

考案

側頭動脈炎 (temporal arteritis)は、巨細胞性動脈炎 (giant cell arteritis)とも言われ、Caucasian にはポピュラーな疾患だが、本邦では比較的稀な疾患とされてきた。これまで本邦における症例報告の集計が報告されているが²⁾³⁾、側頭動脈炎の全国的な疫学調査は、今回が初めてである。

性別について、欧米では女性に多いと言われているが、本邦のこれまでの報告では男女差が明瞭ではなかった。近年の側頭動脈炎の報告は珍しい症例のみが報告され、これらの集計は必ずしも本邦の側頭動脈炎の全体像を表わしていない可能性が考えられた。今回の全国調査では男女比 1:1.73 と、女性が多く認められたが、欧米の報告と比較すると男女比は低かった。発症年齢は以前の報告や欧米の報告と同様、高齢に多く認めた。

併発疾患では PMR の合併を多く認め、欧米の報告と同様に女性に多く認められた。側頭動脈炎と PMR は、組織所見や免疫学的に同様な所見を呈し⁴⁾、同一疾患と考える報告⁵⁾もあるが、性差や、PMR に眼症状を来たす症例が少ないことより、両者は区別されるべきとする報告⁶⁾も見られる。同様とされる免疫学的異常も、流血中の CD8 陽性リンパ球の減少、可溶性 IL-2 receptor の上昇⁷⁾や IL-6 の上昇⁸⁾など、比較的的特異的炎症のパターンで共通する。

初発症状、臨床症状に関しては、従来⁹⁾の報告のように、頭部の疼痛で初発し、眼症状をすでに初期に持つ症例を多く認めた。PMR と眼症状を共に呈する症例は、4 例 (6.5%) と少数であり、多くは、PMR と眼症状のいずれか一方を持つ例か、両者とも持たない例であった。側頭動脈炎は、(1)眼症状から発症するものと、(2)PMR を併発し、眼症状のないもの、(3)両者を持たない、頭部の疼痛を主とする 3 つのタイプに分類される可能性が示唆された。

検査所見に関しては、血沈亢進、CRP 増多など炎症に伴う検査値の異常を多くに認めたが、他の中小血管炎に関する報告⁹⁾と比較して側頭動脈炎に特徴的な異常は見出せなかった。

Evans らより、側頭動脈炎は胸部大動脈瘤の合併の頻度が高いことが報告されている¹⁰⁾。この胸部大動脈瘤は、診断から数年後より合併し、胸痛などの症状は無く、胸部レントゲン像上の異常や、聴診上胸部雑音などで見出される。大動脈弁は通常正常で、大動脈瘤破裂した例は半数が死亡するとされる。今回の集計では血管造影を行った症例は 15 例 (23.1%) あったが、大動脈造影を施行された例は無かった。これは診断時には、胸部レントゲン像などで大動脈瘤を認めないことを反映しているものと考えられた。今回の検討で、死亡例は 3 例に認められたが、胸部大動脈瘤破裂による死亡例はなかった。本邦例に胸部大動脈瘤の合併が少ないかどうかは、今後検討する必要がある。

治療は主に比較的少量のプレドニゾロンが使われ、生命予後は良好である。一方、眼症状は一旦発症してからではステロイド剤を投与しても改善は得られず、発症以前に速やかに治療を開始すべきとされてきた。しかし今回の検討では、側頭動脈炎の初発症状として眼症状がすでにある例が多く、眼症状が初期にある症例は、ない症例より、発症より診断までの期間が、むしろ短い傾向があった。病期の進行により眼症状が遅れて出現するのではなく、診断時に非可逆性の眼症状がすでにある症例が多数あることが明らかになった。また、高齢者においてステロイド治療の長期化は重篤な副作用の発現の可能性が高く、前述の胸部大動脈瘤の合併がステロイド剤の影響なのか、疾患の自然経過なのか、今後の検討が必要であると思われる。

[結論]今回、本邦における側頭動脈炎の初の疫学調査を行い、臨床的検討を行い、その解析結果について報告した。

最後に、この度の全国疫学調査にご協力いただいた、医療機関と先生方に深謝致します。

[参考文献]

- 1) Gene G, et al. The american collage of rheumatology 1990 criteria for the classification of Giant Cell Arteritis. *Arthritis. Rheum.* 1990; 33: 1122-1128.
- 2) 松井 征男, et al. 側頭動脈炎. *日本臨床 (増刊 本邦臨床統計集)* 1983; 40: 1201-1209.
- 3) 山口 雅也, et al. 側頭動脈炎. *日本臨床 (増刊 本邦臨床統計集)* 1993;51: 559-566.
- 4) Hunder GG, et al. Giant-cell arthritis and polymyalgia rheumatica. *Med. Clin. North. Am.* 1997; 81: 195-219.
- 5) Knecht S, et al. Immunohistology of temporal arteritis: phenotyping of infiltrating cells and deposits of complement components. *J. Neurol.* 1991; 238: 181-182.
- 6) Myles AB, et al. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis: A sevenyear survey. *Rheumatol. Rehabil.* 1975; 14: 231-235.
- 7) Salvarani C, et al. Role of peripheral CD8 lymphocytes and soluble IL-2 receptor in predicting the duration of corticosteroid treatment in polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Ann. Rheum. Dis.* 1995; 54: 640-644.
- 8) Wagner AD, et al. Function profile of tissue infiltrating and circulating CD68+ cell in giant cell arteritis: evidence for two components of the disease. *J. Clin. Invest.* 1994; 94: 1134-1140.
- 9) 橋本 博史, et al. 中・小型血管炎の全国疫学調査. 厚生省特定疾患 難治性血

管炎調査研究班 1995 年度研究報告書 班長 長澤俊彦. 1995: 9-21.

10) Evans JM, et al. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. *Ann. Intern. Med.* 1995; 122: 502-507.

30. 血管炎による重症虚血肢の二例

深田 靖久（北海道大学医学部附属病院循環器外科）

国原 孝（北海道大学医学部附属病院循環器外科）

佐久間 まこと（北海道大学医学部附属病院循環器外科）

安田 慶秀（北海道大学医学部附属病院循環器外科）

【研究要旨】血管炎にともなった重症虚血肢症例を経験し、その臨床上の特徴と問題点について検討した。症例1；36歳、女性。SLE、抗リン脂質抗体症候群の経過中右第1趾のチアノーゼが出現、血管造影上右膝窩動脈の閉塞を認めた。種々の保存的治療にも抵抗性であり虚血は進行性に経過し抑制困難な疼痛も出現したため右下腿切断となった。組織学的所見上血栓形成および血管炎にともなうリンパ球浸潤を認めた。症例2；34歳、男性。SLE、ネフローゼ症候群にてステロイド投与中左下肢間欠性跛行出現、血管造影上膝窩動脈は3分岐以下で閉塞していた。各種保存的治療を行うも下肢虚血は進行性に経過し左大腿切断となった。組織学的所見上は血管炎の所見は軽度で血栓症が主体であった。血管炎にともなう重症虚血肢は治療抵抗性でリムサルベージが困難であることが多く、今後の課題であると考えられた。

【研究目的】血管炎による下肢病変としては一般に皮膚潰瘍、足趾壊疽を呈することが多く重症虚血肢に至る例は少ないが、急速に阻血が進行し大切断に至る場合もまれに経験される。今回膠原病による血管炎に急性血栓症を合併し下肢切断に至った2症例を経験し、その臨床上の特徴と治療上の問題点につき検討した。

【方法と結果】症例1：36歳、女性

主訴：右下腿潰瘍

既往歴：陳旧性心筋梗塞（発症時期不明）

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：19歳時よりSLEの診断で当院皮膚科にてステロイド投与を受けていた。経過中右下腿潰瘍の寛解・増悪を繰り返していた。1993年5月頃より右第1趾のチアノーゼが出現し当科紹介、入院となる。

入院時現症：身長158cm、体重46kg、血圧136/78mmHg、脈拍72/分、整、胸腹部に異常所見を認めず。右下腿内側に3×2cmの潰瘍を、また右第1趾にチアノーゼを認めた。右足背、

後脛骨動脈とも脈拍を触知しなかった。足関節上腕血圧比は右足背動脈0、右後脛骨動脈0.52、左は足背・後脛骨動脈とも1以上であった。

入院時検査所見：血液一般および生化学検査では異常はなかった。凝固系検査ではPT18.8s、APTT40.9sと延長していた。抗cardiolipin抗体は陰性であったがlupus anticoagulant陽性であり抗リン脂質抗体症候群と診断された。

下肢動脈造影：右大腿動脈には壁不整・狭窄像は認めないが右膝窩動脈が3分岐付近で閉塞しており、側副血行路を介し後脛骨動脈のみが造影された（図1）。

経過および治療：治療方針としてバイパスによる血行再建術も考慮したが、ステロイド長期投与中であり創傷治癒、感染に対する懸念があること、グラフト長期開存性の問題、手術侵襲の原疾患に対する影響を考慮し保存的治療を選択した。治療としてPGE1製剤の点滴静注、抗血小板剤投与、外用剤塗布、高圧酸素療法、患部のdebridementを施行したが治療不応性でありさらにdebridement後急速に壊死が進行し、control不能な疼痛も出現したため1993年10月26日右下腿切断となった。前脛骨動脈の病理所見では内膜肥厚、血栓形成、リンパ球浸潤を認め、SLEに合併した血管炎に抗リン脂質抗体症候群による血栓症が併発したものと考えられた（図2）。



図1 症例1 血管造影



図2 症例1 病理所見

症例2：34歳、男性

主訴：左下腿安静時疼痛

既往歴：26歳時より糖尿病

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：24歳時よりネフローゼ症候群、26歳時よりSLEの診断で当院内科にてステロイド投与を受けていた。1997年4月より左下腿冷感、7月より間欠性跛行、8月より安静時疼痛出現、次第に増悪し血管病変疑われ当科紹介、入院となる。

入院時現症：身長170cm、体重64kg、血圧132/74mmHg、脈拍68/分、整、胸腹部に異常所見を認めず。左第1、4趾にチアノーゼを認めた。右足背、後脛骨動脈とも脈拍を触知しなかった。足関節上腕血圧比は右足背、右後脛骨動脈とも1以上であったが、左は足背・後脛骨動脈ともDopplerにても聴取不能であった。

入院時検査所見：血液一般では異常を認めなかった。凝固系ではPT10.4s、APTT22.7s、fibrinogen580mg/dlと凝固能の亢進を認めた。生化学検査上TP4.2g/dl、T-cho413mg/dl、TG262mg/dlとネフローゼ症候群に起因する低蛋白血症、高脂血症を認めた。抗カルジオリピン抗体、ループスアンチコアグラントとも陰性であった。

下肢動脈造影：大腿動脈から膝窩動脈にかけて血栓像を認めた。膝窩動脈は3分岐以下でいずれも閉塞しており、下腿の動脈は造影されなかった（図3）。

経過および治療：経過より慢性動脈閉塞と考え、またgraftabilityは無いと判断し保存的治療を開始した。治療としてPGE1製剤の点滴静注、アルガトロバン点滴静注、腰部交感神経ブロック、高圧酸素療法、ヘパリンおよびウロキナーゼ動脈内注入を行ったが治療後に急速に壊死が拡大し熱発出現、WBC、CRP、CPKの上昇を認めたため入院後11日目に左大腿切断となった。病理所見では膝窩動脈から足背動脈にいたるまで血栓が充満していた。炎症細胞の浸潤は軽度で血管炎の所見としては軽度なものであった（図4）。

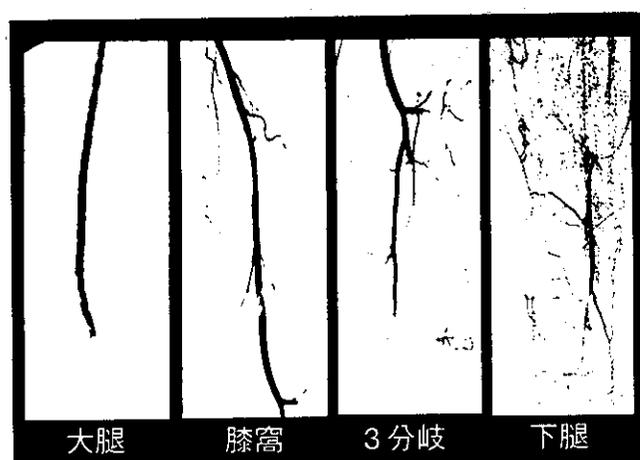


図3 症例2 血管造影

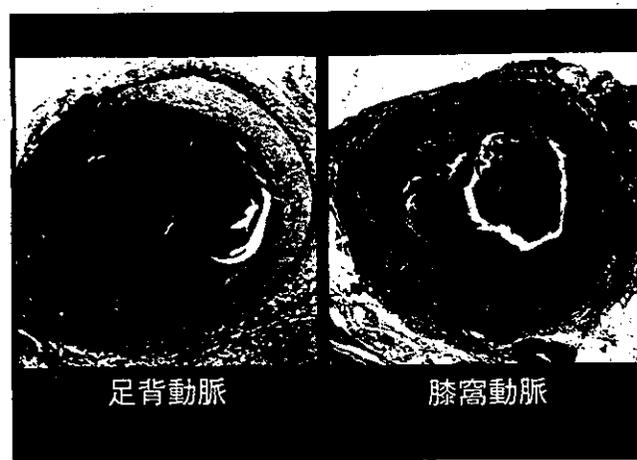


図4 症例2 病理所見

【考察】 膠原病にともなう血管炎による血管病変としては一般に細小動脈の炎症・閉塞の形態をとり皮膚潰瘍、指（趾）尖部の潰瘍壊死を主訴とすることが多い¹⁾が、まれに下肢の大切断を必要とするような重症虚血肢に至る例を経験する²⁾。このような症例は膠原病の経過中に大中動脈に急性血栓症を合併し治療抵抗性で急速な経過をたどることが多い。膠原病にともなう急性血栓症の誘因としては1. 基礎疾患による血管内皮障害2. 抗リン脂質抗体症候群の合併3. 薬剤などの影響による過凝固状態4. ステロイドによる動脈硬化の促進5. Raynaud徴候などのvasospasticな因子などがあげられ、これらが併存することにより病態を複雑にしている。一般にSLEに併発した急性動脈閉塞の報告では抗リン脂質抗体症候群を合併しているものが多く、Loveら³⁾はSLE1000例の検討において血栓症の頻度はループスアンチコアグラント陽性群で42%、抗カルジオリピン抗体陽性群で40%、また同陰性群ではそれぞれ12%、18%と報告している。症例1はSLEに合併した血管炎による末梢動脈閉塞病変に加えて抗リン脂質抗体症候群を併発し、急性動脈血栓症により下肢虚血が増悪したと推測された。また症例2は症例1とは対照的に中動脈には血管炎の所見は軽度で抗リン脂質抗体症候群の合併も認めなかったが、SLEによる細小動脈病変が基本にあり、これにネフローゼ症候群、ステロイド、糖尿病、高脂血症による過凝固状態により急性動脈血栓症が引き起こされ下肢の高度な虚血に進展したと推測された。

治療は一般に原疾患に対する治療に加え、細小動脈病変に対しては抗血小板薬、抗凝固薬による保存的治療が行われる⁴⁾。一般に膠原病に対する治療としてはステロイドが用いられるがステロイドによる動脈硬化の促進、過凝固状態もまた血栓症の誘因となり注意が必要である⁵⁾。一方大中動脈の病変に対しては保存的治療では不十分なことが多く血行再建を考慮する必要がある。しかしステロイドによる創傷治癒遅延、感染に対する懸念、グラフト長期開存性の問題、手術侵襲の原疾患に対する影響を考慮すると外科的治療は躊躇せざるを得ない。事実、症例1はdebridementの直後に下肢虚血が急速に悪化し、手術侵襲による原疾患の急性増悪が原因と考えられた。膠原病における血管病変に対し血行再建を施行した報告は少なく²⁾抗リン脂質抗体症候群による動脈血栓症に対し血行再建を行った報告は散見されるものの、いずれも早期に血栓症を合併しておりグラフト開存性は不良である⁶⁾⁷⁾。症例1は後脛骨動脈にバイパスを行うことも考慮したが上述の通り長期開存は期待できなかつたと考えられる。症例2は血管造影上は下腿以下には吻合可能な血管がなく、また病理所見上も膝窩動脈から足背動脈全長にわたって血栓が充満しており血行再建は不可能であったと考えられた。

以上のように血管炎にともなった虚血肢に対しては有効な治療法が確立されておらず、

若年でありながらリムサルベージの限界を感じる症例が存在し今後の問題点である。

【結論】血管炎にともない重症虚血肢へ至った2症例を経験した。このような症例に対する治療法は依然確立されておらずリムサルベージの限界を感じることも少なくなく今後の課題であると考えられた。

【参考文献】

1. 大城 孟. 膠原病. 図説 血管外科. 1992;192-207 .
2. 大島 哲, 佐藤 紀, 進藤俊哉 他. 膠原病に合併した下肢動脈閉塞症の4例. 厚生省特定疾患難治性血管炎調査研究班1991 年度報告書. 1991;112-117.
3. Love PE, Santoro SA. Antiphospholipid antibodies: Anticardiolipin and the lupus anticoagulant in systemic lupus erythematosus (SLE) and in non-SLE disorders. Prevalence and clinical significance. *Ann Intern Med.* 1990;112:682-698.
4. 橋本博史. 全身性エリテマトーデス. *日本臨床.* 1994;52:151-155.
5. 東條 毅, 秋谷久美子. 膠原病. *血栓と循環*1993;1:48-53.
6. Ahn SS, Kalunian K, Rosove M, et al. Postoperative thrombotic complications in patients with the lupus anticoagulant: Increased risk after vascular procedures. *J Vasc Surg.* 1988;7:749-756.
7. Shortell CK, Ouriel K, Green RM, et al. Vascular disease in the antiphospholipid syndrome : A comparison with the patient population with atherosclerosis. *J Vasc Surg.* 1992;15:158-166.

31. 自家腎移植と左総頸-鎖骨下動脈バイパスを行った 腎血管性高血圧を呈した高安動脈炎に伴う異型大動脈縮窄症の一例

国原 孝(北海道大学医学部附属病院循環器外科)
佐久間 まこと(北海道大学医学部附属病院循環器外科)
安田 慶秀(北海道大学医学部附属病院循環器外科)

【研究要旨】近年経験した腎血管性高血圧を伴う高安動脈炎による異型大動脈縮窄症に対する外科治療上の問題点ならびに治療成績について検討した。症例は56歳男性。20歳頃より高血圧を指摘され52歳時脳梗塞の既往あり。他院で偶然大動脈の狭窄を指摘され当科入院。入院時右上肢圧は210/82 mmHgと上昇し、左上肢圧166/86mmHgと左右差を認めた。血管造影上大動脈は横隔膜レベルと腎動脈分岐レベルで狭窄、左鎖骨下動脈は起始部で閉塞、右腎動脈は閉塞、左腎動脈は狭窄後拡張を呈した。レニン活性の上昇より腎血管性高血圧と考え右腎臓を右内腸骨動脈へ自家移植したが、血圧の低下とともに鎖骨下動脈盗血症候群を発症したため左総頸-鎖骨下動脈バイパスを施行した。病理学的には活動性炎症像はなかった。術後赤沈値が延長しステロイドの内服を開始した。術後レニン活性は低下、上肢圧は152/80mmHgで左右差は消失し、下肢圧も134mmHgあり臓器虚血もないため、現在外来にて経過観察中である。高安動脈炎による異型大動脈縮窄症の外科治療にあたっては、虚血に陥っている臓器の保護と、その再建優先順位、ならびに炎症の程度を見極めた手術時期の選定が重要である。

【研究目的】高安動脈炎の自然予後を規定する因子として、近年は心不全や大動脈瘤が重視されつつあるが、腎血管性高血圧(renovascular hypertension, 以下RVH)に伴う脳出血、脳血管障害も依然これらに次ぐ主要な死因のひとつとして挙げられている。しかしその病態は複雑で、他部位の動脈病変やそれに伴う臓器虚血を合併していることが少なくない。本疾患に対する過度の侵襲は炎症反応を惹起する可能性もあるため、虚血に陥っている臓器を的確に見極め、その治療優先順位を決定し、適切な治療計画をたてて最低限必要な外科的治療を施すことが本疾患に対する外科的治療成績の重要な鍵を握るものとおもわれる。今回、RVH、異型大動脈縮窄症、左鎖骨下動脈起始部の閉塞を合併した高安動脈炎に対する外科治療を経験したので、治療上の問題点ならびに治療成績について検討した。

【研究方法】症例は56歳男性。既往歴として20歳台より高血圧を指摘され、53歳時に左内包の脳梗塞を発症し、舌のもつれがある。97年8月左顔面の麻痺が出現し、左椎体骨真珠腫摘出術を受けたが、このときの血管造影時、胸・腹部大動脈、両腎動脈の狭窄を認め、腎血管性高血圧の疑いで98年2月当科入院した。家族歴に特記すべきことはない。入院時現症として右頸部、臍上部、右下腹部に血管雑音を聴取。右上肢圧は210/82mmHgと上昇し、左上肢圧166/86mmHgと左右差を認めた。下肢圧は139-149mmHgで足関節上腕血圧比は0.66-0.71であった。眼底所見は両側ともScheie H2S2の高血圧眼底であった。血液検査上炎症反応はWBC=7400/mm³、CRP<0.24mg/dl、赤沈値=8mm/1h、28mm/2hと軽度であった。腎機能はBUN=23mg/dl、Cr=1.4mg/dl、Ccr=48.7ml/min/m²と軽度低下していた。カプトリル負荷レノグラムではGFR=62.6ml/min(右22%、左78%)から45.5ml/min(右13%、左87%)と低下した。レニン



図1術前大動脈弓部の血管造影



図2 上) 術前腹部大動脈のCT
下) 術前腹部大動脈の血管造影

活性はカプトリル負荷で $1.09 \text{ ng/ml}\cdot\text{h}$ から $6.93 \text{ ng/ml}\cdot\text{h}$ と変化した。レニンサンプリングでは右腎静脈血中のレニン活性= $2.54 \text{ ng/ml}\cdot\text{h}$ 、左腎静脈血中のレニン活性= $1.98 \text{ ng/ml}\cdot\text{h}$ であった。心エコー上、大動脈弁閉鎖不全はなかったが、左室肥大が認められた。血管造影上、大動脈は横隔膜レベルと腎動脈分岐レベルで狭窄、左鎖骨下動脈は起始部で閉塞、右腎動脈は閉塞、左腎動脈は狭窄後拡張を呈していた(図1, 2下)。CT検査では大動脈の狭窄部位は全周性に石灰化した、いわゆる porcelain aortaであった(図2上)。レニン活性の上昇より腎血管性高血圧と考え3月25日右腎臓を右内腸骨動脈へ自家移植したが、血圧の低下とともに失神などの鎖骨下動脈盗血症候群を発症したため、6月5日鎖骨上アプローチにて6mm expanded polytetrafluoroethyleneグラフトを用いて左総頸-鎖骨下動脈バイパスを施行した(図3)。

【結果と考察】術後上肢圧は $152/80 \text{ mmHg}$ で左右差は消失し、下肢圧も 134 mmHg あり他の臓器虚血を生じることもなかった。失神などの鎖骨下動脈盗血症候群は以後消失した。摘出した右腎動脈の病理所見では活動性の炎症所見は認められなかった。WBC, CRPはすみやかに

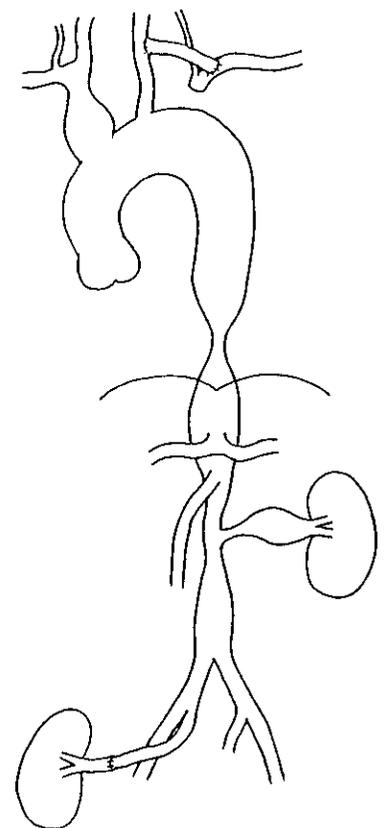


図3 手術シエーマ

正常化した。赤沈値が1h/2h=91/131mmまで延長したため、ステロイドとしてプレドニゾン(PSL)15mg/dより開始した。その後は順調に下降し退院時には9/26mmまで低下したため5mg/dまで減量した。術後の血管造影ではバイパスグラフトおよび移植腎は良好に造影された(図4)。術後のカプトリル負荷レノグラムではGFR=48.2ml/min(右31%、左69%)から39.6ml/min(右28%、左72%)へ変化した。レ



図4 左) 術後大動脈弓部の血管造影
右) 術後腹部大動脈の血管造影

ニンサンプリングでは有意な上昇はなかった。腎移植時の右腎の病理では硝子化糸球体は90%であったが、レノグラムでは術前後でtotal GFRは45→48ml/minと大差ないが分腎比が右13.4%→30.6%と上昇していた。その後の経過は順調であり、6月29日医へ転院し、PSLの減量予定とした。

1973年より1975年までに実施された高安動脈炎の第一回全国疫学調査によると、その死亡原因の第一位は心不全であり、脳血管障害がその次に位置していた。1991年度の小出の三回目の全国調査では、心不全に次いで大動脈瘤破裂が二位と増加してきているが、脳出血、脳血管障害は依然これらに次ぐ主要な死因のひとつに挙げられている¹⁾。その原因となる高血圧の発症機序のなかで、本疾患に特徴的なもののひとつとして腎血管性高血圧(renovascular hypertension, 以下RVH)が考えられるが、1991年度の調査では実に高安動脈炎患者の20.4%にRVHが認められた。従って本疾患の生命予後を向上させるには、弁不全や大動脈瘤に対する積極的な外科的治療は勿論、RVHに対する治療も軽視できない重要な役割を占めているものとおもわれる。しかし近年の手術手技の進歩などにより、本疾患に伴うRVHに対する外科的治療成績も向上しつつあるが、依然問題点も多い。すなわち炎症の再燃に起因する吻合部離開や仮性動脈瘤の発生の問題、降圧に伴う他の臓器の新たな虚血症状の発生の問題、長期的な治療計画を見据えた再建方法の選択の問題などである。従って本疾患に伴うRVHに対する外科的治療においては、炎症の程度を見極めた手術時期の選定、ステロイドによる周術期の炎症のコントロール、他臓器の新たな虚血症状に対する速やかな対処、計画的な再建範囲、再建術式の選定などが、その成績向上のためには肝要であるとおもわれる。

本症例では入院時の血液検査上活動性の炎症所見はなく、摘出した右腎動脈や右内腸骨動脈にも炎症所見は認められず、周術期炎症反応の管理は比較的容易であったが、術後の赤沈値延長に対し念のためステロイドとしてPSLを投与した。その後の経過は順調であったため早期の減量が可能であったが、ステロイドの創傷治癒遅延作用を鑑みると²⁾、その適応には慎重であるべきで、炎症反応をモニタリングしつつ必要最小限にとどめるべきであろう。

RVHに対する血行再建手術の降圧作用が、線維筋異形成より高安動脈炎のほうが不良であるといわれており³⁾、その理由として後者における大動脈病変の存在、およびこれに起因する側副血行路不全による腎の阻血性変化の増強、さらに両側性病変が多いことなど

が挙げられている⁴⁾。従って高安動脈炎によるRVHに対して内科的降圧療法を第一選択とすべきかどうか、いまだに意見の別れるところではある。しかし本症例のごとく両側性病変例や腎機能低下例では降圧に伴う腎機能の悪化を考慮すると、外科的治療を優先した方が得策と考えられる。腎動脈の血行再建法には内膜摘除術⁵⁾、大動脈腎動脈バイパス術⁶⁾、自家腎異所移植⁷⁾などの選択肢が考えられるが、本症例では右腎動脈は血管造影上 long segment に閉塞しており、内膜摘除術は困難と判断した。また、腎動脈周囲の大動脈は全周性に石灰化した、いわゆる porcelain aorta であり⁸⁾、バイパスグラフトの中枢側吻合部としては不相当と考えた。狭窄部の圧較差が比較的少ないこと、将来大動脈への手術が必要になった際の癒着や補助手段などの問題、さらにバイパス術よりも自家腎移植の方が成績が良いという報告があることなどより⁷⁾、今回は自家腎異所移植を選択した。異型大動脈縮窄症に関しては、腎以外の腹部臓器虚血症状がなく、足関節上腕血圧比が 0.66-0.71 あり間歇性跛行もないため、狭窄部分を迂回する大動脈間バイパス術などは侵襲も大きく⁹⁾、今回は施行しないこととした。近年ではステント留置術も好成績を挙げているが¹⁰⁾、本症例では右腎動脈は閉塞しており、不可能と判断した。

上肢の降圧に比較して下肢の降圧は軽度であったため、術後腹部臓器や下肢の虚血症状をあらたに惹起することはなかった。しかし左鎖骨下動脈起始部の閉塞を合併していたために、血圧の低下とともに失神などの鎖骨下動脈盗血症候群を発症し¹¹⁾、左総頸-鎖骨下動脈バイパスを要した。鎖骨上アプローチにより両動脈の露出は容易で視野も良く、患者への侵襲も小さく、満足すべき治療効果を得ることが可能であった。この領域でもステント留置術が積極的に施行されているが¹²⁾、本症例では左鎖骨下動脈が起始部から閉塞しており、不可能であった。

【結論】RVH、異型大動脈縮窄症、左鎖骨下動脈起始部の閉塞を合併した高安動脈炎の一治験例を報告した。本疾患の予後を規定する主要な因子のひとつである脳出血、脳血管障害を防止する目的で、自家腎異所移植によりRVHを治療し、降圧により生じた鎖骨下動脈盗血症候群に対しては左総頸-鎖骨下動脈バイパスにより対処した。腹部臓器や下肢の虚血症状はなかったため侵襲の大きい異型大動脈縮窄症に対する外科的治療は施行せずに済んだ。本疾患に対する過度の侵襲は炎症の再燃を惹起する可能性もあり、治療を要する虚血に陥っている臓器を的確に見極め、最低限必要な外科的治療を施すことにより大きな合併症も残さず良好な治療成績を収めることが可能であった。本症例では活動性炎症像はなく、周術期炎症反応の管理は短期間少量のステロイド投与により比較的容易であったが、遠隔期においては炎症の再燃による吻合部合併症や残存病変の進行の危険が常にあることを念頭に置き、術後長期にわたる慎重なフォローアップが必要であると考えられた。

【参考文献】

1. 小出桂三. 大動脈炎症候群の全国疫学調査結果. 厚生省特定疾患難治性血管炎調査研究班1991年度研究報告書. 1992; 17-20
2. 木村 昇、川副浩平、鬼頭浩之、他. Cell viabilityを有する凍結保存同種組織を用いた aortic root replacement. 日胸外会誌. 1993; 41: 1426-1430
3. 佐藤 紀、多田祐輔. 腎血管性高血圧症の手術と遠隔成績. 外科診療. 1990; 32(9): 1259-1266

4. Tada Y, Sato O, Ohshima A, et al. Surgical treatment of Takayasu arteritis. *Heart Vessels Suppl.* 1992; 7: 159-167
5. Hallett JW Jr, Textor SC, Kos PB, et al. Advanced renovascular hypertension and renal insufficiency: trends in medical comorbidity and surgical approach from 1970 to 1993. *J Vasc Surg* 1995, 21(5): 750-759
6. Oskin TC, Hansen KJ, Deitch JS, et al. Chronic renal artery occlusion: nephrectomy versus revascularization. *J Vasc Surg.* 1999; 29(1): 140-149
7. Dorros G, Jaff M, Mathiak L, et al. Four-year follow-up of Palmaz-Schatz stent revascularization as treatment for atherosclerotic renal artery stenosis. *Circulation.* 1998; 98(7):642-647
8. 坂口秀仁、北村惣一郎、河内寛治、他. Porcelain aortaを呈した大動脈炎症候群に対する大動脈弁置換と冠状動脈バイパス術の1治験例. *日胸外会誌.* 1993; 41: 1063-1068
9. Barber DA, Reeves-Viets JL, Fox A, et al. Anesthetic management of Takayasu's arteritis for extra-anatomic thoraco-abdominal aorto-aortic bypass: a case report. *AANA J.* 1998; 66(2): 187-191
10. Dorros G, Jaff M, Mathiak L, et al. Four-year follow-up of Palmaz-Schatz stent revascularization as treatment for atherosclerotic renal artery stenosis. *Circulation.* 1998; 98(7): 642-647
11. Moncada G, Kobayashi Y, Kaneko E, et al. Subclavian steal syndrome secondary to Takayasu arteritis. *Int J Cardiol.* 1998; 66 Suppl 1: S231-6
12. nKumar K, Dorros G, Bates MC, et al. Primary stent deployment in occlusive subclavian artery disease. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995; 34(4): 281-285

32. 血栓内膜摘除術が無効であった慢性肺動脈血栓塞栓症の検討

岡田 吉弘 (千葉大学医学部第一外科)

増田 政久 (千葉大学医学部第一外科)

中島 伸之 (千葉大学医学部第一外科)

【研究目的】過去3年間にわたり、慢性肺動脈血栓塞栓症の外科治療に関する考察を報告してきたが、定型的術式である肺動脈血栓内膜摘除を十分に行い得ず、術後に明らかなデータ上の改善を認められなかった症例に関して考察する。

【研究方法】対象症例は48歳、女性。主訴は労作時呼吸困難。病悩期間は7年。ワーファリン等の抗凝固療法を受けていた。術前血液ガス分析および肺血行動態データを表に示す(表1)(表2)。肺動脈圧33/12mmHg、肺血管抵抗252 $\text{dynes}\cdot\text{sec}\cdot\text{cm}^{-5}$ と、手術適応境界付近であったが、呼吸苦の自覚症状強く、手術治療を選択した。・手術前後での自覚症状の変化、血行動態データの推移、および術中採取した肺組織病理所見(ヘマトキシリン・エオジン染色、エラスチカ・ファンギーソン染色による)につき、手術不成功の原因とその病態につき検討した。

【結果と考察】われわれの施設での定型術式である超低体温間歇的循環停止法による両側肺動脈血栓内膜摘除術を試みた。血栓内膜組織は非常に脆弱であり、連続した組織のまま摘除する事は困難であった。右側でAsc.A2、A4および下葉枝の2本の分枝の血栓内膜を摘除したのみで、左側は不可能であった。術後、自覚症状のわずかな改善は認めしたが血行力学データ上は有意な改善を認めなかった(表3)。肺組織病理学的所見では肺泡レベルの末梢血管内に微小血栓の形成を認めた(図1)。原発性肺高血圧症に見られるplexiform lesionは認めなかった。

われわれはUCSD Medical Centerの手術適応りを基に画像所見を加味し、NYHA度以上、2) $m\text{-PAP} > 30 \text{ torr}$ 、3) $\text{PVR} > 300 \text{ dyne}\cdot\text{sec}\cdot\text{cm}^{-5}$ 、4) 肺動脈造影所見の4点を手術適応基準としてきたが²⁾、本症に対する血栓内膜摘除術の有効性の前提としては、手術操作の及ぶsubsegment arteryより末梢での血管の開存が必要となる。われわれの施設での剖検例からも、閉塞部より末梢の肺動

脈は径 2.5mm から 1.5mm の太さで開存していることが確認されている。

ここに述べた症例では、手術操作の及ぶよりさらに末梢での肺動脈血栓閉塞という病態であることが病理組織所見より判明し、手術不成功の理由もそこに起因するものと考えられる。このような症例はまれであるが、今回不成功という結果を予測して術前に手術適応の可否を判断する事が出来なかった。無駄な手術侵襲を回避し今後の手術成績を向上させるためには、このような症例に対して術前にその結果を予測した適応の基準の見直し、追加が必要である。その方法として現在考えられるのは肺組織生検による診断である。特に自覚症状と血行動態的な点から非典型例と思われる症例にして術前肺生検等を考慮していく必要があると思われた。

【結論】

慢性肺動脈血栓塞栓症に対する血栓内膜摘除術の不成功症例の検討により、手術操作の及ばない末梢血管での血栓形成という病態の存在が判明した。術前肺生検などを含め、手術適応の基準の見直しを今後さらに検討する必要がある。

【参考文献】

1. Jamieson SW. et.al. : Experience and results with 150 pulmonary thromboendarterectomy operations over a 29-month period. J Thorac Cardiovasc Surg 1993, 106: 116-127
2. Nobuyuki Nakajima et.al. : The Surgical Treatment for Chronic Pulmonary Thromboembolism – Our Experience and Current Review of the Literature Ann.Thorac.Cardiovasc.Surg. 1997, 3-1: 15-21

ph	7.442	
PaCO ₂	32.2	mmHg
PaO ₂	52.2	mmHg
BE	-0.8	mmol/L
SatO ₂	88.3	%

表 1. 術前動脈血液ガス分析 (room air)

RAP	0	mmHg
RVP	46/-3	mmHg
m-PAP	44/15(27)	mmHg
PVR	349.7	dynes·sec·cm-5
CI	3.21	L/min/m ²

表 2. 術前血行動態検査

PaO ₂	61	mmHg
PAP	-26	mmHg
PVR	490	dynes·sec·cm-5
CI	2.43	L/min/m ²

表 3. 術後 1 ヶ月血行動態検査

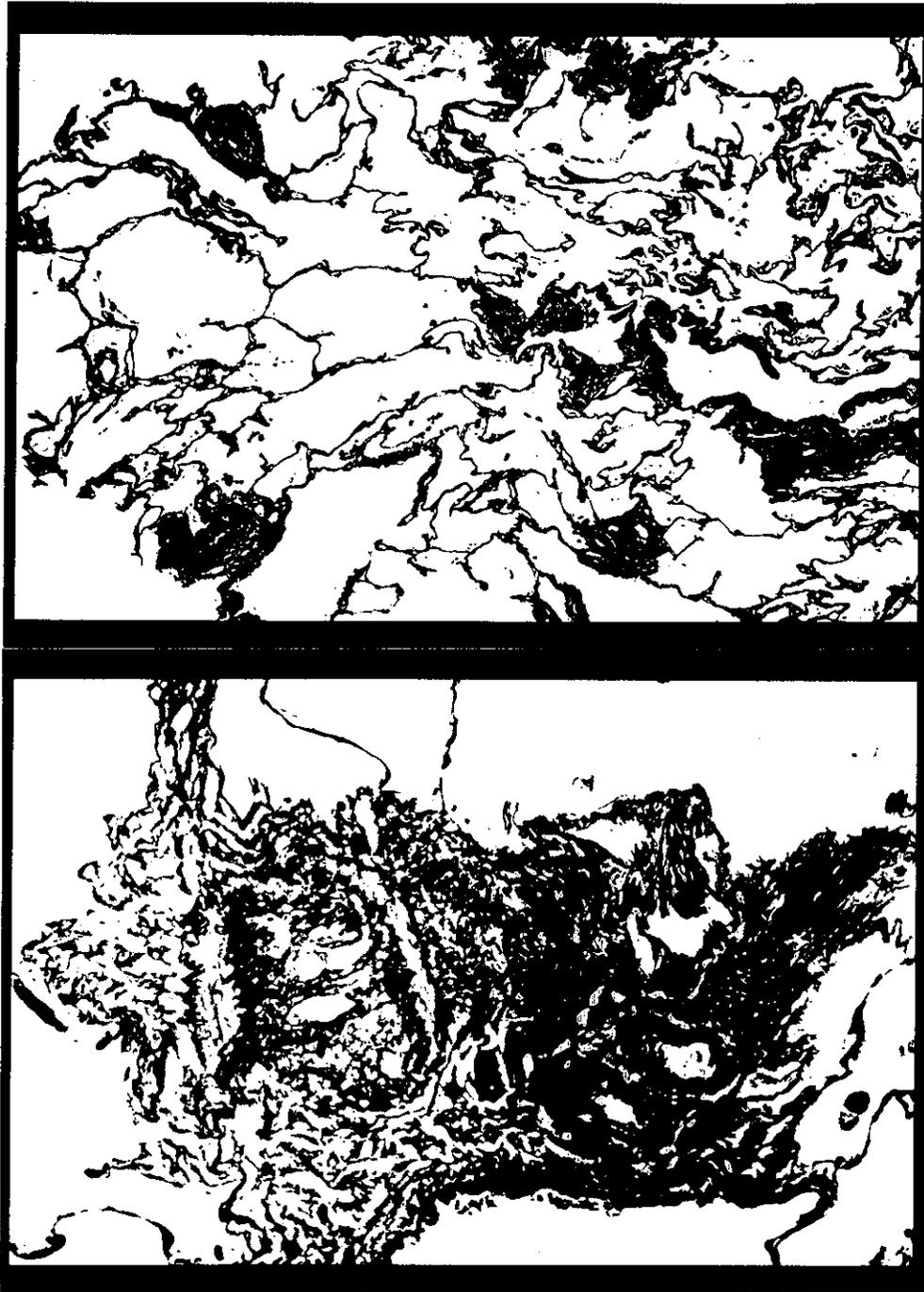


図 1. 肺組織顕微鏡像 (Elastica van Gieson)
5× (上)、20× (下)
肺胞レベルの細小血管内に血栓の形成を認める

【研究業績】

1. 増田政久：慢性肺動脈血栓塞栓症の外科治療の検討 脈管学 1998, 38(9): 659-662
2. 茂木健司：慢性肺動脈血栓塞栓症術後早期の肺動脈所見 Ther. Res. 1998, 19(5): 1454-1456
3. 茂木健司：肺塞栓症—診療の strategy、手術療法 Heart Veiw 1998, 2(10): 1128-1133
4. 増田政久：急性肺動脈塞栓症 救急医学 1998, 22: 1021-1026
5. Masahisa Masuda : Deep vein Thrombosis and Pulmonary Thromboembolism Asian Med.J. 1998, 41(11): 550-554

33. 全国疫学調査による抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 関連血管炎の臨床的検討

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)
吉田 雅治 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
小林 茂人 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
居石 克夫 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
津坂 憲政 (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)
尾崎 承一 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
松岡 康夫 (厚生省特定疾患難治性血管炎分科会)
鈴木 登 (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=抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 関連血管炎症候群, 結節性動脈周囲炎, 顕微鏡的多発動脈炎, ウェゲナー肉芽腫症, アレルギー性肉芽腫性血管炎/Churg-Strauss 症候群, 膠原病, 全国疫学調査

[研究要旨] 1998年にかけて, 当分科会と特定疾患に関する疫学調査研究班との共同で, 抗好中球細胞質抗体関連血管炎について全国疫学調査を実施した。一次調査による基本的疫学像は疫学調査研究班より報告されるので, ここでは二次調査により集積された 266 症例の臨床的解析結果について報告する。集積された症例は結節性動脈周囲炎症例 18 例, 顕微鏡的多発動脈炎症例 63 例, ウェゲナー肉芽腫症症例 28 例, アレルギー性肉芽腫性血管炎/Churg-Strauss 症候群症例 12 例, その他の膠原病 33 症例, 既知の診断名とならない症例 (上記疾患の診断に当てはまらない, 診断時に ANCA 関連血管炎とされた症例, UA synd) は, 104 例であった。男女比は 1:1.71 で, 推定発症年齢は平均 57.4 才, 発症より診断までの期間は平均 9.3 カ月。C-ANCA 陽性は 26%, P-ANCA 陽性は 81% の症例に認められた。臨床症状, 検査所見は, 従来報告とほぼ同様であった。UA synd 症例は, 腎症の早期出現率が高く, また他の疾患と比べ, 死亡者の比率が高かった。肺感染

症を死因とする症例を多く認めた。従来の報告と比較すると、臨床症状、検査所見は従来とほぼ同様であった。治療法は免疫抑制剤の使用が漸増し、ウェゲナー肉芽腫症など予後の改善している疾患がみられた。UA synd の約 30%が死亡し、腎症状を早期に出現することが予後の悪さと関連している可能性が考えられた。死因で感染症が増加し、これは免疫抑制剤などの治療例が増えていること、多剤耐性菌の出現頻度の上昇などが原因と考えられた。

[研究目的] 1998 年にかけて、当分科会と特定疾患に関する疫学調査研究班との共同で、抗好中球細胞質抗体関連血管炎 (以下 ANCA 関連血管炎) について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)臨床的特性の実態把握である (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 (ANCA 関連血管炎、側頭動脈炎、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を示す。一次調査の 3 疾患の返送率は 63.8% であり、ANCA 関連血管炎の確実例 954 症例、疑い例 228 症例が集積された。これより求められる受療推計患者数は、確実例で 2260 人 (95%信頼区間 1900 から 2600 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。

二次調査により集積された 429 症例は、確実例 313 症例、疑い例 86 症例、確実・疑いが記載されていないもの 30 症例であった。確実例の中にも、ANCA 陰性が 27 症例、不明や記載されていないもの 20 症例があり、今回の検討は、これらを除外し、ANCA 陽性が記載されている確実例 266 症例を用いて行った (表 3)。また、MPO-ANCA 陽性は P-ANCA 陽性、PR-3 ANCA 陽性を C-ANCA 陽性として解析した。治療の効果は、基準を提示せず、主治医の判断としている。併用薬剤は考慮していない。2 群間の有意差検定は、Mann-Whitney Test を用い、多疾患群間における陽性率の有意差検定には、Kruskal-Wallis test, chi-square test を用いた。診断名不明の症例は、除外して検討した。

[結果と考察]

結果

1) 性・年齢

今回対象とした 266 症例は、男性 98 症例、女性 167 症例で、男女比は 1: 1.71 と