

高安動脈炎について

許可なく転載することはご遠慮ください

高安動脈炎の基礎

病名について

✕ こうあんどどうみやくえん
高安動脈炎



○ たかやすどうみやくえん
高安動脈炎

たかやすみきと

- ・高安右人先生が、1908年に初めて報告した病気です。



その他の呼び名

高安病、大動脈炎症候群、脈なし病

- ・意味は同じですが、現在は「高安動脈炎」で統一されています。



めずらしい難病・若い女性に多い

高安動脈炎の発症の特徴

- ・患者数は(世界的にも)少ない
- ・アジアに多く、欧米に少ない
- ・日本に約6000人いると推計されている
- ・若い年齢での発症が多く、ピークは20代
- ・女性に多い

- ・めずらしい難病であり、厚生労働省により**特定疾患**の一つに指定されています。
- ・患者会「あけぼの会」があります。

発症の原因

- ・「免疫の異常」によると考えられています。



新幹線は日本の「大動脈」

- ・高安動脈炎は、大動脈と、大動脈から分かれる「一次分枝」に病気を起こします。

だいどうみやく

大動脈

=

新幹線



いちじぶんし

一次分枝

=

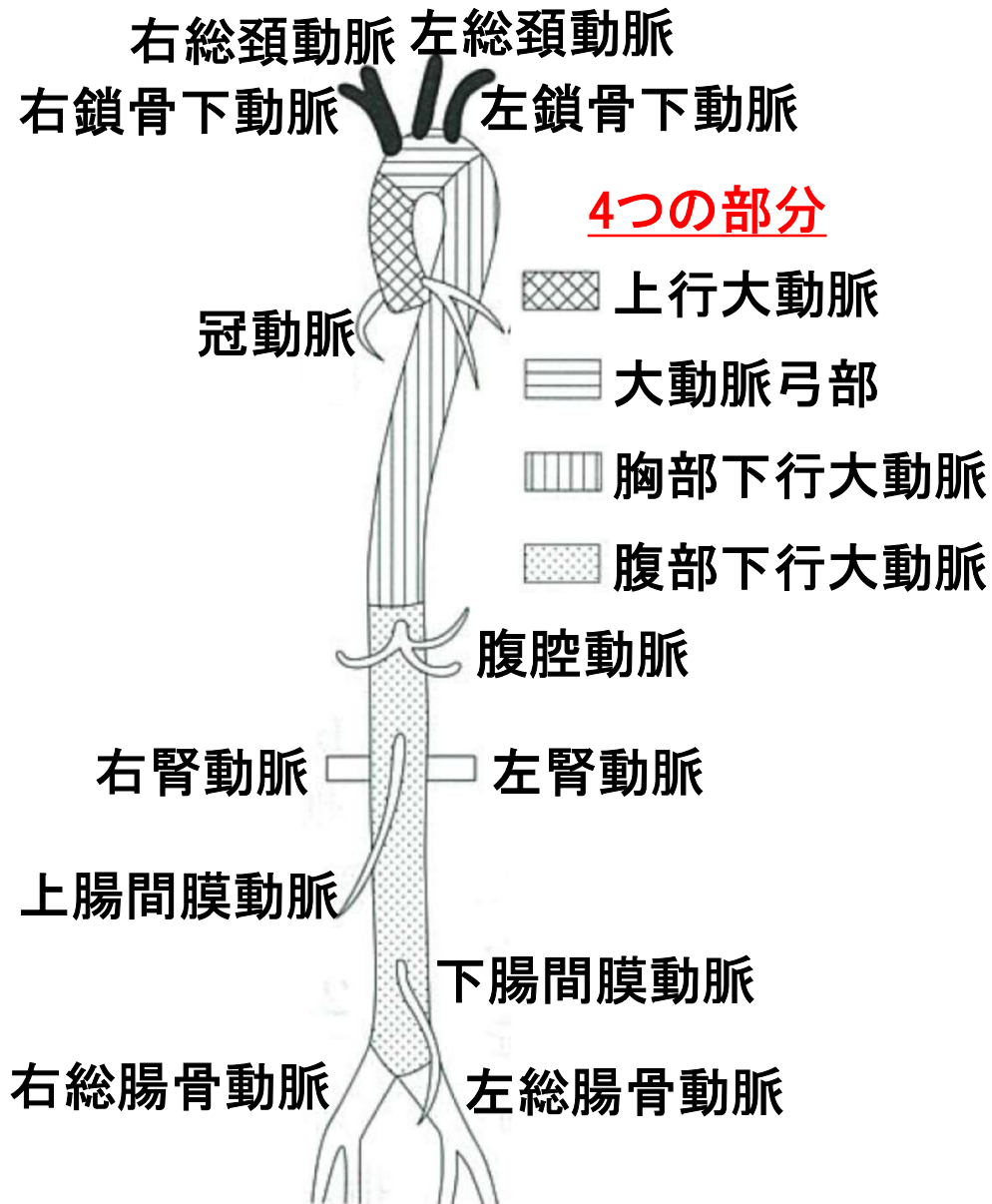
(新幹線に接続する)特急列車



- ・もしも、新幹線や主要な特急に事故が起こったら、日本はどうなりますか？ 甚大な影響をおよぼすでしょう。

→ 適切な検査を行い、適切な治療を受けましょう。

大動脈って何ですか？



・体の中心を走る、最大の血管です。心ぞうから直接、血液を受けます。

・人体を正面から見ると「？」の形をしています。

・4つの部分に分かれます。

・たくさんの枝分かれがあり、それらを「一次分枝」といいます。

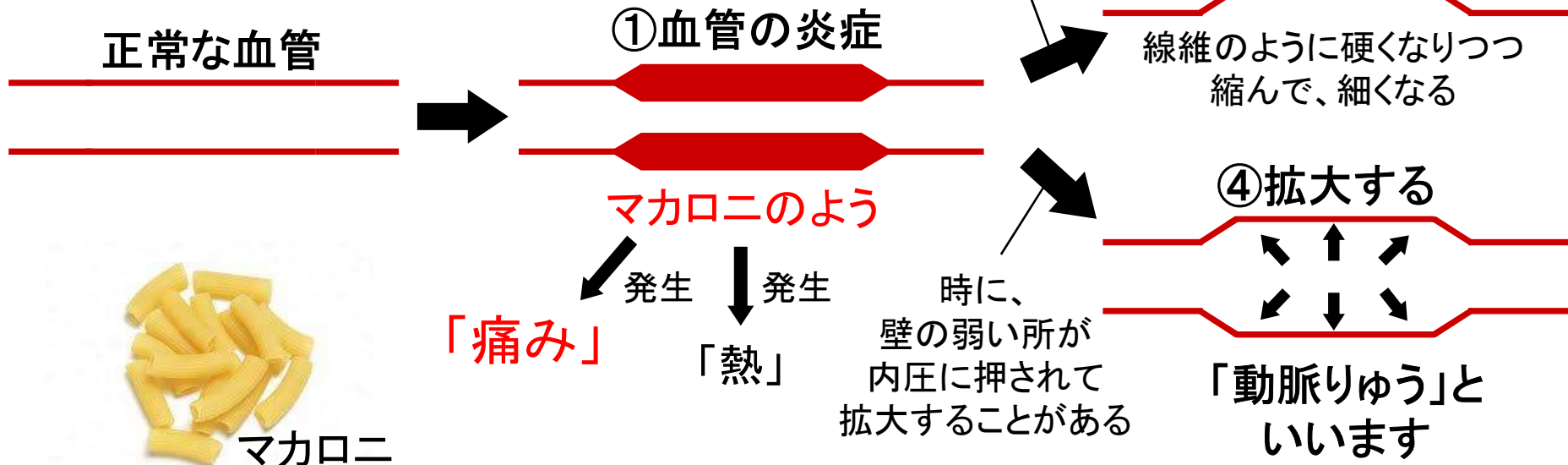
大動脈と一次分枝に何が起こるの？

4つの可能性

①炎症を起こす、②細くなる、③つまる、④拡大する

①炎症で血管は、マカロニのように腫れ上がり、痛みを引き起こし、熱を発生させます。

③血管がつまると、血液が流れなくなってしまいます。



高安動脈炎の症状

症状は大きく2つに分けられる

全身の炎症による症状



各血管の症状

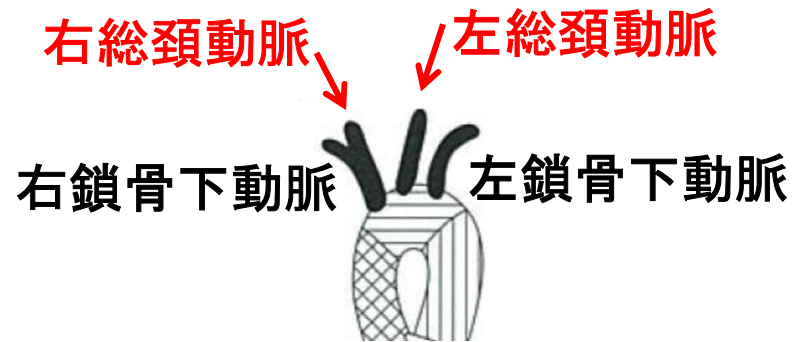
発熱(微熱)、だるい、
すぐつかれる、体重が減る、
関節が痛い、筋肉が痛い

・次ページ以降で
説明します。

・炎症を引き起こす物質が、
血液の中を流れて
全身に症状をきたします。



首から頭に行く血管による症状



- ・首が痛い、頭痛
- ・めまい、ふらつき
- ・目の前が真っ黒になる
- ・失神

- ・首の痛みは、初めての症状になることが多いです。
- ・首の血管の流れがわるくなると、「いつも首をしめられている」状態となり、めまいがしたり、失神をくりかえしたりします。

典型的な患者さんの声

- ・入浴後にぐったりしてしまう

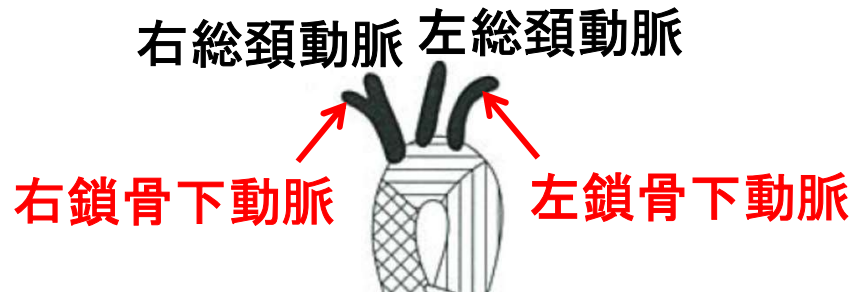
より末端に近い血管がつまった場合の症状

- ・目に行く動脈 → 視力の低下
- ・脳に行く動脈 → 脳こうそく、片まひ
- ・内耳に行く動脈 → 耳鳴り



←このような症状が出る前に治療しましょう。

うでに行く血管による症状



- ・うでが痛い
- ・うでが冷たい
- ・うでがだるい
- ・うでがすぐつかれる
- ・脈が触れなくなる
- ・血圧が左右で異なる
- ・肩こり



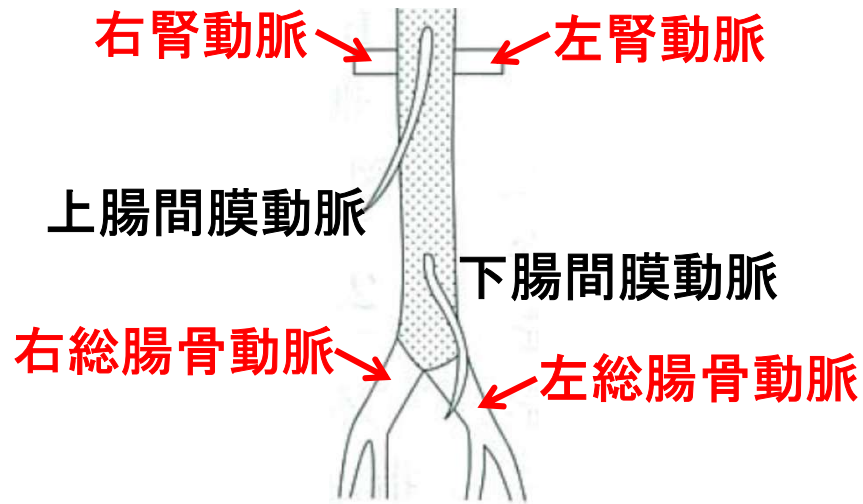
- ・うでに行く血管が痛みを発生します
- ・うでに行く血液の流れがわるくなると、作業をするとうでが痛くなってうでが使いなくなります。



典型的な患者さんの声

- ・ドライヤーが使えない
- ・電車の吊り革が持てない
- ・高い棚の上にあるものを取る動作ができない
- ・よく物を落とす

腎ぞう・足に行く血管による症状



腎ぞうに行く血管が 細くなった場合の症状

- ・ホルモン異常による高血圧症
- ・腎ぞうの働きが悪くなる
- ・若い人にめずらしい高血圧を
発症し、結果的に、高安動脈炎
と診断されることがあります。

足に行く血管が細くなった場合の症状

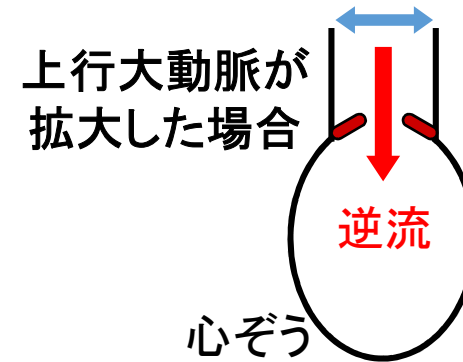
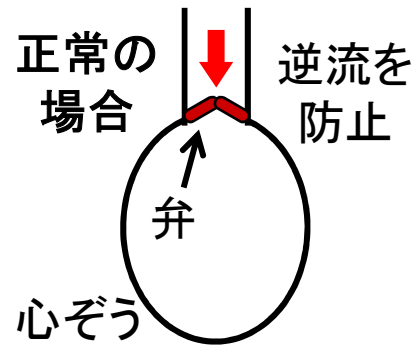
- ・足が冷たい
- ・足がすぐにつかれる



大動脈による症状

上行大動脈による症状

- ・大動脈弁の**逆流** → 心不全(息ぎれ)



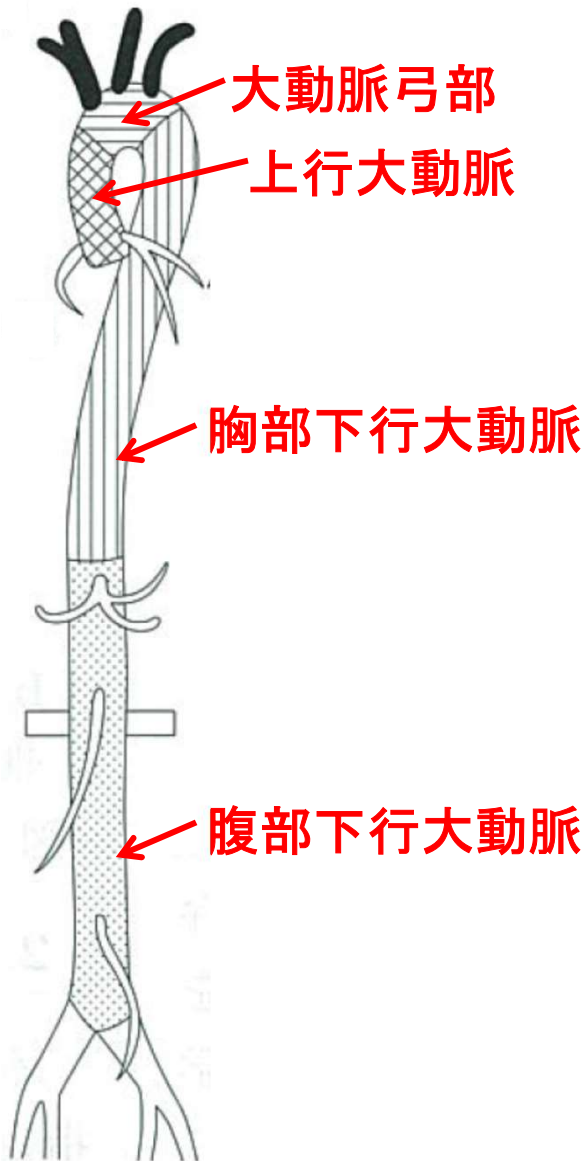
- ・大動脈弁の逆流は、約3分の1の患者さんにみられる重要な合併症です。

その他の大動脈による症状

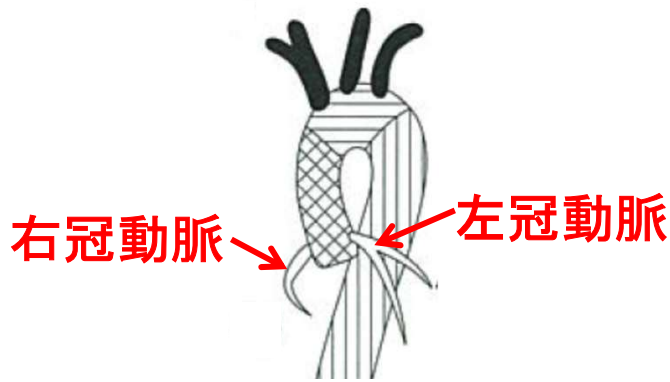
- ・胸が痛い、背中が痛い
- ・大動脈りゅう

← 背中に痛みがひびくことが多い

- ・大動脈りゅうは、はれつのリスクがあります。



その他の血管による症状



冠動脈が細くなった場合の症状

- ・狭心症、心筋こうそく
→ 胸が痛い

・冠動脈は心ぞうに血液を送る重要な血管です。



・**肺動脈**は、大動脈とは別の血管ですが、高安動脈炎では、肺動脈に変化が現れることがあります。



肺動脈がつまった場合の症状

- ・痰に血が混じる
- ・肺動脈の血圧が高くなる

高安動脈炎の検査

血液検査

炎症反応を表す血液検査の結果



- ・白血球が多い
- ・CRPが高い
- ・赤血球沈降速度が速い
- ・赤血球が少ない(ひんけつ)



- ・CRPは、肝臓が作る炎症物質の一つです。
- ・赤血球沈降速度は、略して「せきちん」・「けっちん」・「ESR」と呼ばれます。
- ・ひんけつは、炎症が長引くことによって起こります。

超音波や磁気を用いた画像検査

エコー(超音波)

- ・血液の流れ、血管の太さ、血管の壁の厚みがわかる
- ・心臓や弁の状態を評価できる(心エコー)
- ・造影剤の注射を行わずにできる
- ・体の表面に近い血管しか観察できない

・エコーは簡便に行えます。

「頸動脈エコー」と「心エコー」をそれぞれ年に1回行うのが目安です。



MRI

- ・造影剤の注射を行わずにできる(行うこともある)
- ・CTに比べると画質が劣る
- ・機械の音がうるさい



X線を用いた画像検査:CT

3次元CT

- ・全身の血管の**3次元画像**を得られる
 - ・画質がよく、細かい血管まで撮影できる
 - ・ぞうえい剤を注射する
 - ・検査前の絶食が必要
-
- ・3次元CTは、精度が高い検査なので最初の診断時に撮影することが多いです。
 - ・長期の経過において、大事な局面で撮影することが多いです。



X線を用いた画像検査:カテーテル検査

- ・過去には確定診断のgold standardでしたが、現在、診断だけの目的では行われていません。
- ・**血管内治療**(後述)を組み合わせられることが一番の利点です。
- ・他の検査に比べ、X線の使用量が多くなります。

血管造影

- ・最も細かい血管まで撮影できる

冠動脈造影

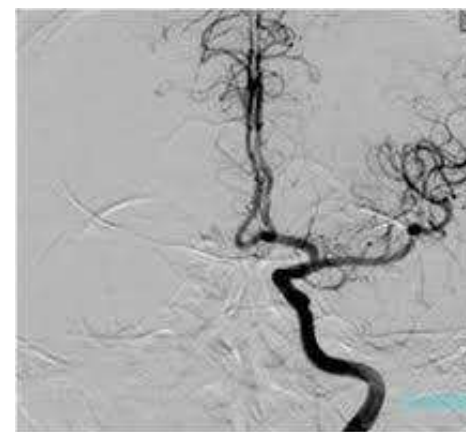
- ・冠動脈を細かく調べられる

左室造影

- ・弁の逆流の状態や、心ぞうの力を評価できる

右心カテーテル検査

- ・肺動脈の血圧を測定できる



内頸動脈造影

高安動脈炎の治療

治療は大きく3つに分けられる

1. 薬物治療

- ①ステロイド、その他の免疫抑制薬
- ②痛み・炎症を抑える薬
- ③血管のつまりを予防する薬
- ④ステロイドの副作用を予防する薬



2. 血管内治療

- ・ステント治療

3. 外科手術

- ・血管バイパス術
- ・人工血管置換術
- ・大動脈弁置換術 など



ステロイド

全身の炎症 + 血管の炎症を抑える
最も有効性が高い、標準治療薬



・プレドニゾロン(プレドニン®)が標準薬

1. 初期量 中等量 : 0.5 mg/kg/日 (20~30 mg/日)

または

大量 : 1.0 mg/kg/日 (50~70 mg/日)

初期量の期間 : 2~4週間 → 以後、減量

・毎日飲む

2. テーパリング (ゆっくり減らすこと)

きわめてゆっくり、2週~1か月あたり約10%ずつ減量

・少ない量ではさらにスピードが遅くなる

3. 維持量

再発をふせぐ必要最小の量 : 2.5~10 mg/日

・長期的に飲む

・3分の1の患者さんは最終的にステロイドを中止できます。

ステロイドの重要な副作用と対策

1. 感染しやすい状態

- ・うがい、手洗い、人混みではマスクをする
- ・慎重な観察：高熱が出たら採血とX線でチェック
- ・予防としての抗菌薬（ST合剤）の使用
- ・感染症に対する治療薬の適切な使用
- ・たいじょう帯状ヘルペスになったら、すぐに抗ウイルス薬を使いましょう。



2. 骨がもろくなる、そして折れる

- ・食事でカルシウムをとる、適度な運動をする
- ・予防薬を飲む

3. 骨の壊死^{えし}

- ・股関節に多く、ひざや肩にも起こることがある
- ・股関節の痛み → MRI撮影でチェック



免疫抑制薬はステロイドの補助となる

高安動脈炎の特徴 = 再発しやすい
ステロイドだけでは約半数が再発する

免疫抑制薬の目的

1. ステロイドの力を強める
2. ステロイドの減量をもたらす

$$1 + 1 = 3$$

相乗効果！



おもな免疫抑制薬

1. メトレキサート:リウマトレックス®、メトレート®

- ・リウマチの特効薬でもある
- ・週に1回飲む
- ・副作用の予防に葉酸ようさんを週1回飲む



2. アザチオプリン:イムラン®、アザニン®

- ・0.5~1錠/日 → 最大で2.5錠/日
- ・一部の尿酸降下薬にようさんと同時に使ってはならない → ひんけつ

3. シクロホスファミド:エンドキサン®

- ・出血性ぼうこう炎の予防:水分をとる、尿をがまんしない

4. シクロスポリン:ネオーラル®、タクロリムス:プログラフ®

- ・血中濃度を調べながら投与量を調節できる

痛み・炎症を抑える薬

- ・高安動脈炎では、体のいろいろなところに痛みが出るため、痛み・炎症を抑える薬がよく使われます。

非ステロイド性抗炎症薬：アスピリン、ロキソプロフェン、
ジクロフェナクなど

- ・一般に使われる、熱さまし／痛み止め
- ・とんぷくとして／定期的に、飲む
- ・胃かいよう／十二指腸かいようのリスク
→ 毎日、胃薬を飲んで予防する

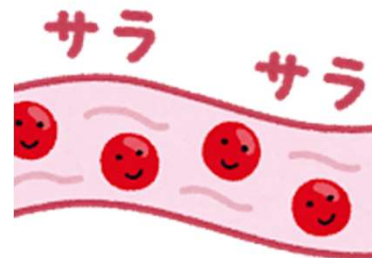


血管のつまりを予防する薬

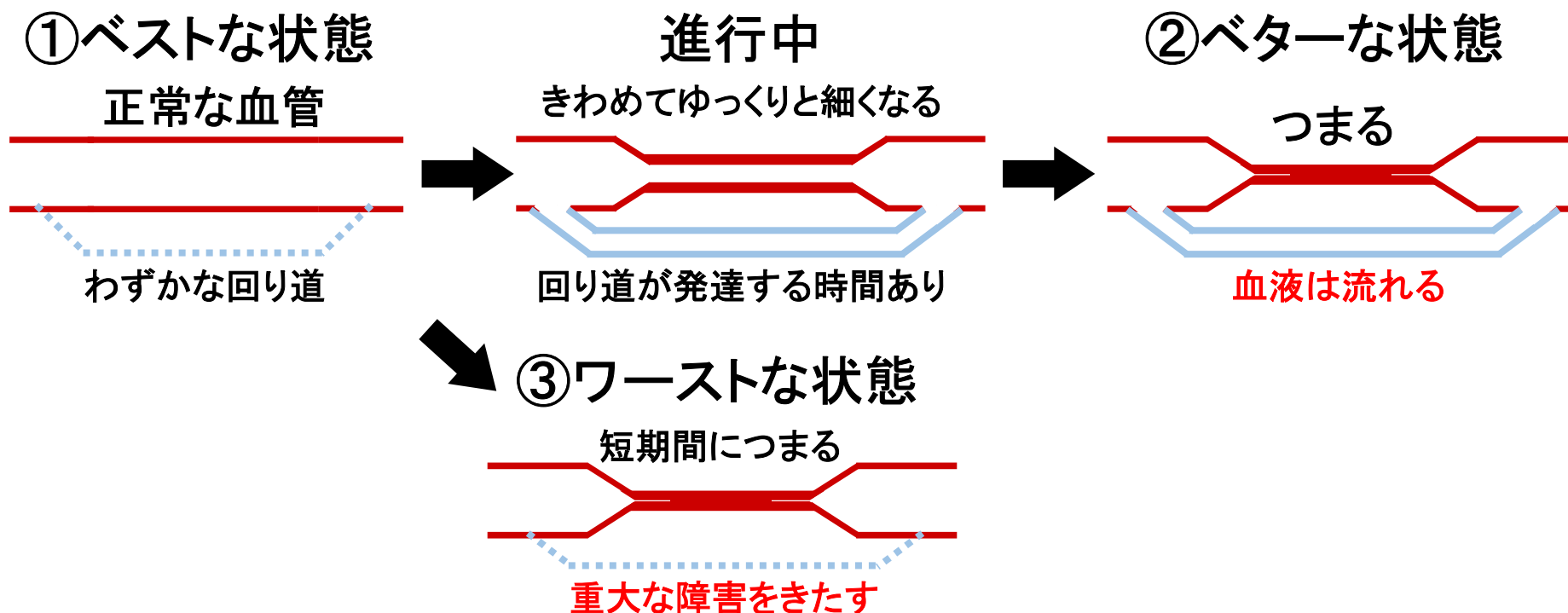
- ・血管がつまってしまうと、脳こうそく、心筋こうそくなどを起こすおそれがあります。
- ・いわゆる「血をサラサラにする薬」を予防として飲みます。

血小板のはたらきを抑える薬：少量アスピリンなど

- ・1日1回飲む
- ・手術をしたり、歯を抜いたりする時は、約1週間前から中止してのぞむ（要相談）



血管がつまっても気づかないのはなぜ？



- ・高安動脈炎の血管病変は、きわめてゆっくり進行するため、通常、回り道となる血管が発達します。
- ・短期間に血管がつまるのは、血管内治療や血管手術の後に起こりやすいです。処置の後には十分な注意が必要です。
- ・理想をいえば・・・正常状態(①)に戻したいものです。

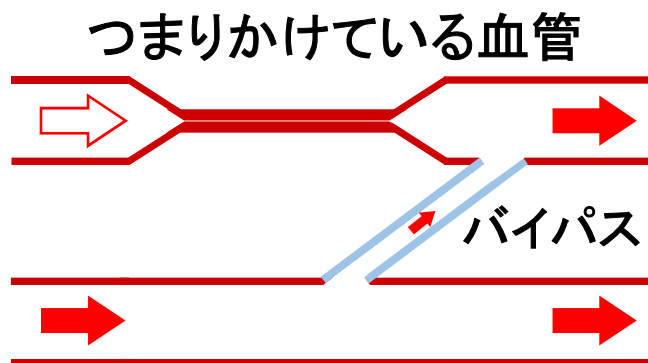
外科手術を行う前に必要なこと

- まず**薬物治療**で高安動脈炎の勢いをしっかり抑えてから、外科手術や血管内治療を行うことが重要です。
- 薬物治療で改善させる前の血管はゼリーのように柔らかく、やぶれやすく、糸で縫いづらいです。
- 高安動脈炎の勢いをしっかり抑えておかないと、術後に、糸の縫い目がはずれてしまうおそれがあり、ステントはすぐに詰まってしまうおそれがあります。



血管外科手術

血管バイパス術



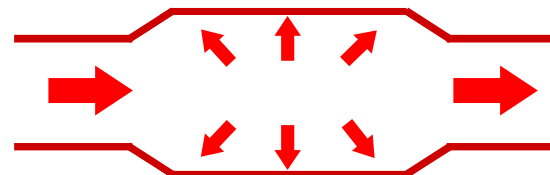
しっかり流れている血管

バイパスに使う血管:

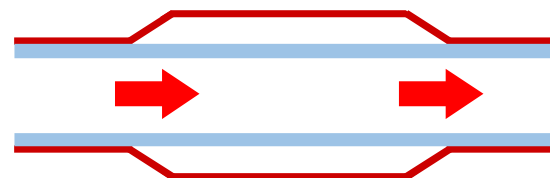
自分の血管または人工血管

人工血管置換術

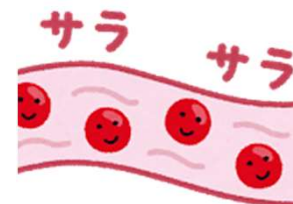
はれつのおそれがある動脈りゅう



じょうぶな人工血管に置き換える

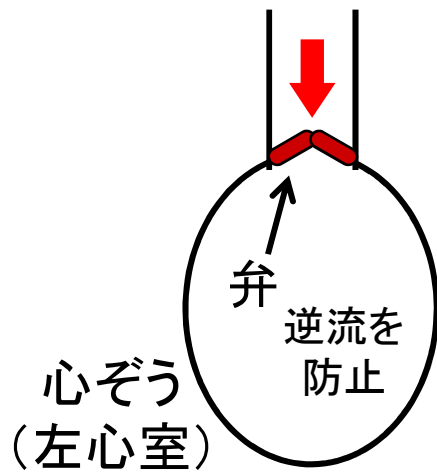


- 人工血管を入れたら、ワーファリンなどの血のかたまりを防ぐ薬を飲む必要があります。

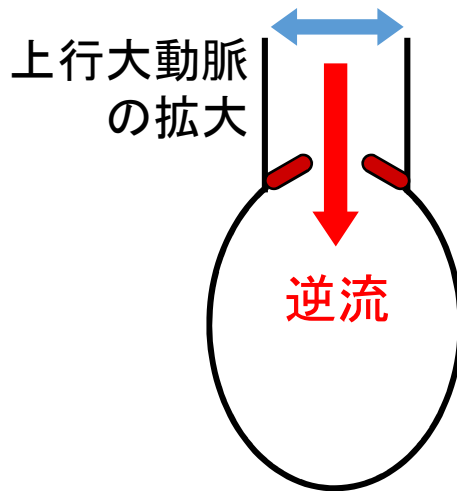


心臓外科手術

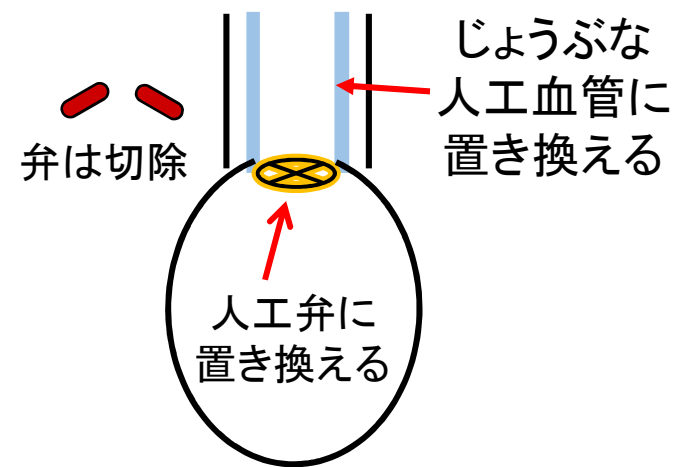
正常



高安動脈炎に多い
タイプの弁の逆流



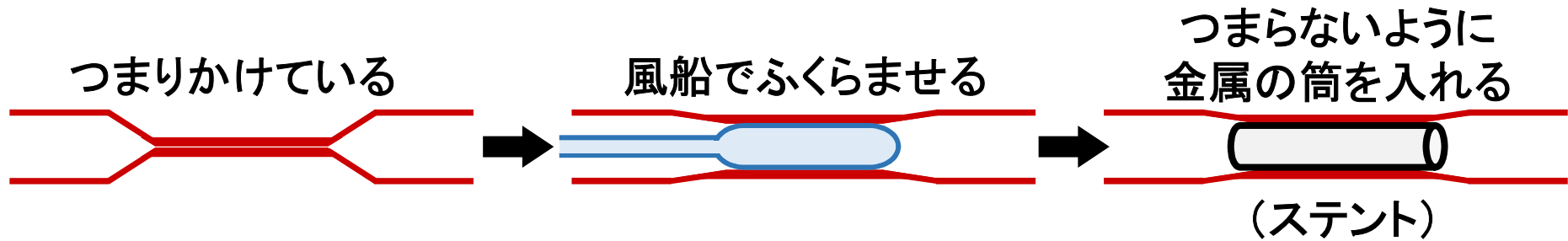
手術の例



・高安動脈炎では、通常、人工弁として
じょうぶな機械弁を用います。

- ・息切れなどの**症状**が出る場合と、症状がなくても心ぞうの力が弱くなってきた時に、手術を考えます。
- ・機械弁を入れたら、ワーファリンなどの血のかたまりを防ぐ薬を飲む必要があります。

血管内治療（ステント治療）



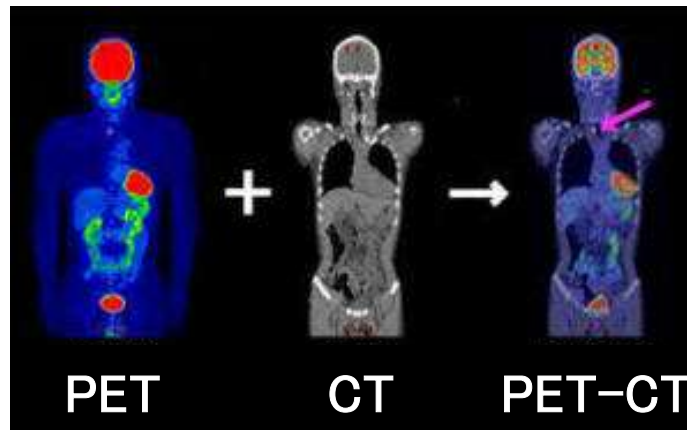
- ・カテーテル検査と同時に行う
 - ・全身麻酔を使わずにすむ
 - ・入院は必要
 - ・ステントがつまるのを防ぐために毎日、薬を飲む必要あり
-
- ・比較的、簡便に行えるため、**重要な血管**がつまりかけていて、**障害のリスク**が高い時に行われます。
 - ・しかし、高安動脈炎の場合、**ステント治療後に、また血管がつまってしまうことが多い**ため、十分な注意が必要です。

研究段階*の 検査・治療

* 2016年2月作成時は、保険で認められていませんでしたが、
一部のものは、その後、保険適用が認められました！

ペット・シーティー PET-CT

- ・陽電子線を用いた画像検査
- ・PETとX線CT、二つの検査を組み合わせる
- ・ ^{18}F -フルオロデオキシグルコースを注射する
- ・炎症を起こしている血管を描き出すことができる
- ・診断にも、治療後の評価にも、**有効性が高い**とされる
- ・検査前は、あらゆる糖分(飲み物も含む)は禁止



・~~2016年2月現在、保険で認められていません。~~

→ ・2018年4月、一部のPET施設での保険適用が認められました！

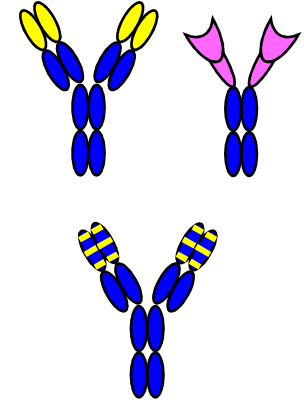
生物学的製剤

1. インフリキシマブ、エタネルセプト

・TNF- α という物質のはたらきを抑えます。

2. トシリズマブ

・IL-6という物質のはたらきを抑えます。



- ・リウマチの新薬として開発。点滴や皮下注射をします。
- ・従来の薬では良くない高安動脈炎の患者さんに**有効**だったという報告があり、治験も行われています。
- ・ステロイドと同じく「感染しやすい状態」という副作用があります。
- ・生物学的製剤が効かない高安動脈炎の患者さんもいます。

~~・2016年2月現在、保険で認められていません。~~

→ ・2017年8月、トシリズマブの保険適用が認められました！

難病とともに生きる

めずらしい難病ではあるけど・・・

- ・検査技術の進歩により、過去に比べると格段に早く診断できるようになりました。
- ・治療法も改良され、病気の制御がしやすくなりました。

→ 適切な検査を行い、適切な治療を受けましょう。

- ・正しい知識が必要です。
(厚労省や患者会からも情報が得られます)
- ・患者さん・ご家族・病院・行政・研究機関の協力で、
難病を克服しましょう。

