈炎患者の合併症

合併症	
大動脈弁閉鎖不全	33.8%
大動脈弁変化	7.1%
大動脈弁逆流評価	
I	10.8%
II	7.6%
III	10.1%
IV	21.7%
虚血性心疾患	10.7%
合併症	
眼症状	16.4%
白内障	4.0%
眼底所見	8.9%
腹部大動脈瘤	5.0%
解離性動脈瘤	0.9%
腎障害	10.9%
蛋白尿	8.7%
腎動脈狭窄	14.7%
高血圧合併症	46.8%
脳虚血発作	14.9%
脳血栓	5.5%
脳出血	0.7%
一過性脳虚血発作	5.7%

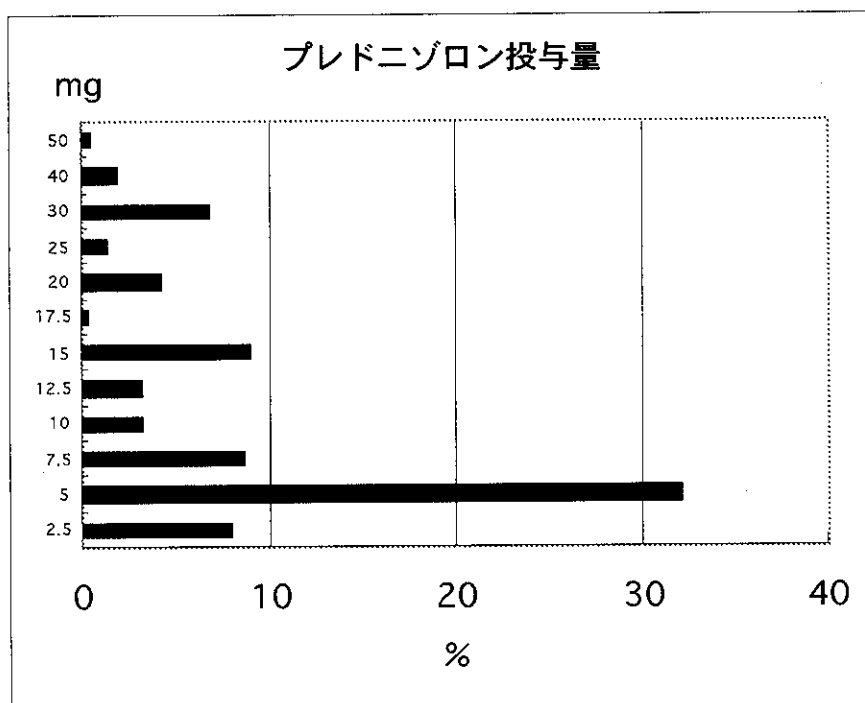


図7 プレドニゾン使用量

表7 高安動脈炎の治療

薬物治療	
ステロイド治療	50.9%
（リンデロン使用）	0.9%
抗血小板剤	49.0%
抗凝固剤	14.3%
免疫抑制剤	2.8%
外科手術	
カテーテルインターベンション	21.8%
	6.3%

本症の治療の中心は抗炎症剤ステロイドの投与である。約半数（49.6%）の例でステロイドが投与され、そのほとんどはプレドニゾンである。リンデロン投与は0.9%であった。調査時点でプレドニゾン5mgの少量の投与を受けている患者が大多数で（図7）、慢性期高安動脈炎患者に投与されていると考えられる。

また抗血小板剤の投与も約半数で報告された。抗凝固剤は14.3%で使用され

ている。

本症患者の約 2 割の例で外科手術が行われている。また約 6%の例で血管形成術が行われていることがわかった。

表 8 高安動脈炎、重症度分類案

- I 高安動脈炎と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、微熱、眩暈、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 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 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可能。
- III 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)、外科的療法にも拘わらず、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 患者の予後を決定する重大な合併症（大動脈弁閉鎖不全、動脈瘤形成、腎動脈、虚血性心疾患、肺梗塞、一過性脳虚血性発作、腎血管性高血圧、視力障害など）の併発が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
- V 重篤な臓器機能不全（鬱血性心不全、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）、白内障、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

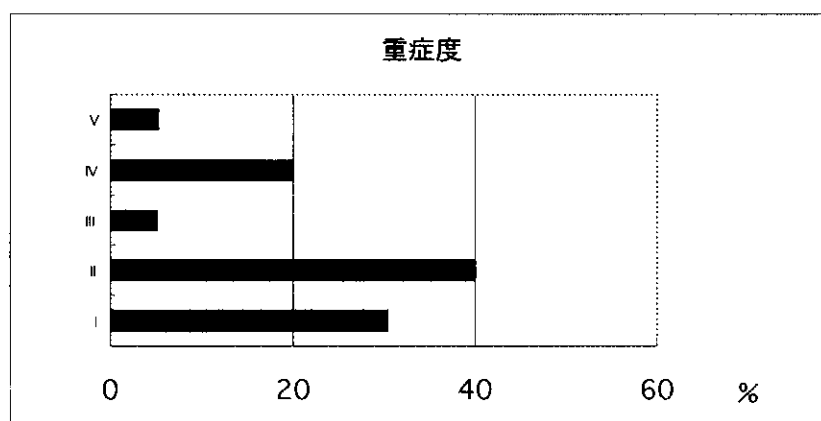


図 8 高安動脈炎重症度分類

今回の本調査で採用した重症度分類は難治性血管炎研究班より厚生省に提出した重症度に基づき各主治医の先生に判断頂いたものである。その結果、本邦の高安動脈炎患者の 70%は重症度 I または II であることがわかった。一方、

現時点で重篤な合併症を有し、嚴重な管理を要す III 度以上の症例は約 30%と考えられた。今後本症の血管傷害に応じて出現してくる臨床症状によって重症化する例も多数あると想像される。

[考察、結論]

今回厚生省特定疾患調査研究事業免疫疾患調査研究班難治性血管炎分科会大型血管炎の臨床に関する小委員会として高安動脈炎に関する臨床病態について検討した。現在全国で通院中の高安動脈炎患者のピークは 50 代にある。男女比は従来から知られているように 9 対 1 と女性に多く、本症は若年女性に好発するため、社会的にも経済的にも患者に大きな影響を与えていると考えられる。高安動脈炎は傷害血管の部位により様々な症状をきたすが、初発症状は本邦に於ける高安動脈炎が特に大動脈弓ならびにその分枝血管に好発するため上肢症状、頭部乏血症状をとることが多い。高安動脈炎血管炎分類もこれらを支持する結果である。合併症として本症の予後と強く結びついている大動脈弁閉鎖不全は 33.8%に認められる。また腎動脈狭窄は 15%の例に認められた。治療の中心はステロイド（プレドニゾロン）を中心とした抗炎症剤の投与である。また半数の症例で抗血小板剤の投与を受けていることがわかった。又、約 2 割の例で外科的治療が選択されていた。

本邦の高安動脈炎患者約 4982 名（平成 9 年度）の患者の約 18%にあたる 897 名の症例を全国の病院より登録し、発症年齢、家族背景、臨床症状、生化学所見、HLA 解析、血管造影、合併症、治療、重症度について検討した。本調査はこれまでの調査とは異なり、個々の患者さんを詳しく登録しており、今後これらの症例について経過を追求する予定であり、本邦に於ける高安動脈炎の臨床病態について更に明らかにできるものと考えられる。

29. 全国疫学調査による側頭動脈炎の臨床的検討

橋本 博史 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
矢野 哲郎 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
沼野 藤夫 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
中島 伸之 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
安田 慶秀 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
中林 公正 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
油谷 親夫 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
大野 良之 (特定疾患に関する疫学研究班)
川村 孝 (特定疾患に関する疫学研究班)
玉腰 暁子 (特定疾患に関する疫学研究班)
稲葉 裕 (特定疾患に関する疫学研究班)
松本 美富士 (特定疾患に関する疫学研究班)
箕輪 真澄 (特定疾患に関する疫学研究班)
中山 登志子 (特定疾患に関する疫学研究班)

KEYWORD=側頭動脈炎, 疫学調査

[研究要旨] 1998年に当分科会と特定疾患に関する疫学調査研究班との共同研究で、側頭動脈炎の全国疫学調査を実施した。二次調査による臨床的解析を行ったので報告する。集積された症例は71例で、男性26例、女性45例と女性に多く認めた。推定発症年齢は平均71.5才、診断時年齢は平均71.8才であった。初発症状は頭部の疼痛が多く、視力障害が初期より31%の症例に認めた。リウマチ性多発筋痛症(PMR)は45%の症例に合併を認め、眼症状と両方を合わせ持つ症例は6.5%と少数であった。大動脈瘤の合併例はなかった。治療法はプレドニゾン換算で40mg/day以下の頻度が高く、90%以上の症例で有効と評価された。合併症は感染症が多かった。88%の症例が治癒・改善し、死亡例は4.5%であった。側頭動脈炎は予後の比較的良好な疾患であることが明らかになったが、初期より眼症状が出現する症例が約30%あることが明らかとなり、眼症状を有する症例は、PMRの頻度が少なく、両者は病型分類される可能性が示唆された。

[研究目的] 1998年に当分科会と特定疾患に関する疫学調査研究班との共同研究により、側頭動脈炎の全国疫学調査を実施した。本調査の目的は、(1)全国受療患者数の推定(一次調査)と、(2)臨床的特性と実態を把握することである(二次調査)が、(1)に関しては疫学調査研究班より報告されているので、ここでは(2)の解析結果について報告する

[研究方法] 調査は、特定疾患に関する疫学調査研究班と共同で、1998年2月に

実施した。方法は、これまで本邦で疫学調査が実施されていない3疾患（側頭動脈炎、抗好中球細胞質抗体(ANCA)関連血管炎症候群、抗リン脂質抗体症候群）に関連のある全対象診療科 44324 科とし、そのうち 10717 科(全体の抽出率 24.2%) に調査(一次調査) を依頼した。表 1 に同封した診断基準¹⁾を示す。一次調査の3疾患の返送率は 63.8%であり、側頭動脈炎 177 例が集積された。これより求められる受療推計患者数は 690 人 (95%信頼区間 400 から 980 人)であった。一次調査で症例のある施設に対して二次調査個人票・調査依頼状・診断基準を送付した。表 2 に送付した二次調査個人票を示す。今回の検討は、二次調査により集積された 71 症例を対象とした。有意差検定は、Mann-Whitney の U 検定を用いた。

[結果と考察]

結果

1) 性・年齢分布

今回集積された 71 症例は、男性 26 例、女性 45 例で、女性が多い (男女比 1:1.73)。発症年齢を推定できた 60 症例の平均年齢は 71.5 才で、標準偏差は 10.8 才であった (図 1)。発症より診断までの期間では、推定できた 62 症例の平均が 6.2 カ月 標準偏差 14.2 カ月 (図 2)、また診断時年齢は 推定できた 59 症例の平均が 71.8 才、標準偏差 10.8 才であった。

2) 診断根拠

側頭動脈の生検が施行された症例は 42 例 (63.6%)で、30 例 (76.9%)が組織学的に側頭動脈炎の所見に一致した。

表 1 側頭動脈炎の診断基準 (アメリカリウマチ学会, 1990)

(基準項目)

1. 発症時年齢 50 歳以上：
臨床症状の発現が 50 歳以上。
2. 新たに出現する頭痛：
限局性頭痛の新たな出現または新しいタイプの頭痛。
3. 側頭動脈の異常：
頸動脈の動脈硬化によらない側頭動脈の圧痛または拍動の減弱。
4. 赤沈値の亢進：
50mm/時間以上。
5. 生検による組織学的所見：
通常多核巨細胞を伴い、単核球の著明な細胞浸潤ないし肉芽腫性炎症を伴う血管炎。

(診断基準)上記5項目中3項目以上を満足する場合に側頭動脈炎と診断する。

表2-1

No. - - - -

側頭動脈炎全国調査個人票

厚生省特定疾患調査研究事業
 免疫疾患調査研究班 難治性血管炎分科会
 特定疾患に関する疫学研究班

貴院施設名 _____
 所在地 _____
 記載者氏名 _____
 記載年月日 1998年 月 日

担当科名 _____
 1.内科 2.呼吸器 3.消化器 4.循環器 5.小児 6.神経
 7.神内 8.整形 9.脳外 10.心外 11.産婦 12.眼 13.耳
 14.皮 15.リウマ 16.その他()

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択(複数可)、又はご記入下さい。

フリガナ 患者氏名		性 別	1.男 2.女	貴施設 カルテ番号			
生年月日	(1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成) 年 月 日			現在の年齢	歳		
患者住所	都道・不明 府県						
家族歴 (血縁者)	膠原病	1.なし 2.あり〔続柄：1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.その他()〕 3.不明 〔(病名：1.慢性関節リウマチ 2.SLE 3.その他()〕					
	血管炎症候群	1.なし 2.あり〔続柄：1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.その他()〕 3.不明 〔(病名：1.大動脈炎症候群 2.結節性動脈周囲炎* 3.その他()〕					
併発疾患	リウマチ性多発筋痛症	1.なし 2.あり 3.不明					
	他の膠原病	1.なし 2.あり 3.不明 〔(病名：1.慢性関節リウマチ 2.SLE 3.その他()〕					
	他の血管炎症候群	1.なし 2.あり 3.不明 〔(病名：1.大動脈炎症候群 2.結節性動脈周囲炎* 3.その他()〕					
医療費の 公費負担	1.なし 2.あり 3.不明	a.特定疾患治療研究費 〔(病名：1.大動脈炎症候群 2.結節性動脈周囲炎* 3.その他()〕 b.その他()					
	受療状況 (最近1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.入院と通院 4.転院(転院先：) 5.死亡 6.その他() 7.不明					
現 病 の 発 症 と 経 過	初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明		貴院初診年月	19()年()月・不明		
	診断した医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明		診断年月	19()年()月・不明		
	推定発症時期	19()年()月・不明		発症から診断までの期間	()年()月		
	入院回数(発症時～)	1.貴施設()回 2.他施設()回 3.不明		平均在院日数(入院1回あたり)	()日		
	発症に関連した 先行する事項	感染症	1.なし 2.あり 3.不明		悪性腫瘍	1.なし 2.あり 3.不明	
	薬物	1.なし 2.あり 3.不明		アレルギー疾患	1.なし 2.あり 3.不明		
	その他	()					
診 断 根 拠	側頭動脈生検	1.未実施 2.実施〔特徴的組織像：a.なし b.あり〕 3.不明					
	その他の動脈生検	1.なし	部位	1.末梢神経 2.筋 3.その他()			
		2.あり→	所見	単球浸潤	1.なし 2.あり	巨細胞性動脈炎	1.なし 2.あり
		3.不明		肉芽腫性血管炎	1.なし 2.あり	その他の所見()	
血管造影	1.なし	部位	1.大動脈 2.頸動脈 3.鎖骨大動脈 4.その他()				
	2.あり→ 3.不明	所見	1.動脈瘤 2.狭窄・閉塞 3.拡張 4.その他()				

* 結節性動脈周囲炎=結節性多発動脈炎

表2-2

臨床症状：経過を通じて [1.なし 2.あり 3.不明] のいずれかを選択							
全身症状	1	発熱 (38℃以上, 週4日以上)	[1・2・3]	5	リンパ節腫大	[1・2・3]	
	2	体重減少 (≥6kg/6ヶ月)	[1・2・3]	6	浮腫	[1・2・3]	
	3	収縮期高血圧 ≥160mmHg)	[1・2・3]	7	その他:()		
	4	拡張期高血圧 (>95mmHg)	[1・2・3]				
精神・神経症状	8	限局性の頭痛	[1・2・3]	17	頭皮部の結節	[1・2・3]	
	9	頭皮部の疼痛	[1・2・3]	18	咀嚼困難	[1・2・3]	
	10	側頭動脈痛 [1・2・3][右・左]		19	咀嚼・嚥下筋力低下	[1・2・3]	
	11	側頭動脈拍動触知低下 [1・2・3][右・左]		20	嚥下困難	[1・2・3]	
	12	側頭動脈部拍動性頭痛 [1・2・3][右・左]		21	意識障害	[1・2・3]	
	13	脳神経症状 [1・2・3]		22	痙攣発作	[1・2・3]	
	14	脳梗塞 [1・2・3]		23	脳出血	[1・2・3]	
	15	多発性単神経炎(運動障害あり) [1・2・3]		24	精神症状	[1・2・3]	
	16	多発性単神経炎(運動障害なし) [1・2・3]		25	無菌性髄膜炎	[1・2・3]	
	皮膚症状	26	皮膚潰瘍・梗塞 [1・2・3]		30	紫斑・出血斑	[1・2・3]
		27	皮下結節 [1・2・3]		31	指趾壊疽	[1・2・3]
		28	紅斑 [1・2・3]		32	レイノー現象	[1・2・3]
29		リベドー [1・2・3]					
関節・筋症状	33	関節痛(炎) [1・2・3]		35	筋萎縮	[1・2・3]	
	34	筋肉痛(炎) [1・2・3]		36	筋力低下	[1・2・3]	
眼症状	37	眼痛 [1・2・3]		43	視野障害 [1・2・3]		
	38	視力障害 [1・2・3]			2の場合具体的に:()		
	39	複視 [1・2・3]		44	失明 [1・2・3] [右のみ・左のみ・両側]		
	40	虚血性視神経炎 [1・2・3]		45	上強膜炎 [1・2・3]		
	41	一過性黒内障 [1・2・3]		46	虹彩炎 [1・2・3]		
	42	視神経萎縮 [1・2・3]		47	眼球突出 [1・2・3]		
心症状	48	心内膜炎 [1・2・3]		51	心筋梗塞 [1・2・3]		
	49	心外膜炎 [1・2・3]		52	狭心症 [1・2・3]		
	50	伝導障害 [1・2・3]					
呼吸器症状	53	労作時呼吸困難 [1・2・3]		58	血痰 [1・2・3]		
	54	乾性咳 [1・2・3]		59	胸膜炎 [1・2・3]		
	55	気管支喘息 [1・2・3]		60	肺浸潤 [1・2・3]		
	56	間質性肺炎・肺線維症 [1・2・3]		61	肺梗塞 [1・2・3]		
	57	肺出血 [1・2・3]		62	肺高血圧症 [1・2・3]		
消化器症状	63	吐血 [1・2・3]		66	イレウス [1・2・3]		
	64	下血 [1・2・3]		67	腸梗塞 [1・2・3]		
	65	腹膜炎 [1・2・3]					
その他の臓器梗塞	68	[1・2・3] 2の場合臓器名:()					
その他の症状	69	()					
発症時に認められた症状を上記1~69の番号で記入(複数回答可)				() () () () () () () () () ()			

表2-3

検査所見： 経過中を通しての所見について、[1.なし 2.あり 3.不明]のいずれかの番号を選択、
()内に最も異常値を示したときの実測値を、(正常値:)には貴施設での正常範囲を記入

1 白血球増多 (≥10000/μl)	[1・2・3] ()	19 高IgE血症 (正常値:)	[1・2・3] ()
2 低色素 (<10g/dl)	[1・2・3] ()	20 血清低補体価	[1・2・3] ()
3 血小板増多 (≥40万/μl)	[1・2・3] ()	(方法:)	()
4 好酸球増多 (>300/μl)	[1・2・3] ()	21 クリオグロブリン血症	[1・2・3] ()
5 赤沈 亢進 (50mm/h以上)	[1・2・3] ()	22 リウマトイド因子 陽性	[1・2・3] ()
6 CRP陽性	[1・2・3] ()	(方法:)	()
7 低蛋白血症 (<6.5g/dl)	[1・2・3] ()	23 抗核抗体 陽性	[1・2・3] ()
8 GOT高値 (正常値:)	[1・2・3] ()	24 抗カルジオリピン抗体 陽性	[1・2・3] ()
9 GPT高値 (正常値:)	[1・2・3] ()	25 ループス抗凝固因子 陽性	[1・2・3] ()
10 ALP高値 (正常値:)	[1・2・3] ()	26 ワッセルマン反応 偽陽性	[1・2・3] ()
11 高尿酸血症 (≥20mg/dl)	[1・2・3] ()	27 免疫複合体陽性	[1・2・3] ()
12 高クレアチニン血症 (≥1.2mg/dl)	[1・2・3] ()	(方法:)	()
13 CPK高値 (正常値:)	[1・2・3] ()	28 ツベルクリン反応 陽性	[1・2・3] ()
14 LDH高値 (≥500)	[1・2・3] ()	29 蛋白尿 [1・2・3] (mg/dl, g/日)	()
15 TPHA陽性	[1・2・3] ()	30 赤血球尿 (≥10-15/視野)	[1・2・3] ()
16 HBs抗原	[1・2・3] ()	31 細胞性円柱	[1・2・3] ()
17 HCV抗体	[1・2・3] ()	(種類:)	()
18 高γ-グロブリン血症 (≥1.5g/dl)	[1・2・3] ()		
32 その他の異常所見	[1・2・3] ()		

発症時に認められた異常所見を上記1~32の番号で記入 (複数回答可)
() () () () () () () () () ()

治療： 経過中の使用の有無 [1.なし 2.あり 3.不明]と使用した場合の治療効果 [a.なし b.あり c.不明]について、該当する番号を選択

1 非ステロイド抗炎症薬		アザチオプリン	[1・2・3] [a・b・c]
2 ステロイド (プレドニゾロン換算最大投与量) 使用有無 効果有無		メトトレキサート	[1・2・3] [a・b・c]
<40mg/日	[1・2・3] [a・b・c]	シクロスポリン	[1・2・3] [a・b・c]
≥40mg/日, <60mg/日	[1・2・3] [a・b・c]	ミゾリビン	[1・2・3] [a・b・c]
≥60mg/日	[1・2・3] [a・b・c]	その他(薬名:)	()
パルス療法	[1・2・3] [a・b・c]	4 血漿交換療法	[1・2・3] [a・b・c]
3 免疫抑制薬		5 その他の治療	[1・2・3] [a・b・c]
シクロフォスファミド	[1・2・3] [a・b・c]	()	()
シクロフォスファミド(大量間欠静注投与)	[1・2・3] [a・b・c]		

合併症： 経過中の合併症の有無 [1.なし 2.あり 3.不明]について、該当する番号を選択

1 感染症 [1・2・3]	2の場合(感染源:) (菌種:)
2 消化管潰瘍 [1・2・3]	5 脳出血 [1・2・3]
3 心筋梗塞 [1・2・3]	6 DIC [1・2・3]
4 脳梗塞 [1・2・3]	7 アミロイドーシス [1・2・3]
	8 悪性腫瘍 [1・2・3]
	2の場合の病名:()
	9 その他()

最終観察日	19()年()月()日	1.現在入院中 2.現在通院中 3.通院中止
現在の状況	1.治癒 2.軽快** 3.不変** 4.徐々に悪化** 5.急速に悪化** 6.死亡 7.不明 (**初診時または診断時と比較して)	
	死亡日	19()年()月()日
	死因	1.虚血性心疾患 2.肺性心 3.脳虚血疾患 4.脳内出血 5.腎不全 6.消化管出血 7.感染症 8.悪性腫瘍 9.その他()
	剖検	1.なし 2.あり→ 所見 3.不明

診断基準には含まれないが、血管造影を施行された症例は 15 例 (23.1%)あり、頸動脈 6例、胸部大動脈は施行例が無く、その他、不明は 8 例であった。血管造影の所見は、狭窄・閉塞を認めた症例が 7 例で、動脈瘤や血管拡張を認めた症例はなかった。

3) 家族歴

同一家族の家族内発症頻度を検討したところ、母親が慢性関節リウマチであった 1 症例を認めたのみで、家族内に血管炎症候群を認められず、家族内発症例は無かった。

4) 併発疾患

リウマチ性多発筋痛症 (以下 PMR)の合併を 20 症例 (31.7%)に認めた。男性症例は 4 例 (15.4%)、女性症例は 16 例 (35.6%)で、女性に多い傾向を認めた。他の膠原病・膠原病類縁疾患の併発では、慢性関節リウマチの合併を 1 例に認めた。他の血管炎との合併例は無かった。

5) 初発症状

初発症状の頻度を表 3 に示す。初発症状は、頭部の疼痛が多く 71%の症例に認められた。発熱などの全身症状は 41%の症例に認め、視力障害も初期より 31%の症例に認められた。すでに失明をきたしている症例も 2 例 (3.2%)存在した。また筋肉痛と関節痛の症状は、それぞれ 19.7%、13.1%に認められた。

6) 臨床症状

全経過を通じた臨床症状の頻度を表 4 に示す。頭部の疼痛、視力障害などの眼症状、発熱などの全身症状、関節・筋症状が上位を占めた。眼症状の有無による臨床像の検討結果については後述する。

7) 検査所見

検査異常所見の頻度を表 5 に示す。陽性所見の上位を列挙すると、赤沈亢進、CRP 陽性、貧血、白血球増多などであった。

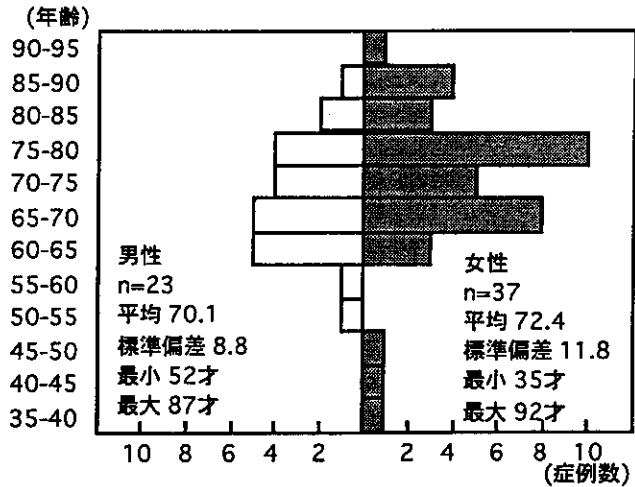


図 1 推定発症年齢

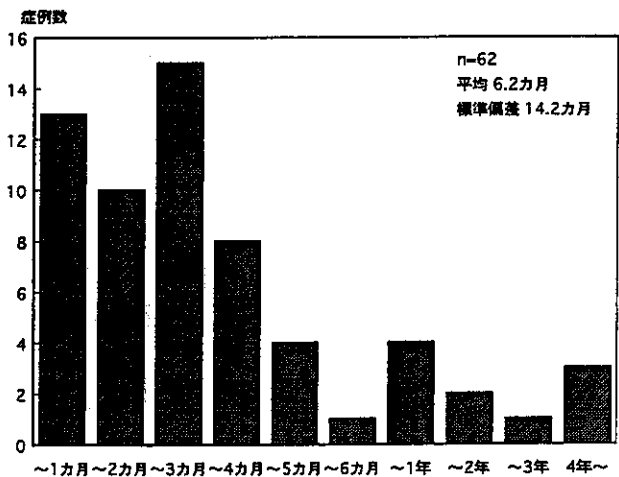


図 2 発症から診断までの期間

表3 初発症状

	(%)		(%)		
全身症状	29	40.8	眼症状	24	33.8
発熱	15 / 61	24.6	眼痛	7 / 67	10.4
体重減少	13 / 55	23.6	視力障害	21 / 67	31.3
収縮期高血圧	8 / 60	13.3	複視	4 / 65	6.2
拡張期高血圧	5 / 60	8.3	虚血性視神経炎	14 / 67	20.9
リンパ節腫大	0 / 54	0.0	一過性黒内障	1 / 65	1.5
浮腫	1 / 57	1.8	視神経萎縮	6 / 67	9.0
精神神経症状	51	71.8	視野障害	16 / 64	25.0
限局性の頭痛	38 / 67	56.7	失明	2 / 62	3.2
頭皮部の疼痛	24 / 60	40.0	上強膜炎	2 / 66	3.0
側頭動脈痛	38 / 65	58.5	虹彩炎	2 / 66	3.0
側頭動脈拍動触知低下	16 / 55	29.1	眼球突出	1 / 68	1.5
側頭動脈部拍動性頭痛	21 / 57	36.8	心症状	1	1.4
脳神経症状	2 / 66	3.0	心内膜炎	0 / 55	0.0
脳梗塞	1 / 66	1.5	心外膜炎	0 / 55	0.0
多発性単神経炎（運動障害あり）	1 / 63	1.6	伝導障害	1 / 55	1.8
多発性単神経炎（運動障害なし）	0 / 62	0.0	心筋梗塞	0 / 57	0.0
頭皮部の結節	7 / 64	10.9	狭心症	0 / 57	0.0
咀嚼困難	4 / 68	5.9	呼吸器症状	0	0.0
咀嚼・嚥下筋筋力低下	2 / 65	3.1	労作時呼吸困難	0 / 59	0.0
嚥下困難	1 / 67	1.5	乾性咳	0 / 59	0.0
意識障害	0 / 67	0.0	気管支喘息	0 / 59	0.0
痙攣発作	0 / 68	0.0	間質性肺炎・肺線維症	0 / 58	0.0
脳出血	0 / 68	0.0	肺出血	0 / 57	0.0
精神症状	1 / 68	1.5	血痰	0 / 58	0.0
無菌性髄膜炎	0 / 67	0.0	胸膜炎	0 / 57	0.0
皮膚症状	3	4.2	肺浸潤	0 / 57	0.0
皮膚潰瘍・梗塞	1 / 57	1.8	肺梗塞	0 / 57	0.0
皮下結節	2 / 56	3.6	肺高血圧症	0 / 55	0.0
紅斑	1 / 56	1.8	消化器症状	0	0.0
リベドー	0 / 54	0.0	吐血	0 / 60	0.0
紫斑・出血斑	0 / 57	0.0	下血	0 / 60	0.0
指壊疽	0 / 58	0.0	腹膜炎	0 / 60	0.0
レイノー現象	1 / 56	1.8	イレウス	0 / 58	0.0
関節・筋症状	13	18.3	腸梗塞	0 / 58	0.0
関節痛（炎）	8 / 61	13.1	その他の臓器梗塞	0 / 46	0.0
筋肉痛（炎）	12 / 61	19.7			
筋萎縮	1 / 57	1.8			
筋力低下	3 / 56	5.4			

表4 臨床症状

	(%)		(%)
全身症状	36 / 65 55.4	眼症状	34 / 70 48.6
発熱	20 / 61 32.8	眼痛	14 / 67 20.9
体重減少	14 / 55 25.5	視力障害	29 / 67 43.3
収縮期高血圧	15 / 60 25.0	複視	5 / 65 7.7
拡張期高血圧	9 / 60 15.0	虚血性視神経炎	17 / 67 25.4
リンパ節腫大	1 / 54 1.9	一過性黒内障	2 / 65 3.1
浮腫	5 / 57 8.8	視神経萎縮	13 / 67 19.4
精神神経症状	61 / 68 89.7	視野障害	19 / 64 29.7
限局性の頭痛	53 / 67 79.1	失明	4 / 62 6.5
頭皮部の疼痛	38 / 60 63.3	上強膜炎	3 / 66 4.5
側頭動脈痛	51 / 65 78.5	虹彩炎	2 / 66 3.0
側頭動脈拍動触知低下	22 / 55 40.0	眼球突出	1 / 68 1.5
側頭動脈部拍動性頭痛	30 / 57 52.6	心症状	6 / 57 10.5
脳神経症状	6 / 66 9.1	心内膜炎	0 / 55 0.0
脳梗塞	8 / 66 12.1	心外膜炎	0 / 55 0.0
多発性単神経炎（運動障害あり）	1 / 63 1.6	伝導障害	4 / 55 7.3
多発性単神経炎（運動障害なし）	1 / 62 1.6	心筋梗塞	2 / 57 3.5
頭皮部の結節	10 / 64 15.6	狭心症	3 / 57 5.3
咀嚼困難	10 / 68 14.7	呼吸器症状	6 / 60 10.0
咀嚼・嚥下筋筋力低下	10 / 65 15.4	労作時呼吸困難	2 / 59 3.4
嚥下困難	4 / 67 6.0	乾性咳	3 / 59 5.1
意識障害	2 / 67 3.0	気管支喘息	2 / 59 3.4
痙攣発作	0 / 68 0.0	間質性肺炎・肺線維症	3 / 58 5.2
脳出血	1 / 68 1.5	肺出血	1 / 57 1.8
精神症状	5 / 68 7.4	血痰	2 / 58 3.4
無菌性髄膜炎	0 / 67 0.0	胸膜炎	0 / 57 0.0
皮膚症状	8 / 58 13.8	肺浸潤	1 / 57 1.8
皮膚潰瘍・梗塞	1 / 57 1.8	肺梗塞	1 / 57 1.8
皮下結節	4 / 56 7.1	肺高血圧症	0 / 55 0.0
紅斑	3 / 56 5.4	消化器症状	4 / 60 6.7
リベドー	0 / 54 0.0	吐血	1 / 60 1.7
紫斑・出血斑	1 / 57 1.8	下血	2 / 60 3.3
指壊疽	0 / 58 0.0	腹膜炎	0 / 60 0.0
レイノー現象	2 / 56 3.6	イレウス	0 / 58 0.0
関節・筋症状	29 / 64 45.3	腸梗塞	1 / 58 1.7
関節痛（炎）	13 / 61 21.3	その他の臓器梗塞	1 / 46 2.2
筋肉痛（炎）	18 / 61 29.5		
筋萎縮	5 / 57 8.8		
筋力低下	10 / 56 17.9		

表 5 検査異常所見

検査所見	出現率	(%)発症時	(%)	検査所見	出現率	(%)発症時	(%)
白血球増多	31 / 65	47.7	16 24.6	高γグロブリン血症	10 / 46	21.7	7 15.2
低色素	19 / 65	29.2	19 29.2	高IgE血症	2 / 15	13.3	0 0.0
血小板増多	20 / 64	31.3	16 25.0	血清低補体価	1 / 42	2.4	1 2.4
好酸球増多	7 / 60	11.7	3 5.0	クリオグロブリン血症	0 / 11	0.0	0 0.0
赤沈亢進	56 / 66	84.8	49 74.2	リウマトイド因子陽性	15 / 53	28.3	9 17.0
CRP陽性	50 / 65	76.9	47 72.3	抗核抗体陽性	16 / 53	30.2	8 15.1
低蛋白血症	18 / 62	29.0	9 14.5	抗カルジオリピン抗体陽性	1 / 17	5.9	0 0.0
GOT高値	9 / 64	14.1	3 4.7	ループス抗凝固因子陽性	0 / 14	0.0	0 0.0
GPT高値	13 / 64	20.3	3 4.7	TPHA陽性	1 / 52	1.9	1 1.9
ALP高値	11 / 61	18.0	4 6.6	ワッセルマン反応偽陽性	2 / 47	4.3	2 4.3
高尿酸窒素血症	18 / 64	28.1	13 20.3	免疫複合体陽性	3 / 19	15.8	3 15.8
高クレアチニン血症	4 / 64	6.3	4 6.3	ツベルクリン反応陽性	0 / 12	0.0	0 0.0
CPK高値	0 / 54	0.0	0 0.0	蛋白尿	3 / 58	5.2	3 5.2
LDH高値	7 / 62	11.3	2 3.2	赤血球尿	4 / 58	6.9	1 1.7
HBs抗原	2 / 52	3.8	2 3.8	細胞性円柱	3 / 57	5.3	0 0.0
HCV抗体	4 / 48	8.3	3 6.3				

8) 治療法の使用頻度とそれらの治療効果

ステロイドの使用頻度が多く、殆ど全例で使用されている。使用量はプレドニゾン換算で 40mg 未満が多い。ついで非ステロイド抗炎症薬が 85.7%に使用されているが、不明症例が多く実際の使用率は定かではない。免疫抑制剤や血漿交換療法の使用例は少なかった。その効果は、プレドニゾン換算で 40mg 未満でも、90%以上の症例で効果ありと評価されているが、これ以上の投与量やパルス療法による有効性の上昇は認められなかった。

9) 合併症

合併症の頻度を表 7 に示す。感染症が最も多く、消化管潰瘍、脳梗塞、悪性腫瘍であった。

10) 転帰・予後・死因

転帰を表 8 に示す。大多数で軽快をみ、悪化・死亡例は 4 例、6%であった。死因は、悪性腫瘍 (死亡時 64 才)、感染症 (同 75 才)、老衰 (同 91 才)が各一例ずつで、全員女性であった。

11) 眼症状の有無による臨床像の比較

側頭動脈炎の生命予後は良好であるが、非可逆性の視力障害が危惧される。そこで、眼症状の有無と他の臨床症状や検査所見の関連を検討した (表 9)。眼症状のある症例は、PMR の合併、体重減少、側頭動脈痛、筋肉痛、CRP の上昇が少なく、紅斑が多く認められた。この他、眼症状は男性患者の 21 症例 (61.8%)、女性患者の 27 症例 (66.7 例)に認め、性差を認めなかった。初発症状に眼症状がある場合の発症から診断までの期間は、 5.9 ± 15.5 ヶ月、初発症状に眼症状がない場合は、 6.7 ± 13.2 ヶ月と、有意差を認めなかった。表 10 に眼症状と PMR の合併の症例数を示す。両方を合わせ持つ症例は少数で (4 例、6.5%)、どちらか一方のみの症状を持つ例が多かった。

表 6 治療法の使用頻度とそれらの治療効果

	選択された治療		効果	
		(%)		(%)
非ステロイド抗炎症薬	12 / 14	85.7	3	60.0
ステロイド	68 / 69	98.6	57	89.1
PSL換算<40mg/日	42 / 51	82.4	37	90.2
<60mg/日	17 / 41	41.5	15	88.2
>60mg/日	15 / 43	34.9	9	64.3
パルス療法	16 / 47	34.0	11	78.6
シクロfosファミド	2 / 53	3.8	1	50.0
シクロfosファミド(少量)	2 / 53	3.8	1	50.0
シクロfosファミド(大量)	0 / 52	0.0	0	
アザチオプリン	3 / 53	5.7	2	100.0
メトトレキサート	1 / 53	1.9	1	100.0
シクロスポリン	0 / 53	0.0	0	
ミゾリピン	0 / 51	0.0	0	
その他の薬剤	2 / 39	5.1	0	0.0
血漿交換療法	0 / 53	0.0	0	
その他の治療	4 / 47	8.5	3	100.0

表 7 合併症

		(%)
感染症	9 / 59	15.3
消化管潰瘍	4 / 57	7.0
心筋梗塞	1 / 57	1.8
脳梗塞	4 / 59	6.8
悪性腫瘍	3 / 58	5.2

表 8 転帰・予後

	症例数 (N=66)	(%)
治癒	4	6.1
軽快	54	81.8
不変	3	4.5
悪化	1	1.5
死亡	3	4.5
不明	1	1.5

表 9 眼症状と相関する症状・検査所見

	眼症状あり		眼症状なし		p-value.
	(n=34)	(%)	(n=36)	(%)	
PMR	4 / 28	14.3	16 / 34	47.1	p<0.01
全身症状					
体重減少	2 / 24	8.3	12 / 31	38.7	p<0.02
精神神経症状					
側頭動脈痛	21 / 31	67.7	30 / 34	88.2	p<0.05
皮膚症状					
紅斑	3 / 21	14.3	0 / 35	0.0	p<0.05
関節・筋症状					
筋肉痛 (炎)	4 / 28	14.3	14 / 33	42.4	p<0.02
検査値異常					
CRP陽性	16 / 30	53.3	34 / 35	97.1	p<0.001

表 10 眼症状とリウマチ性多発筋痛症の関係

リウマチ性多発筋痛症	眼症状	症例数	(%)
+	+	4	6.5
+	-	24	38.7
-	+	16	25.8
-	-	18	29.0