

## 41 巨細胞性動脈炎

### ○ 概要

#### 1. 概要

大型・中型の動脈に巨細胞を伴う肉芽腫を形成する動脈炎である。大動脈とその主要分枝、特に頸動脈と椎骨動脈を高い頻度で傷害する。しばしば側頭動脈を傷害する。このため、以前は「側頭動脈炎」と呼ばれていたが、現在は「巨細胞性動脈炎」とその名称が変更された。50 歳以上の高齢者に発症し、若年者に発症する高安動脈炎と対照的である。男女比はほぼ1:2~3である。

しばしばリウマチ性多発筋痛症を伴い、後述するように両者は極めて近似した疾患と考えられている。地理的な偏りおよび遺伝素因が認められ、欧米白人に多く、日本を含めアジア人には少ない。

#### 2. 原因

原因は不明だが、ウイルスなど微生物感染などの環境因子の存在が疑われ、遺伝要因として *HLA-DR\*04* 遺伝子との相関が報告されている。

#### 3. 症状

約3分の2の症例で側頭部の頭痛を認める。下顎跛行は約半数の症例で認める特徴的な自覚症状である。血管炎による血流低下・消失による虚血性視神経のため、発症初期に視力・視野異常を呈し、約20%が視力の完全または部分性の消失を来す。患者の40%にリウマチ性多発性筋痛症を認め、リウマチ性多発性筋痛症の約15%は巨細胞性動脈炎を合併する。全身症状として発熱(多くの場合は微熱、時に弛張熱)、倦怠感を約40%の患者で認める。咳嗽、咽頭痛、嚔声などの呼吸器・耳鼻科領域の症状、末梢神経障害を認める。一過性虚血発作、脳梗塞などの神経症状は約15%に出現する。舌梗塞や聴力・前庭障害など耳鼻咽喉科領域の症状も認められる。

大動脈とその分枝部の病変は20%に認められる。大動脈瘤は胸部・腹部に起こる。発症初期に15%認めるが、ゆっくりと増大し、3~5年以上経てから発見される。巨細胞性動脈炎における胸部および腹部動脈瘤は健常者のそれぞれ17倍、2.5倍多いと報告されている。

画像診断上、約42%の患者に鎖骨下動脈や腋窩動脈の狭窄を認めるが多くは無症状である。また、下肢では、約37%に浅大腿動脈、腸骨動脈、膝窩動脈に病変を認める。多く両側性であり、女性に多く(84%)、側頭動脈炎の症状は42%と少ない。また、側頭部症状を有する症例と比べより平均6歳若い。巨細胞性動脈炎を疑う場合には、四肢・頸動脈の拍動を触診すること、血管雑音を聴取することが重要である。

#### 4. 治療法

プレドニゾン治療を開始する。失明の恐れがある場合には、ステロイドパルス療法を含むステロイド大量療法を行なう。経口ステロイドは4週間の初期治療の後に漸減する。副腎皮質ステロイド維持量を必要とする症例が多く、漸減はさらに慎重に行なう。ステロイド抵抗性の症例、ステロイドの漸減に伴い再燃する症例においては、メトトレキサート(MTX)を中心とした免疫抑制薬の併用を検討する。失明や脳梗塞を予防するために低用量アスピリンによる抗凝固療法を併用する必要がある。

## 5. 予後

最も留意すべき点は失明に対する配慮であるが、早期からのステロイド治療により防止が可能である。巨細胞性動脈炎患者では胸部大動脈瘤の頻度が高く、平均7年後に認められる。定期的画像診断(単純 X 線、CT angiography、MRA、超音波、FDG-PET CT scan など)によって、大動脈径の変化を追跡する。

### ○ 要件の判定に必要な事項

#### 1. 患者数

約 700 人(研究班による)

#### 2. 発病の機構

不明(遺伝要因として *HLA-DR\*04* 遺伝子との相関が示唆される)

#### 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(寛解、再燃を繰り返し慢性の経過をとる)

#### 5. 診断基準

あり(日本循環器学会、日本リウマチ学会を含む 11 学会関与の診断基準等)

#### 6. 重症度分類

研究班で作成された巨細胞性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 杏林大学医学部第一内科 腎臓・リウマチ膠原病内科 教授 有村義宏

<診断基準>

巨細胞性動脈炎の分類基準(1990年, アメリカリウマチ学会による)

1. 発症年齢が 50 歳以上	臨床症状や検査所見の発現が 50 歳以上
2. 新たに起こった頭痛	新たに出現した, または, 新たな様相の頭部に限局した頭痛
3. 側頭動脈の異常	側頭動脈の拍動性圧痛, または, 動脈硬化に起因しない頸動脈の拍動の低下
4. 赤沈の亢進	赤沈が 50 mm/時間以上 (Westergren 法による)
5. 動脈生検組織の異常	単核球細胞の浸潤または肉芽腫を伴う炎症があり、多核巨細胞を伴う。
分類目的には, 5 項目中少なくとも 3 項目を満たす必要がある。(感度 93%, 特異度 91%)	

## <重症度分類>

Ⅲ度以上を対象とする。

### 巨細胞性動脈炎の重症度分類

I 度	・巨細胞性動脈炎と診断されるが視力障害がなく、特に治療を加える必要もなく経過観察あるいはステロイド剤を除く治療で経過観察が可能。
II 度	・巨細胞性動脈炎と診断されるが視力障害がなく、ステロイドを含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能である。
III 度	・視力障害が存在する(V 度には当てはまらない)、または大動脈瘤あるいは大動脈弁閉鎖不全症が存在するがステロイドを含む内科治療で経過観察が可能である。 ・下肢または上肢の虚血性病変が存在するが内科治療で経過観察が可能である。
IV 度	・ステロイドを含む内科治療を行うも、視力障害(V 度には当てはまらない)、大動脈瘤、大動脈弁閉鎖不全症、下肢・上肢の虚血性病変など巨細胞性動脈炎に起因する症状の再燃を繰り返し、薬剤の増量または変更や追加が必要であるもの。
V 度	・視野障害・失明(両眼の視力の和が 0.12 以下もしくは両眼の視野がそれぞれ 10 度以内のものという)に至ったもの。 ・下肢または上肢の虚血性病変のため壊疽になり、血行再建術または切断が必要なもの、または行ったもの。 ・本疾患による胸部・腹部大動脈瘤、大動脈閉鎖不全症が存在し、外科的手術が必要なもの、または、外科治療を行ったもの。

### ※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。