活保護を受けるに至ったバージャー病患者の臨床個人調査票からの脱落など、本疾患患者の動向を把握した上で疫学的·臨床的研究を進めてゆくには極めて厳しい状況にあると思われる。本疾患における塩野谷恵彦博士の臨床診断基準[1]は明解で実用的である。

1)50歳未満の若年発症

2)喫煙者

3)下腿動脈閉塞がある

4)上肢動脈閉塞の存在、または遊走性静脈炎の存在または既往がある

5) 喫煙以外の閉塞性動脈硬化症危険因子がない

この5項目はいずれも‘and’が条件であり‘or’でないことに注意すべきである。この5項目を満たし、さらに鑑別すべき疾患が否定された時にはじめて本疾患の診断が確定する。臨床診断基準に照らし合わせてみると、新規登録患者239人のうちバージャー病と診断できる患者は129人（54.0%）、更新登録患者6099人のうちバージャー病と診断できる患者は3639人（59.7%）となったが、バージャー病の厳密な臨床診断基準に基づいた特定疾患の再認定のための医師への教育、地方自治体自身における医師の下した診断に対するチェックシステムの確立と毎年の厚生労働省へのオンライン登録が望まれる。

終わりに

平成13年度から医療受給者の臨床調査個人票が都道府県から厚生労働省にオンラインで届くシステムが開始され、平成16年から「特定疾患治療研究事業における臨床個人調査票の研究目的の利用」が可能となったが、各都道府県の厚生労働省へのオンライン業務がしっかり機能していないことが明らかになった。 2009年の臨床データ入力にあたり、各都道府県への対応のみならず様々なご相談に対し常に親切で丁寧なご指導、ご協力をいただいた厚生労働省健康局対策課各位に対し厚く感謝します。

E．健康危険情報

なし

F．研究発表

文献

1) Shionoya S: Buerger's disease: diagnosis and management. Cardiovasc Surg 1993; 1:207-14.

G．知的所有権の出現登録状況

表1. 各年度都道県別の特定疾患医療受給者に対する臨床調査個人票データ入力率(2004〜2008年度)

		2004年	2005年	2006年	2007年	2008年
全 国		65.5%	70.3%	55.5%	39.7%	54.2%
北海道	1	0.0%	89.5%	0.0%	0.2%	95.6%
青 森	2	100.5%	100.6%	103.5%	46.5%	92.7%
岩 手	3	97.1%	102.0%	100.0%	2.1%	100.0%
宮 城	4	90.0%	57.8%	101.5%	101.6%	99.2%
秋 田	5	93.8%	81.0%	98.7%	91.2%	100.7%
山 形	6	98.5%	100.8%	101.6%	104.1%	100.0%
福 島	7	94.6%	100.0%	5.3%	4.5%	3.1%
茨 城	8	97.5%	108.5%	0.0%	0.0%	97.4%
栃 木	9	100.0%	97.7%	100.0%	102.2%	104.7%
群 馬	10	93.5%	92.2%	92.8%	97.9%	102.1%
埼 玉	11	84.3%	14.2%	16.1%	3.6%	8.1%
千 葉	12	69.3%	74.3%	44.5%	88.2%	100.0%
東 京	13	87.3%	2.6%	4.4%	2.4%	0.0%
神奈川	14	77.5%	71.9%	71.6%	84.6%	86.6%
新 潟	15	91.4%	66.3%	82.8%	94.8%	0.0%
富 山	16	100.0%	101.2%	103.5%	101.2%	102.4%
石 川	17	87.5%	88.4%	92.2%	98.9%	93.4%
福 井	18	104.3%	102.1%	100.0%	102.4%	100.0%
山 梨	19	92.1%	102.6%	102.9%	102.9%	0.0%
長 野	20	6.0%	7.9%	5.1%	0.0%	3.2%
岐 阜	21	85.4%	100.0%	96.2%	100.0%	3.8%
静 岡	22	81.7%	87.1%	0.0%	97.2%	0.0%
愛 知	23	90.7%	81.5%	0.0%	1.0%	0.0%
三 重	24	20.5%	0.0%	81.9%	42.5%	33.7%
滋 賀	25	0.0%	0.0%	93.2%	96.0%	94.4%
京 都	26	100.0%	103.3%	100.6%	0.0%	0.6%
大 阪	27	98.0%	98.6%	96.2%	1.8%	5.9%
兵 庫	28	93.7%	104.7%	102.3%	1.0%	102.8%
奈 良	29	96.8%	1.1%	0.0%	1.1%	0.0%
和歌山	30	17.8%	100.0%	101.2%	79.3%	0.0%
鳥 取	31	90.2%	100.0%	97.3%	91.7%	32.4%
島 根	32	0.0%	120.4%	0.0%	2.3%	0.0%
岡 山	33	3.7%	87.1%	91.3%	98.8%	92.1%
広 島	34	76.8%	6.0%	88.0%	85.1%	102.6%
山 口	35	50.4%	99.3%	103.0%	101.5%	101.7%
徳 島	36	103.0%	95.2%	98.3%	0.0%	2.0%
香 川	37	89.4%	89.7%	96.2%	92.9%	100.0%
愛 媛	38	93.7%	108.2%	101.4%	100.7%	101.5%
高 知	39	100.0%	100.0%	102.1%	0.0%	88.9%
福 岡	40	0.0%	0.3%	2.1%	1.8%	2.5%
佐 賀	41	105.7%	0.0%	93.5%	3.2%	0.0%
長 崎	42	101.3%	102.7%	104.8%	0.7%	100.0%
熊 本	43	96.7%	87.2%	83.3%	0.0%	95.7%
大 分	44	0.0%	0.0%	0.0%	22.9%	101.3%
宮 崎	45	93.6%	91.3%	0.0%	81.3%	0.0%
鹿児島	46	0.0%	0.0%	98.9%	93.1%	0.0%
沖 縄	47	0.0%	0.0%	3.3%	85.3%	103.0%

表2. 2009年度都道府県別臨床調査個人票登録患者数と受給者に対する割合

	都道府県名	都道府県別入力者数(更新患	都道府県別入力者数(新規患	総数	受給者数	登録患者数/受給者数(%)
	全国	6099	239	6338	7591	83.5%
1	北海道	608	0	608	884	68.8%
2	青 森	150	6	156	159	98.1%
3	岩 手	95	5	100	96	104.2%
4	宮 城	121	4	125	131	95.4%
5	秋 田	145	10	155	153	101.3%
6	山 形	106	2	108	108	100.0%
7	福 島	181	4	185	185	100.0%
8	茨 城	109	6	115	114	100.9%
9	栃 木	0	0	0	83	0.0%
10	群 馬	132	4	136	131	103.8%
11	埼 玉	198	13	211	204	103.4%
12	千 葉	253	14	267	261	102.3%
13	東 京	462	21	483	475	101.7%
14	神奈川	42	18	60	371	16.2%
15	新 潟	175	11	186	186	100.0%
16	富 山	72	1	73	74	98.6%
17	石 川	83	5	88	89	98.9%
18	福 井	39	1	40	39	102.6%
19	山 梨	38	2	40	39	102.6%
20	長 野	9	3	12	94	12.8%
21	岐 阜	74	2	76	77	98.7%
22	静 岡	131	6	137	133	103.0%
23	愛 知	267	13	280	271	103.3%
24	三 重	1	0	1	81	1.2%
25	滋 賀	67	1	68	70	97.1%
26	京 都	151	5	156	165	94.5%
27	大 阪	572	21	593	583	101.7%
28	兵 庫	275	9	284	281	101.1%
29	奈 良	0	0	0	97	0.0%
30	和歌山	46	1	47	75	62.7%
31	鳥 取	34	0	34	33	103.0%
32	島 根	85	2	87	87	100.0%
33	岡 山	150	0	150	160	93.8%
34	広 島	0	1	1	149	0.7%
35	山 口	112	7	119	113	105.3%
36	徳 島	50	2	52	50	104.0%
37	香 川	64	3	67	67	100.0%
38	愛 媛	125	9	134	133	100.8%
39	高 知	49	0	49	50	98.0%
40	福 岡	282	8	290	307	94.5%
41	佐 賀	0	0	0	63	0.0%
42	長 崎	140	7	147	140	105.0%
43	熊 本	107	0	107	114	93.9%
44	大 分	73	4	77	84	91.7%
45	宮 崎	12	3	15	88	17.0%
46	鹿児島	179	0	179	180	99.4%
47	沖 縄	35	5	40	64	62.5%
	全国	6099	239	6338	7591	83.5%

表3. バージャー病臨床調査個人個人票の記載項目(新規)

1. 氏名	
2. 性別	1.男　2.女
3. 生年月日、満年齢	
4. 住所. 電話	
5. 出生地道府県	
6.発病時都道府県	
7.発病年月日、満年齢	
8.初診年月日	
9. 保険種別	1.政　2.組　3.船　4.共　5.国　6.老
10. 身体障害者手帳	1.あり(等級　　級)　2.なし
11. 介護認定	1.要介護(要介護度　　)　2..要支援　3.なし
12. 生活状況	社会活動(1.就労　2.就学　3.家事労働　4.在宅療養　5.入院　6.入所　7.その他(　) 日常生活(1.正常　2.やや不自由であるが独力で可能　3.制限があり部分介護　4.全面介護
13.家族歴	1.あり　2.なし　3.不明　ありの場合(続柄　　)
14.受診状況	1.主に入院　2.入院と通院半々　3.種に通院(　)　4.往診あり　5.入通院なし　6.その他(　　)
15. 診断	1. 確実　2.疑い　3.(診断根拠:　　)　(平成　年　月　日)
16. 喫煙歴	1.あり(　)本/日/(　)年　(1.20本/日以下　2.20本/日以上　3.やめた)　2.なし
17. 重症度	1:1度　2:2度　3:3度　4:4度　5:5度(注参照) (注) 1度:患肢皮膚温の低下、しびれ、冷感、皮膚色調変化(蒼白、虚血性紅潮)などを呈する患者であるが、禁煙も含む日常のケア、または薬物療法等で社会生活・日常生活に支障のないもの。 2度:上記の症状と同時に間歇性跛行(主として足底筋群、足部、下腿筋)を有する患者で薬物療法などで社会生活・日常生活上の障害が許容範囲内に。あるもの。 3度:指趾の色調の変化(蒼白、チアノーゼ)と限局性の小潰瘍や壊死又は3度以上の間歇性跛行を伴う患者。通常の保存療法のみでは、社会生活に 許容範囲を超える支障があり、外科療法の相対的適応となる。 4度:指趾の潰瘍形成により疼痛(安静時疼痛)が強く、社会生活・日常生活に著しく支障を来す。薬物療法は相対的適応となる。したがって入院加療を要することもある。 5度:激しい安静時疼痛とともに、壊死・潰瘍が増悪し、入院か両にて強力な内科的、外科的治療を必要とするもの。 (入院加療:点滴、鎮痛、包帯交換、外科的処置など)
18. 発症時の症状	
19. 罹患部位	1.上肢(1.右　2.左　3.両側)　2.下肢(1.右　2.左　3.両側)

20. 臨床症状	初診時	現在
四肢の冷感、しびれ感、レイノー症状	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
間歇性跛行	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
指趾の安静時疼痛	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
指趾の潰瘍	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
壊死	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
遊走性静脈炎(皮下静脈の発赤、硬結、疼痛など)	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
皮膚の潰瘍	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
その他　(　　)	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明

21. 合併症	1.あり　(1.動脈硬化　2.糖尿病　3.心疾患　4.腎疾患　5.脳血管障害　6.肝疾患 7.内臓動脈閉塞　8.その他　(　　) 2.なし
22. 検査所見	下肢ABI(ankle/brachial pressure index) (検査日　平成　年　月)　左(　　)　右(　　) 四肢、指趾の皮膚温低下(サーモグラフィ-による皮膚温測定、近赤外線分光法による皮膚・組織酸素代謝測定) 1.あり　(検査日　平成　年　月)　部位(　　)　2.なし 末梢動脈拍動減弱、消失 1.あり　(検査日　平成　年　月)　部位(　　)　2.なし 動脈造影所見 (検査日　平成　年　月) 閉塞　1.あり　2.なし　3.不明 四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞が認められる　1.はい　2.いいえ　3.不明 二次血栓の延長により慢性閉塞の像を示す　1.はい　2.いいえ　3.不明 虫喰い像、石灰沈着などの動脈硬化性変化が認められない　1.はい　2.いいえ　3.不明 閉塞は途絶状、先細り状閉塞となる　1.はい　2.いいえ　3.不明 側副血行路とし、ブリッジ状あるいはコイル状側副血行路がみられる　1.はい　2.いいえ　3.不明 閉塞部位　上肢　鎖骨下動脈(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 腋窩動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 上腕動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 前腕動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 下肢　大動脈(1.あ　2.なし) 腸骨動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 膝窩動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし) 下腿動脈　(1.右　2.左　3.両側　4.なし)
23. 鑑別診断	1.閉塞性動脈硬化症　1.鑑別できる　2.鑑別できない 2.外傷性動脈血栓症　1.鑑別できる　2.鑑別できない 3.膝窩動脈補足症候群　1.鑑別できる　2.鑑別できない 4.膝窩動脈外膜嚢腫　1.鑑別できる　2.鑑別できない 5.SLEの閉塞性血管炎　1.鑑別できる　2.鑑別できない 6.強皮症の閉塞性血管炎　1.鑑別できる　2.鑑別できない 7.血管ベーチェット　1.鑑別できる　2.鑑別できない
24. 治療 (最近6ヶ月以内の予定を含む)	薬物治療 抗血小板薬　1.あり (　用量/日)　2.なし 抗凝固薬　1.あり (　用量/日)　2.なし 血管拡張剤　1.あり (　用量/日)　2.なし その他　1.あり (　用量/日)　2.なし 1.あり (　用量/日)　2.なし 手術歴　1.あり　2.なし 血行再建術　1.あり (術式名:　　) (平成　年　月　日)　2.なし 肢(指趾切断術)　1.あり (1.major 2.minor　) (平成　年　月　日)　2.なし 交感神経切除/ブロッ　1.あり (平成　年　月　日)　2.なし

表4. 新規患者の性•年齢分布

	男	女	計	%
0-19歳	2	0	2	1.6%
20-29歳	14	2	16	12.4%
30-39歳	37	7	44	34.1%
40-49歳	31	10	41	31.8%
50-59歳	15	0	15	11.6%
60-69歳	8	0	8	6.2%
70-79歳	2	0	2	1.6%
80- 歳	1	0	1	0.8%
合計(人)	110	19	129	86.0%
平均年齢(歳)	42.0	40.0	41.7	

表5. 新規患者発病年齢分布

	男(110人)		女(19人)		合計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
0-19歳	6	5.5%	0	0.0%	6	4.7%
20-29歳	22	20.0%	4	21.1%	26	20.2%
30-39歳	50	45.5%	8	42.1%	58	45.0%
40-49歳	32	29.1%	7	36.8%	39	30.2%
合計(人)	110	100.0%	19	100.0%	129	100.0%
平均年齢(歳)	34.4		37.8		34.8	

表6a. 住所都道府県

1	北海道	0
2	青　森	2
3	岩　手	2
4	宮　城	2
5	秋　田	3
6	山　形	1
7	福　島	2
8	茨　城	2
9	栃　木	-
10	群　馬	2
11	埼　玉	4
12	千　葉	7
13	東　京	14
14	神奈川	10
15	新　潟	6
16	富　山	-
17	石　川	1
18	福　井	1
19	山　梨	1
20	長　野	2
21	岐　阜	1
22	静　岡	4
23	愛　知	9
24	三　重	-
25	滋　賀	-
26	京　都	4
27	大　阪	10
28	兵　庫	5
29	奈　良	-
30	和歌山	1
31	鳥　取	-
32	島　根	2
33	岡　山	-
34	広　島	1
35	山　口	6
36	徳　島	2
37	香　川	2
38	愛　媛	3
39	高　知	-
40	福　岡	5
41	佐　賀	-
42	長　崎	3
43	熊　本	-
44	大　分	2
45	宮　崎	1
46	鹿児島	-
47	沖　縄	6
合計		129

表6b. 出生都道府県

1	北海道	2
2	青　森	2
3	岩　手	3
4	宮　城	1
5	秋　田	4
6	山　形	1
7	福　島	-
8	茨　城	1
9	栃　木	-
10	群　馬	2
11	埼　玉	2
12	千　葉	3
13	東　京	9
14	神奈川	5
15	新　潟	6
16	富　山	1
17	石　川	2
18	福　井	1
19	山　梨	-
20	長　野	1
21	岐　阜	1
22	静　岡	2
23	愛　知	8
24	三　重	-
25	滋　賀	-
26	京　都	2
27	大　阪	5
28	兵　庫	2
29	奈　良	-
30	和歌山	1
31	鳥　取	1
32	島　根	2
33	岡　山	-
34	広　島	-
35	山　口	8
36	徳　島	1
37	香　川	2
38	愛　媛	3
39	高　知	-
40	福　岡	6
41	佐　賀	-
42	長　崎	2
43	熊　本	-
44	大　分	2
45	宮　崎	1
46	鹿児島	6
47	沖　縄	-
記載なし		28
合計		129

表7. 新規患者の診断

	男(110人)		女(19人)		合計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
確実	101	91.8%	11	57.9%	112	86.8%
疑い	6	5.5%	4	21.1%	10	7.8%
記載なし	3	2.70%	4	21.1%	7	5.4%
合計	110	100%	19	100%	129	100.0%

表8. 新規患者の喫煙歴

	男(110人)		女(19人)		合計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
あり	97	88.2%	13	68.4%	110	85.3%
なし	5	4.5%	4	21.1%	9	7.0%
記載なし	8	7.3%	2	10.5%	10	7.8%
合計	110	100.0%	19	100.0%	129	100.0%

表9. 新規患者の重症度

	男(110人)		女(19人)		合計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
1	15	13.6%	3	15.8%	18	14.0%
2	41	37.3%	6	31.6%	47	36.4%
3	20	18.2%	2	10.5%	22	17.1%
4	16	14.5%	6	31.6%	22	17.1%
5	18	16.4%	2	10.5%	20	15.5%
合計	110	100.0%	19	100.0%	129	100.0%

表10. 新規患者の罹患部位

	男(110人)		女(19人)		計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
上肢	30	27.3%	3	15.8%	33	25.6%
下肢	87	79.1%	16	84.2%	103	79.8%
記載なし	10	9.1%	2	10.5%	12	9.3%

表11. 新規患者の臨床症状

	男(110人)				女(19人)				計(129人)			
	初診時		現在		初診時		現在		初診時		現在	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
四肢の冷感、しびれ感、レイノー現象	104	94.5%	83	75.5%	16	84.2%	13	68.4%	120	93.0%	96	74.4%
間歇性跛行	71	73.6%	61	55.5%	9	47.4%	8	42.1%	80	62.0%	69	53.5%
指趾の安静時疼痛	77	64.5%	44	40.0%	11	57.9%	10	52.6%	88	68.2%	54	41.3%
指趾の潰瘍	47	42.7%	33	30.0%	8	42.0%	6	31.6%	55	42.6%	39	23.3%
壊死	26	23.6%	18	16.4%	3	15.8%	2	10.5%	29	26.3%	20	15.5%
遊走性静脈炎(皮下静脈の発赤，硬結，疼痛	14	12.7%	3	2.7%	0	0.0%	1	5.3%	14	10.9%	4	3.1%
皮膚の潰瘍	20	18.2%	18	16.4%	3	15.8%	3	15.8%	23	17.8%	21	16.3%

表12. 動脈造影

	男(110人)		女(19人)		合計(129人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
あり	93	84.5%	14	73.4%	107	82.9%
なし	17	15.5%	5	26.3%	22	17.1%
合計	110	100.0%	19	100.0%	129	100.0%

表13. 動脈造影所見

	男(104人)		女(14人)		計(118人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
閉塞	91	87.5%	13	92.9%	104	88.1%
四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞	65	62.5%	8	57.1%	73	61.9%
二次血栓の延長による慢性閉塞像	48	46.2%	7	50.0%	55	46.6%
虫喰い像、石灰化沈着など動脈硬化性変化がない	86	82.7%	14	100.0%	100	84.7%
閉塞は途絶状、先細り状	92	88.5%	13	92.9%	105	89.0%
ブリッジ状、コイル状側副血行路	74	71.2%	11	78.6%	85	72.0%

表14. 鑑別診断

	鑑別できる		鑑別できない		記載なし	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
①閉塞性動脈硬化症	114	88.4%	2	1.6%	13	10.1%
②外傷性動脈血栓症	115	89.1%	1	0.8%	13	10.1%
③膝窩動脈補捉症候群	116	89.9%	0	0.0%	13	10.1%
④膝窩動脈外膜嚢腫	116	89.9%	0	0.0%	13	10.1%
⑤SLEの閉塞性血管病変	109	84.5%	7	5.4%	13	10.1%
⑥強皮症の閉塞性血管病変	109	84.5%	7	5.4%	13	10.1%
⑦血管ベーチェット	108	83.7%	6	4.7%	15	11.6%

表15.新規患者の内服薬

	男(110名)		女(19名)		計(129名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
抗血小板剤	93	84.5%	17	43.6%	110	85.3%
抗凝固剤	21	19.1%	2	5.1%	23	17.8%
血管拡張剤	66	60.0%	8	20.5%	74	57.4%

表16. 新規患者の手術歴

	男(110名)		女(19名)		計(129名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
あり	35	31.8%	6	31.6%	41	31.8%
なし	69	62.7%	12	63.2%	81	62.8%
不明	6	5.5%	1	5.3%	7	5.4%
合計	110	100.0%	19	100.0%	12.9	100.0%

表17. 新規患者の手術歴の内訳

	男(110名)		女(19名)		計(129名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
血行再建術	17	15.5%	1	5.3%	18	14.0%
肢(指趾)切断術	15	13.6%	3	15.8%	18	14.0%
交感神経節切除	18	16.4%	1	5.3%	19	14.7%

表18. バージャー病臨床調査個人個人票の記載項目(更新)

1. 氏名	
2. 性別	1.男　2.女
3. 生年月日、満年齢	
4. 住所. 電話	
5. 出生地道府県	
6. 保険種別	1.政　2.組　3.船　4.共　5.国　6.老
7. 身体障害者手帳	1.あり(等級　　級)　2.なし
8.介護認定	1.要介護(要介護度　　)　2..要支援　3.なし
9. 生活状況	社会活動(1.就労　2.就学　3.家事労働　4.在宅療養　5.入院　6.入所　7.その他(　) 日常生活(1.正常　2.やや不自由であるが独力で可能　3.制限があり部分介護　4.全面介護
10.家族歴	1.あり　2.なし　3.不明　ありの場合(続柄　　)
11.受診状況	1.主に入院　2.入院と通院半々　3.種に通院(　)　4.往診あり　5.入通院なし　6.その他(　　)
12, 診断	1. 確実　2.疑い　3.(診断根拠:　　)　(平成　年　月　日)
13. 喫煙歴	1.あり(　)本/日/(　)年　(1.20本/日以下　2.20本/日以上　3.やめた)　2.なし
14. 重症度	1:1度　2:2度　3:3度　4:4度　5:5度(注参照) (注) 1度:患肢皮膚温の低下、しびれ、冷感、皮膚色調変化(蒼白、虚血性紅潮)などを呈する患者であるが、禁煙も含む日常のケア、または薬物療法等で社会生活・日常生活に支障のないもの。 2度:上記の症状と同時に間歇性跛行(主として足底筋群、足部、下腿筋)を有する患者で薬物療法などで社会生活・日常生活上の障害が許容範囲内に。あるもの。 3度:指趾の色調の変化(蒼白、チアノーゼ)と限局性の小潰瘍や壊死又は3度以上の間歇性跛行を伴う患者。通常の保存療法のみでは、社会生活に 許容範囲を超える支障があり、外科療法の相対的適応となる。 4度:指趾の潰瘍形成により疼痛(安静時疼痛)が強く、社会生活・日常生活に著しく支障を来す。薬物療法は相対的適応となる。したがって入院加療を要することもある。 5度:激しい安静時疼痛とともに、壊死・潰瘍が増悪し、入院か両にて強力な内科的、外科的治療を必要とするもの。 (入院加療:点滴、鎮痛、包帯交換、外科的処置など)
15. 発症時の症状	
16. 罹患部位	1.上肢(1.右　2.左　3.両側)　2.下肢(1.右　2.左　3.両側)

17. 臨床症状	初診時 (昭和・平成　年	現在 (平成　年　月)
四肢の冷感、しびれ感、レイノー症状	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
間歇性跛行	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
指趾の安静時疼痛	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
指趾の潰瘍	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
壊死	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
遊走性静脈炎(皮下静脈の発赤、硬結、疼痛など)	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
皮膚の潰瘍	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明
その他　(　　)	1.あり　2.なし　3.不明	1.あり　2.なし　3.不明

18. 合併症	1.あり　(1.動脈硬化　2.糖尿病　3.心疾患　4.腎疾患　5.脳血管障害　6.肝疾患 7.内臓動脈閉塞　8.その他(　　) 2.なし
19. 治療 (最近1年以内)	薬物治療 抗血小板薬　1.あり(　用量/日)　2.なし 抗凝固薬　1.あり(　用量/日)　2.なし 血管拡張剤　1.あり(　用量/日)　2.なし その他　1.あり(　用量/日)　2.なし 1.あり(　用量/日)　2.なし 手術歴　1.あり　2.なし 血行再建術　1.あり(術式名:　　)(平成　年　月　日)　2.なし 肢(指趾切断術)　1.あり(1.major 2.minor　)(平成　年　月　日)　2.なし 交感神経切除/ブロッ　1.あり(平成　年　月　日)　2.なし
20.最近1年間の経過	1.軽快　2.不変　3.徐々に悪化　4.急速に悪化　5.不明　6.その他(　　)

表19. 更新患者の性•年齢分布

	男(3194人)		女(445人)		合計(3639人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
0-19歳	4	0.1%	0	0.0%	4	0.1%
20-29歳	42	1.3%	2	0.4%	44	1.2%
30-39歳	212	6.6%	31	7.0%	243	6.7%
40-49歳	474	14.8%	65	14.6%	539	14.8%
50-59歳	826	25.9%	113	25.4%	939	25.8%
60-69歳	1039	32.5%	162	36.4%	1201	33.0%
70-79歳	512	16.0%	65	14.6%	577	15.9%
80- 歳	85	2.7%	7	1.6%	92	2.5%
合計(人)	3194	100%	445	100%	3639	100.0%
平均年齢(歳)	58.5		58.3		58.5	

表20. 更新患者発病年齢分布

	男(3194人)		女(445人)		合計(3639人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
0-19歳	58	1.8%	8	1.8%	66	1.8%
20-29歳	480	15.0%	39	8.8%	519	14.3%
30-39歳	1177	36.9%	135	30.3%	1312	36.1%
40-49歳	1479	46.3%	263	59.1%	1742	47.9%
合計(人)	3194	100.0%	445	100.0%	3639	100.0%
平均年齢(歳)	37.5		39.7		37.8	

表21a.更新患者居住都道府県

1	北海道	410
2	青　森	109
3	岩　手	61
4	宮　城	—
5	秋　田	73
6	山　形	—
7	福　島	110
8	茨　城	79
9	栃　木	—
10	群　馬	75
11	埼　玉	—
12	千　葉	157
13	東　京	294
14	神奈川	20
15	新　潟	106
16	富　山	55
17	石　川	57
18	福　井	26
19	山　梨	29
20	長　野	2
21	岐　阜	51
22	静　岡	80
23	愛　知	194
24	三　重	1
25	滋　賀	15
26	京　都	88
27	大　阪	371
28	兵　庫	187
29	奈　良	—
30	和歌山	27
31	鳥　取	19
32	島　根	48
33	岡　山	67
34	広　島	—
35	山　口	82
36	徳　島	30
37	香　川	36
38	愛　媛	87
39	高　知	28
40	福　岡	191
41	佐　賀	—
42	長　崎	100
43	熊　本	71
44	大　分	47
45	宮　崎	10
46	鹿児島	117
47	沖　縄	29
合計		3639

表21b. 出生都道府県

1	北海道	390
2	青　森	110
3	岩　手	68
4	宮　城	14
5	秋　田	78
6	山　形	12
7	福　島	111
8	茨　城	71
9	栃　木	11
10	群　馬	74
11	埼　玉	12
12	千　葉	78
13	東　京	187
14	神奈川	22
15	新　潟	92
16	富　山	43
17	石　川	51
18	福　井	20
19	山　梨	23
20	長　野	9
21	岐　阜	53
22	静　岡	63
23	愛　知	138
24	三　重	12
25	滋　賀	13
26	京　都	71
27	大　阪	210
28	兵　庫	146
29	奈　良	9
30	和歌山	31
31	鳥　取	27
32	島　根	51
33	岡　山	58
34	広　島	21
35	山　口	86
36	徳　島	37
37	香　川	39
38	愛　媛	91
39	高　知	29
40	福　岡	174
41	佐　賀	13
42	長　崎	135
43	熊　本	83
44	大　分	54
45	宮　崎	21
46	鹿児島	124
47	沖　縄	28
記載なし		346
合計		3639

表22. 更新患者の診断

	男(3194人)		女(445人)		合計(3639人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
確実	3027	94.8%	417	93.7%	3444	94.6%
疑い	91	2.8%	21	4.7%	112	3.1%
記載なし	76	2.40%	7	1.6%	83	2.3%
合計	3194	100.0%	445	100.0%	3639	100.0%

表23. 更新患者の喫煙歴

	男(3194人)		女(445人)		合計(3639人)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
あり	2749	86.1%	288	64.7%	3037	83.5%
なし	275	8.6%	135	30.3%	410	11.3%
記載なし	170	5.3%	22	4.9%	192	5.3%
合計	3194	100%	445	100%	3639	100%

表24. 更新患者の重症度

	男(3194人)		女(445人)		計(3639人)	
	初診時(%)	現在(%)	初診時(%)	現在(%)	初診時(%)	現在(%)
1	421(13.2%)	1232(38.6%)	55(12.4%)	144(32.4%)	476(13.1%)	1376(37.8%)
2	978(30.6%)	1531(47.9%)	135(30.3%)	215(48.3%)	1113(30.6%)	1746(48.0%)
3	693(21.7%)	234(7.3%)	106(23.8%)	52(11.7%)	799(22.0%)	286(7.9%)
4	439(13.7%)	98(3.1%)	59(13.3%)	18(4.0%)	498(13.7%)	116(3.2%)
5	518(16.2%)	38(1.2%)	72(16.2%)	7(1.6%)	590(16.2%)	45(1.2%)
不明	145(4.5%)	61(1.9%)	18(4.0%)	9(2.0%)	163(4.5%)	70(1.9%)

表25. 更新患者の臨床症状

	男(3194人)				女(445人)				計(3639人)			
	初診時		現在		初診時		現在		初診時		現在	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
四肢の冷感、しびれ感、レイノー現象	2950	92.4%	2677	83.8%	421	94.6%	409	91.9%	3371	92.6%	3086	84.8%
間歇性跛行	2263	70.9%	1800	56.4%	289	64.9%	250	56.2%	2552	70.1%	2050	56.3%
指趾の安静時疼痛	2051	64.2%	842	26.4%	320	71.9%	186	41.8%	2371	65.2%	1028	28.2%
指趾の潰瘍	1291	40.4%	211	6.6%	188	42.2%	43	9.7%	1479	40.6%	254	7.0%
壊死	736	23.0%	96	3.0%	124	27.9%	16	3.6%	860	23.6%	112	3.1%
遊走性静脈炎（皮下静脈の発赤，硬結，疼痛など）	623	19.5%	219	6.9%	78	17.5%	41	9.2%	701	19.3%	260	7.1%
皮膚の潰瘍	656	20.5%	159	5.0%	88	19.8%	33	7.4%	744	20.4%	192	5.3%

表26. 更新患者の内服薬

	男(3194名)		女(445名)		計(3639名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
抗血小板剤	2496	78.1%	320	71.9%	2816	77.4%
抗凝固剤	613	19.2%	78	17.5%	691	19.0%
血管拡張剤	1703	53.3%	247	55.5%	1950	53.6%

表27. 更新患者の手術歴

	男(3194名)		女(445名)		計(3639名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
あり	1286	40.3%	167	37.5%	1453	39.9%
なし	1725	54.0%	244	54.8%	1969	54.1%
不明	183	5.7%	34	7.6%	217	6.0%
合計	3194	100.0%	445	100.0%	3639	100.0%

表28. 更新患者の手術歴の内訳

	男(3194名)		女(445名)		計(3639名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
血行再建術	440	13.8%	40	9.0%	480	13.2%
肢(指趾)切断術	574	18.0%	70	15.7%	644	17.7%
交感神経節切除	824	25.8%	122	27.4%	946	26.0%

表29. 最近1年間の経過

	男(3194名)		女(445名)		計(3639名)	
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度
軽快	197	6.2%	29	6.5%	226	6.2%
不変	2627	82.2%	368	82.7%	2995	82.3%
徐々に悪化	230	7.2%	28	6.3%	258	7.1%
急速に悪化	21	0.7%	5	1.1%	26	0.7%
不明	13	0.4%	1	0.2%	14	0.4%
その他	46	1.4%	6	1.3%	52	1.4%
記載なし	60	6.20%	8	1.8%	68	1.9%
計	3194	100.0%	445	100.0%	3639	100.0%

厚生労働科学研究費補助金（難治性血管炎に関する調査研究班）
分担研究年度終了報告書

高安動脈炎に関する調査研究

川崎医科大学心臓血管外科　種本和雄

研究要旨　高安動脈炎症例について年次別の変化などについて検討した。外科治療の中では吻合部動脈瘤に対するステントグラフト治療など近年導入された治療法が応用されて治療成績をあげていた。PET をはじめとした新しい診断技術、抗 TNFα 薬などの治療法の実態などについて今後も調査を進める必要がある。

A.研究目的

高安動脈炎についての診断基準やガイドラインが出ているが、時代的変遷によりその病像などに変化がみられるか、また治療法、予後などについても時代的変化がみられるかを明らかにする。また次年度より計画している前向きの症例登録に向けた準備を行う。

B.研究方法

昨年度に引き続き、本研究班大型血管炎部会に所属する施設に依頼し、各施設から提供を受けた直近 10 症例のデータ解析を進める。

C.研究結果

総計 63 症例の集計を進めた。昨年報告した通り、発症時期が最近になるにしたがって発症年齢が上がってくる傾向が見られた。具体的には 50 歳以降での初発は 9 例あり、55 歳男性、72 歳女性、56 歳女性、50 歳女性、51 歳男性、50 歳女性、60 歳女性、69 歳女性、51 歳女性といった分布であった。症例を収集した施設に偏りがある可能性もあり、発症年齢の高齢化と確定的に結論することは出来ず、今後のより広い施設からの症例収集を通じて明らかにする必要がある問題である。

治療について、外科治療が行われたものが 38 例、外科治療がなかったものは 24 例であった。外科治療が行われた 38 例について内容を検討すると、弁置換術 13 例、大動脈瘤手術 15 例、吻合部動脈瘤手術 7 例、大動脈バイパス術 3 例、大動脈分枝の再建・バイパス術 17 例（重複あり）であった。近年の症例に吻合部動脈瘤に対するステント-グラフト治療が増加している傾向があり、以前行われた大動脈手術の吻合部に発生した吻合部動脈瘤に対して、最近盛んになっているステント-グラフト治療が適応されている傾向が窺えた。

免疫抑制剤による治療は 1990 年以降の発症例に多い傾向が見られた。内容としてはシクロホスファミド、アザチオプリン、メトトレキサートなどであり、一定の傾向はなかった。施設別にみてもある施設にこの種の治療が多くなっている傾向もみられなかった。抗 TNFα 薬による治療などは収集した症例の中では行われていなかった。

近年の傾向としてステントグラフト治療の導入、PET など新しい診断技術、新しいバイオマーカーの導入および免疫抑制療法・抗 TNFα 薬など新しい治療法の確立など、新しい流れが定着してきており、この状況での症例、治療の実態を明らかにする必要がある。今後は前向きの症例登録研究によって全国での高安動脈炎の実態を明らかにする準備を進めていきたい。

D.健康被害情報

なし

E.研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

F.知的財産権の出願・登録状況

なし

【中小型血管炎分科会】

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担平成22年度研究終了報告書

「抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究（RemIT-JAV）」中間解析報告

研究分担者
山村　昌弘　　愛知医科大学医学部内科学講座腎臓・リウマチ膠原病内科教授
佐田　憲映　　岡山大学医歯薬学総合研究科腎・免疫・内分泌代謝内科学助教
針谷　正祥　　東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座教授
藤井　隆夫　　京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学准教授
有村　義宏　　杏林大学医学部第一内科教授

研究要旨
前向き観察コホート研究「抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究（RemIT-JAV）」が 2009 年 4 月に開始され、2010 年 12 月に終了した。159 例登録され、Watts らのアルゴリズムでは顕微鏡的多発血管炎 103 例、ウェゲナー肉芽腫症 30 例、Churg-Strauss 症候群 18 例、分類不能型 8 例に分類された。厚生労働省認定診断基準による診断と比較して、分類重複はなく、分類不能例が減少した。中間解析結果から、わが国の ANCA 関連血管炎は欧米とは異なり、MPO-ANCA 陽性の顕微鏡的多発血管炎が多数を占めることが確認された。本研究が完了し、わが国の ANCA 関連血管炎の治療実態とその有効性と安全性が明らかにされれば、今後の前向き臨床研究の立案および ANCA 関連血管炎治療プロトコールの修正における重要なエビデンスになるものと期待される。

A. 研究目的

抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎は小血管の壊死性血管炎と高い ANCA 陽性率を共通の特徴とする全身性血管炎疾患群で、顕微鏡的多発血管炎（MPA）、ウェゲナー肉芽腫症（WG）、アレルギー性肉芽腫性血管炎/Churg-Strauss 症候群（AGA/CSS）が含まれる。現在、欧米では ANCA 関連血管炎に対して副腎皮質ホルモン薬と免疫抑制薬の併用を基本とする強力な免疫抑制療法が推奨されている。しかしながら、その根拠となる欧米の臨床試験成績は WG を主体としたものであり、MPA の多いわが国の患者への適用については慎重な考え方もある。

わが国の ANCA 関連血管炎の疫学および治療実態の解析を目的として、厚生労働省難治性調査研究班において、前向き観察コホート研究「抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究」RemIT-JAV 研究が 2009 年 4 月から開始され、2010 年 12 月に終了した。

B. 研究方法

RemIT-JAV 研究は、新たに診断されたANCA関連血管炎に対して副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬による免疫抑制療法を実施する患者を登録し、定点での観察を行う前向きコホート研究である。主たる要因を寛解導入療法として、患者の寛解導入治療を前向きに調査し、その治療効果を解析する。主要評価項目は寛解到達率および寛解到達期間で、副次的評価項目は生存・死亡、治療反応、再燃、重篤感染症発現、肺限局型血管炎の病態、厚生労働省認定診断基準の診断一致率である（**図 1**）。ANCA 関連血管炎の疾患分類は、欧州血管炎研究グループ（EUVAS）主要メンバーの Watts らにより近年提唱された疫学的分類法を用いた。

C. 研究結果

2010 年 12 月 31 日の登録終了までに 159 例が登録された。Watts らのアルゴリズムによる疾患の内訳は、CSS 18 例（11%）、WG 30 例（19%）、MPA 103 例（65%）、分類不能型血管炎 8 例（5%）であった。

登録時調査票データ固定が完了した 131 例［男/女=51/80；平均年齢 69 ± 12 歳、MPO-ANCA 陽性 108 例（82%）、PR3-ANCA 陽性 16 例（12%）］の疾患構成は MPA 81 例、WG 31 例、CSS 14 例、分類不能型血管炎 5 例であった（**表 1**）。ANCA 関連血管炎全般に MPO-ANCA 陽性率が高く、WG においても過半数が MPO-ANCA 陽性であった。Watts らの分類アルゴリズムでは肉芽腫性炎症・血管炎代用マーカーと ANCA 所見を利用することにより疾患早期や不全型症例の MPA および WG の分類が可能となり、厚生労働省認定診断基準に比較すると、診断であった分類重複ない上に分類不能例が減少した（**表 2**）。

3 か月調査票データ固定が完了した 101 例の治療中間解析では、プレドニゾロン体重換算 0.8mg/kg/日程度のステロイド治療が開始され、ステロイドパルス療法併用およびシクロホスファミド（CY）併用が 40%程度にあった（**表 3**）。寛解到達の中央値は 165 日で、治療開始後 6 か月後の寛解率は 92%であった。6 か月までの再燃率 7%で、生存率 95%であった。交絡の調整は行えていないがステロイドパルス療法や CY 併用による治療効果の改善傾向を認めた。

D. 考察と今後の課題

Watts らの血管炎分類アルゴリズムは国際的なデータ比較に適した分類方法で、ANCA 関連血管炎が重複なく分類され、分類不能型が減少する。RemIT-JAV 研究の中間解析結果から、わが国の ANCA 関連血管炎は欧米とは異なり、MPO-ANCA 陽性の MPA が多数を占めることが確認された。本研究が完了し、わが国の ANCA 関連血管炎の治療実態とその有効性と安全性が明らかにされれば、今後の前向き臨床研究の立案および ANCA 関連血管炎治療プロトコールの修正における重要なエビデンスになるものと期待される。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表

1) 山村昌弘、佐田憲映、針谷正祥、藤井隆夫、有村義宏、槇野博史：RemIT-JAV 研究：わが国の ANCA 関連血管炎の診察実態の把握を目指して。脈管学（印刷中）

2. 学会発表

なし

G. 知的所有権の出現登録状況

なし