

茶崖ハートフォーラム
令和5年6月3日
小川秀興講堂

高安動脈炎を どう早期に診断し治療するのか？

中島内科循環器科メンタルクリニック
中島 滋夫



COI 開示

発表者名： 中島 滋夫

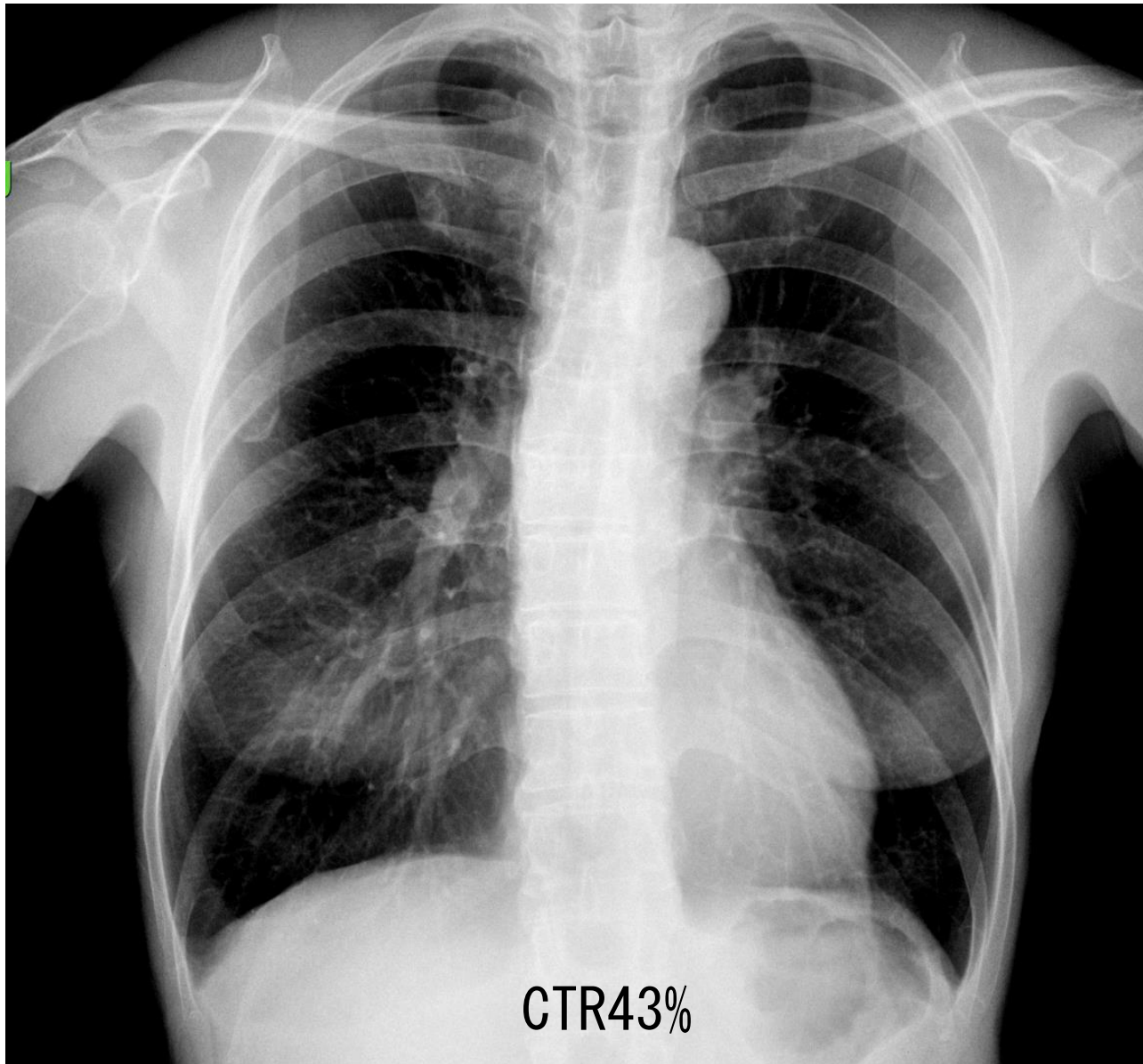
発表者が開示すべきCOI関係にある企業などとして、

- ①講演料： ノバルティスファーマ、アストラゼネカ、小野薬品、日本新薬、ファイザー、エーザイ、興和、バイエル薬品、武田薬品工業、日本メトロニック、中外製薬、田辺三菱製薬、大正製薬、大日本住友製薬、第一三共、キッセイ薬品工業、大塚製薬
- ②原稿料： MSD
- ③受託研究費： 日本ベーリンガー・インゲルハイム、杏林製薬、サノフィ

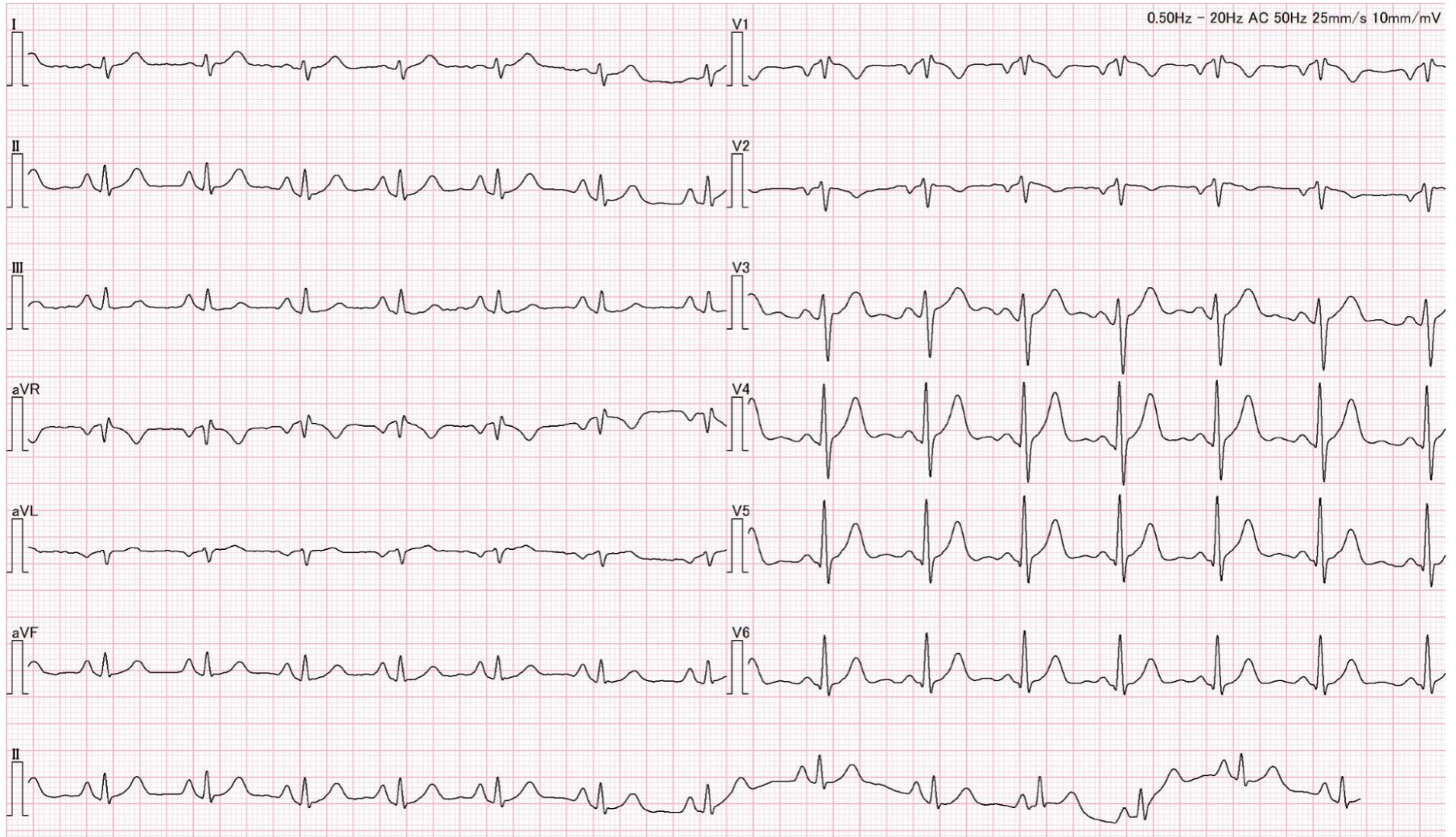
Case 12283 55歳、♀

- 主訴：背部の熱感
- 既往歴：特記すべきことなし
- 現病歴：平成31年9月頃より背中^の熱感、もやもや感自覚。近くの診療所で診察受けるも異常ないといわれ精神安定剤を処方された。その後、A総合病院循環器内科受診し検査を受けるも異常指摘されず更年期障害の可能性を指摘され婦人科受診。メンタルクリニックの診察を勧められた。
- 現症：身長150cm、体重40kg、血圧129/78mmHg、左右差なし、脈拍85/分、心雑音、血管雑音なし、レイノー症状なし

Case 12283 55歳、♀



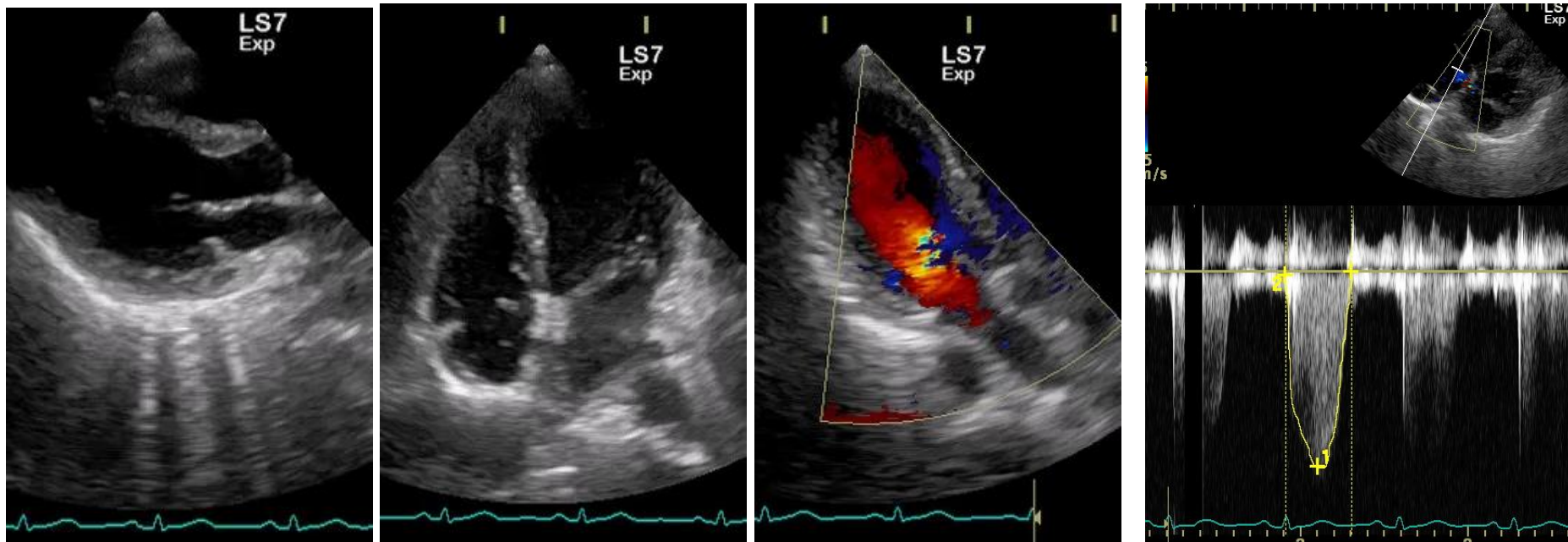
Case12283 55歳、女



Case 12283 55歳、♀

WBC	5.6	CRP	0.02	TP	7.3	ALP	276	ANA	40	尿pH	5
RBC	455	ESR	4/10	BUN	10.4	AST	18	RF	11	尿蛋白	(-)
Hb	14	SAA<8	3.3	UA	2.4	ALT	17	セントロメア抗体	5	尿糖	(-)
Ht	43.5	フェリチン		Cr	0.55	LD	184	抗CCP抗体	0.6	ウロビリ	(±)
好中球	63	Ig-G	1077	TC	219	γ-GT	17	抗カルジオリピン抗体	1	RBC	1-4/HPF
リンパ球	27	Ig-A	179	TG	38	ChE	352	抗RNP抗体	2	WBC	<1/HPF
単球	7	Ig-M	93	HDL	85	CK	122	抗Sm抗体	1	扁平上皮	1-4/HPF
好酸球	2	Ig-E	122	Na	141	T-Bil	0.5	抗SCL-70抗体	1	細菌	(-)
好塩基球	1	C3	85	K	3.7	Amylase	49	抗SS-A抗体	1	尿ケトン体	(-)
血小板数	22	C4	18	Cl	102	GS	93	抗SS-B抗体	1		
		IgG-4	60.5	Ca	9	Alb	4.9				
				P	3.4	HbA1c	5.6				
				LDL	124	HBSAg	(-)				
				Fe	64	HBSAb	598.8				
						HCV	(-)				

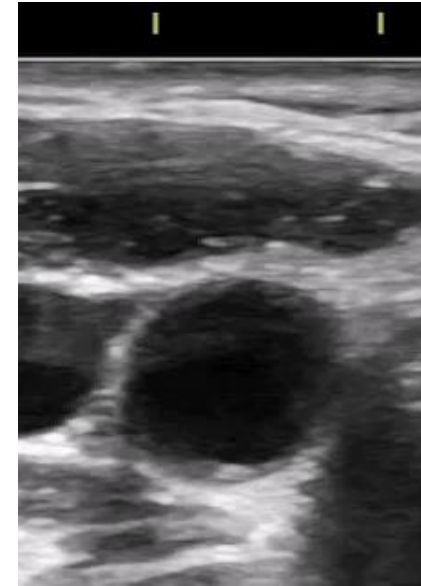
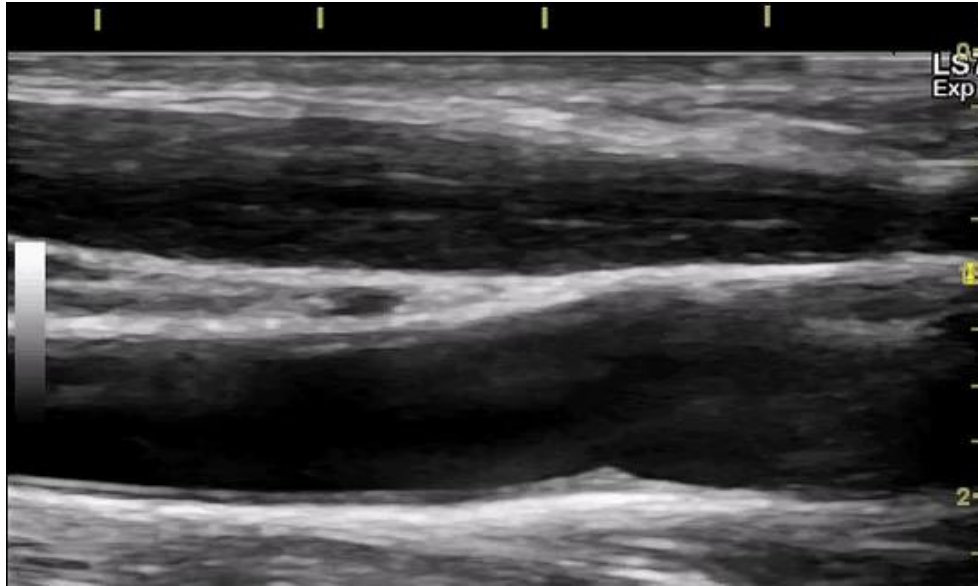
Case 12283 55歳、♀ 8/6/2019 心エコー



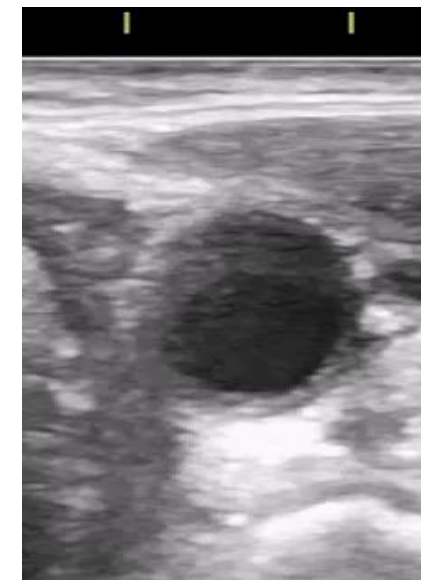
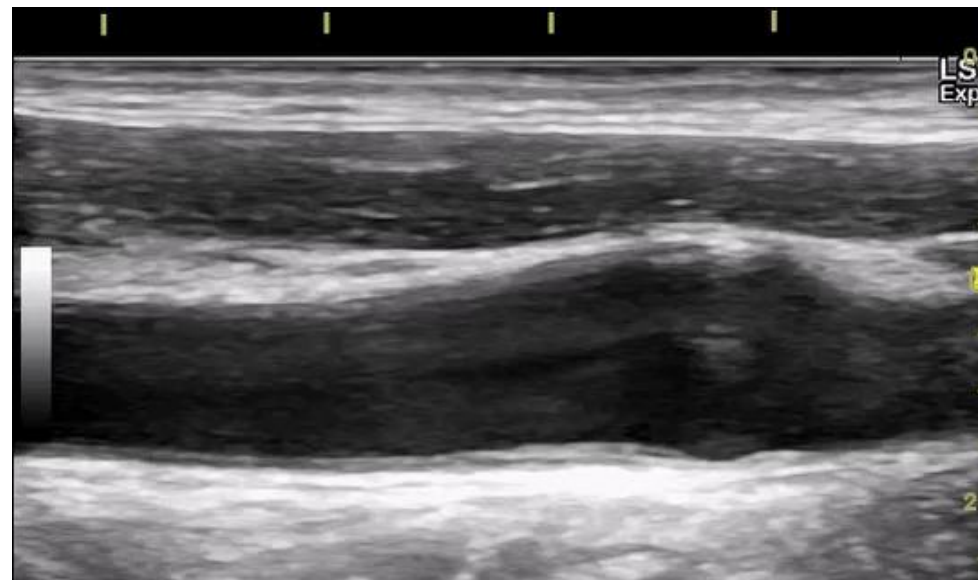
TRFV=3.0m/s
eSPAP=46mmHg

Case 12283 55歳、女
10/23/2019 頚動脈エコー

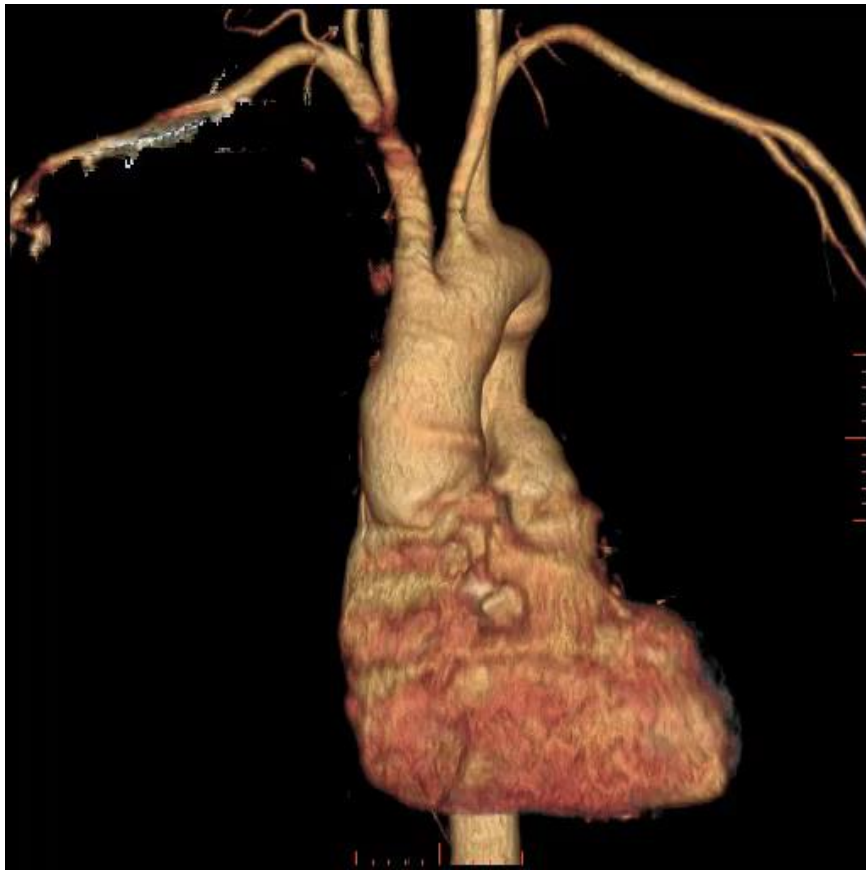
R



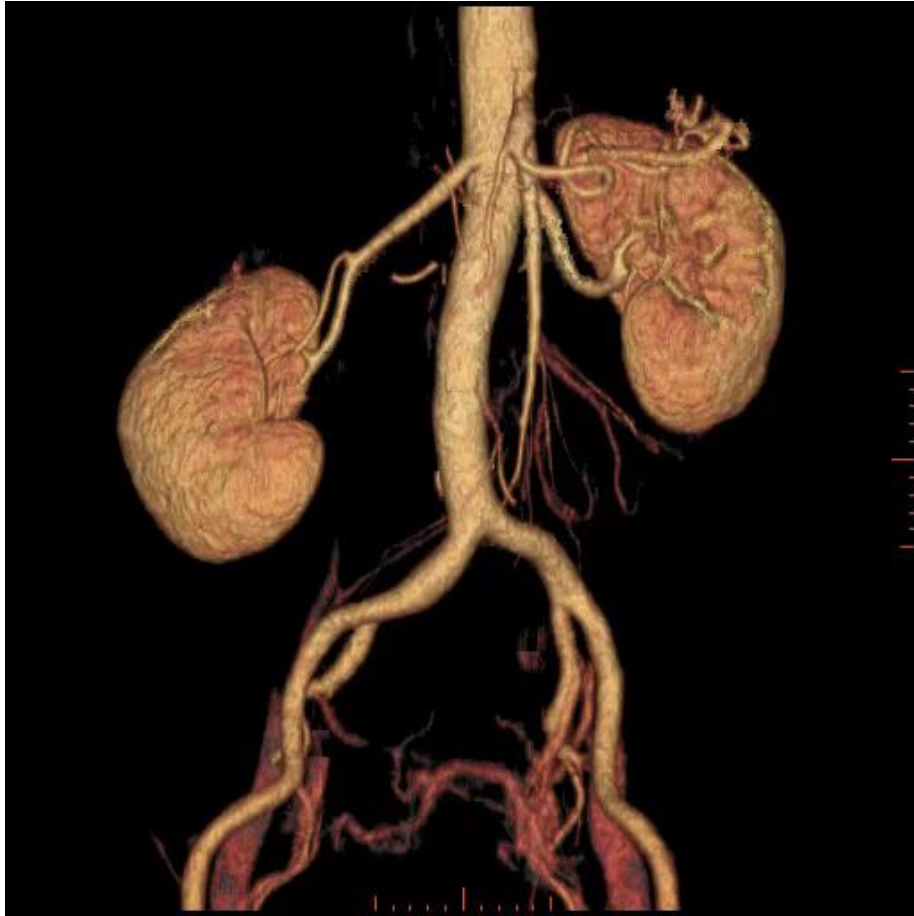
L



Case 12283 55歳、♀ 造影CT



Case 12283 55歳、♀ 造影CT



検査報告書



顧客コード
431188

A02(001)

(最終報告)

P. 1-01/01(1)

細胞性免疫検査報告書		氏名	[REDACTED]		施設名	札幌臨床検査センター道南営業所	
年齢	55歳	性別	女	患者 ID	[REDACTED]		
妊娠		カルテ No.	12283		担当医	先生	
採取時刻		検査日	19年09月10日		科名	外来	
食事		受付日	19年09月10日		病棟	階	
透析情報		報告日	19年09月13日				
検査材料	血液	検体No.	05364649 (350107)				

検査項目名称

HLA型判定(A, B Locus)

結果

A Locus	A2	A2
B Locus	B61(40)	B52(5)

PCR-rSSO法の結果は以下の通りでした。

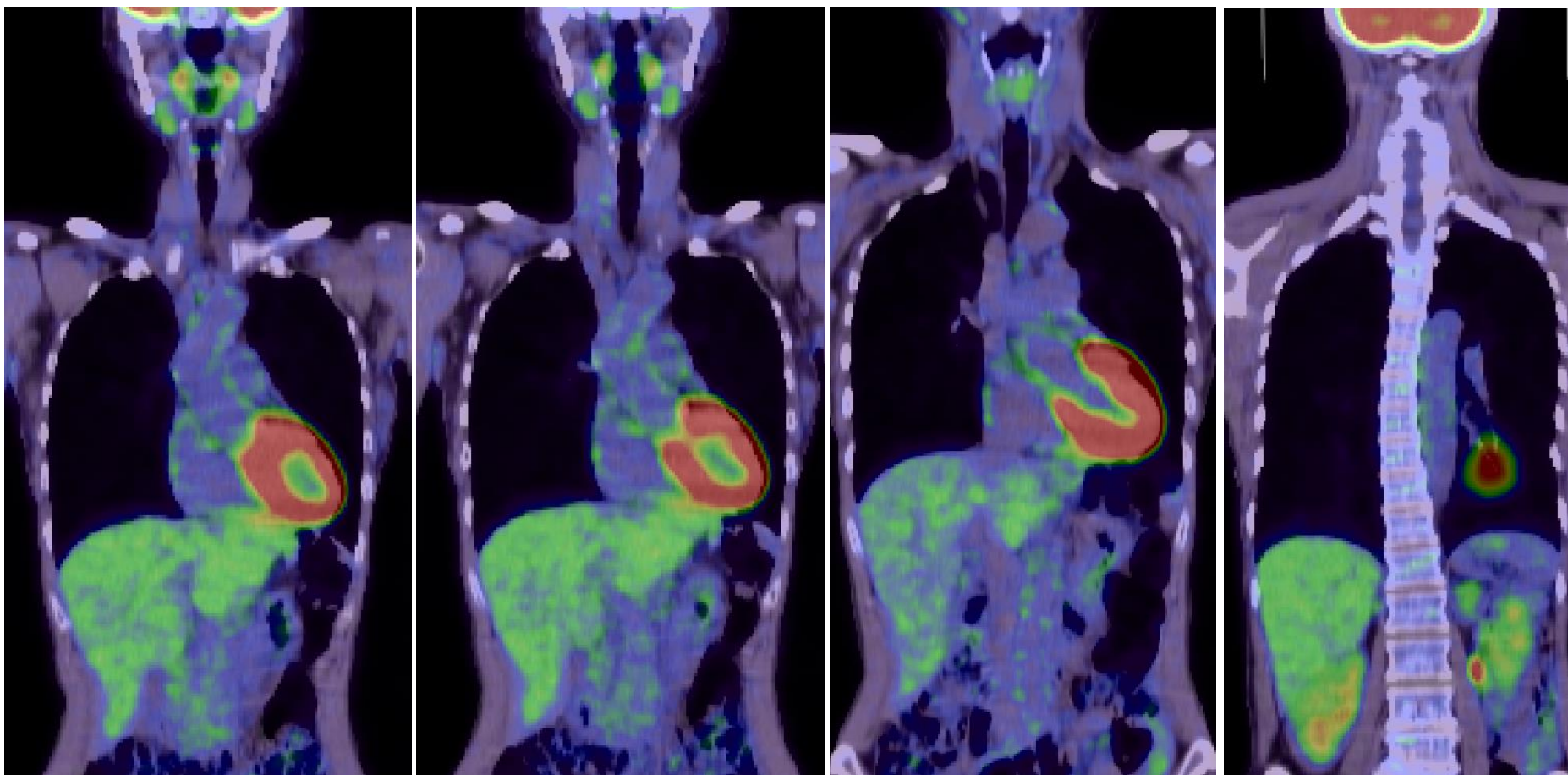
A Locus (A*02, A*02)
B Locus (B*40, B*52)

詳細な結果をご希望の場合は、HLA遺伝子型判定をお勧めいたします。

Case 12283 55歳、♀ FDG-PET 8/28/2019



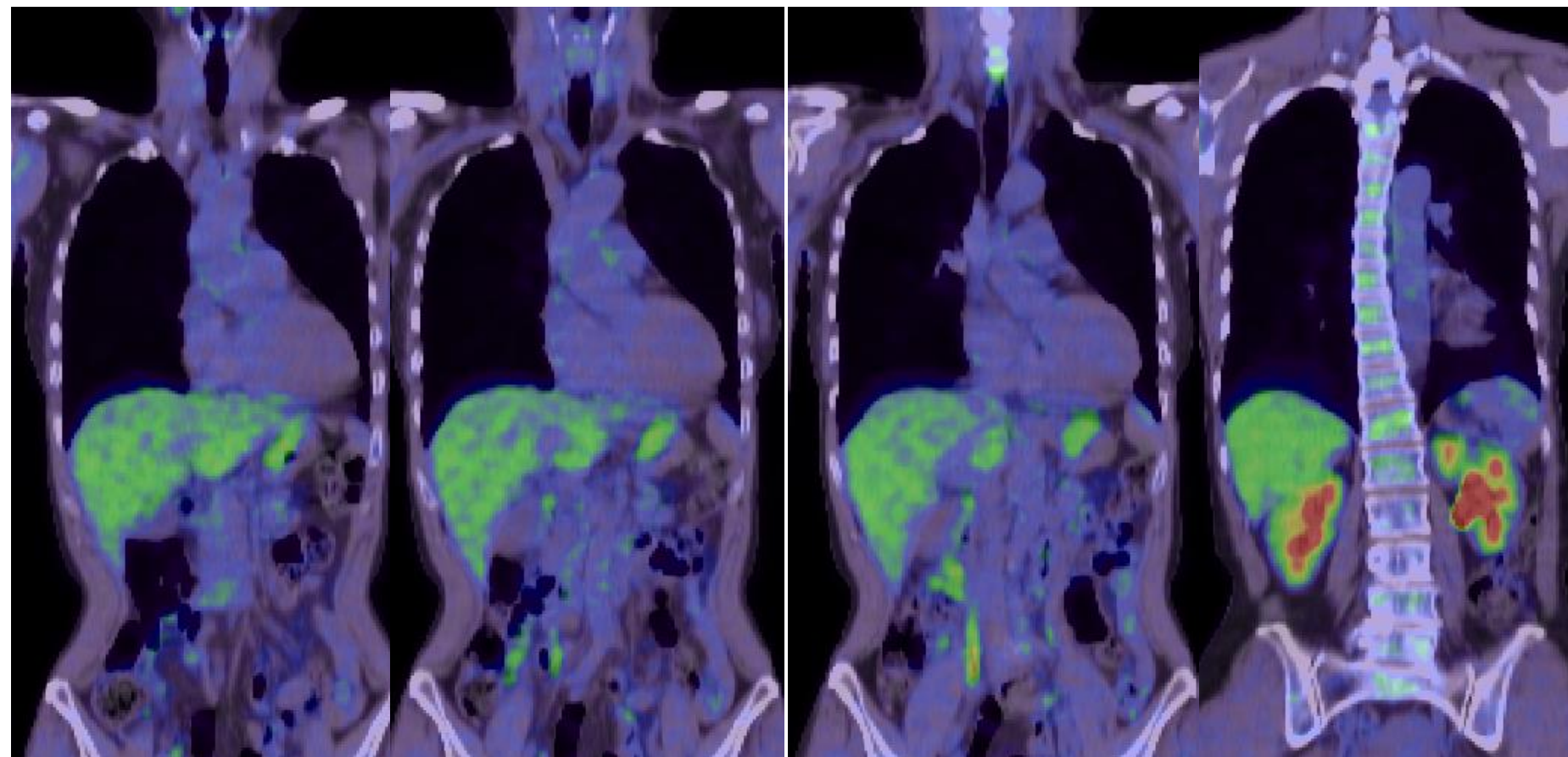
Case 12283 55歳、♀ FDG-PET 8/28/2019



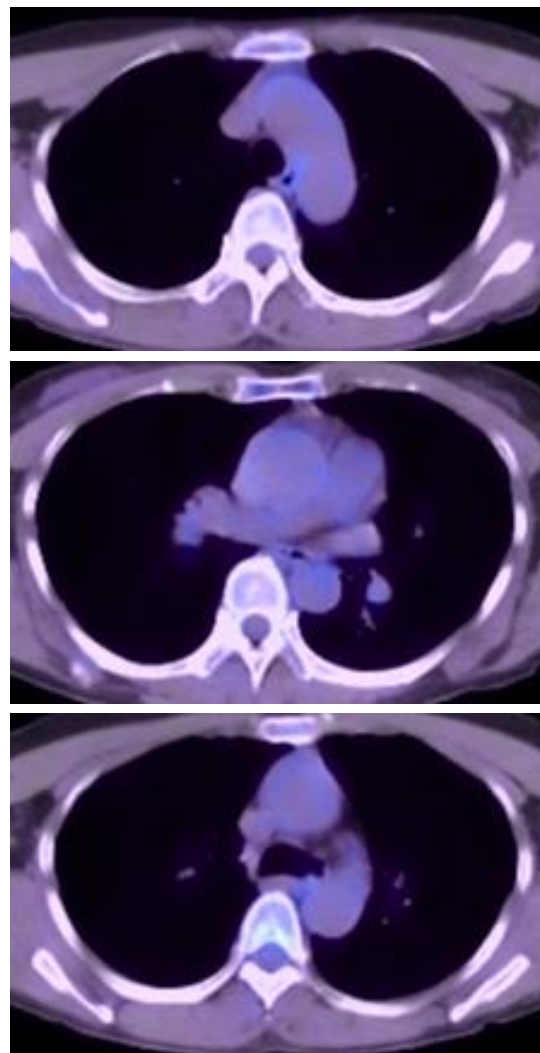
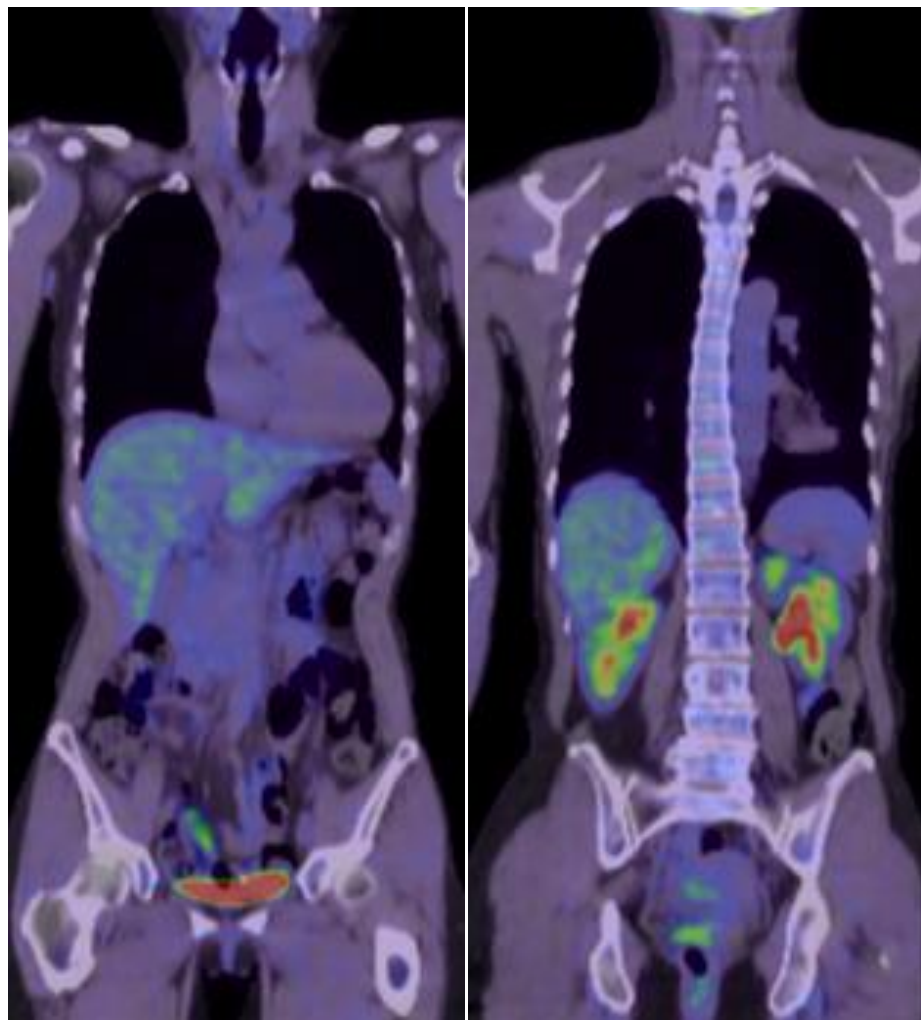
Case 12283 55歳、♀

- 主訴:背部の熱感、動悸
- 平成31年9月頃より背中[○]の熱感、もやもや感自覚。近くの診療所で診察受けるも異常ないといわれ、精神安定剤を処方された。その後、A総合病院の循環器内科受診し検査を受けるも異常指摘されず、更年期障害の可能性を指摘され婦人科受診。メンタルクリニックの診察を勧められた。
- 令和1年10月21日よりプレドニゾン30mg投与開始、11mgで維持。令和2年6月16日に指定難病に登録されトシリズマブ162mg/週投与開始しプレドニゾン漸減中止。

Case 12283 55歳、♀ FDG-PET
1/16/2020 プレドゾニゾン11mg投与後

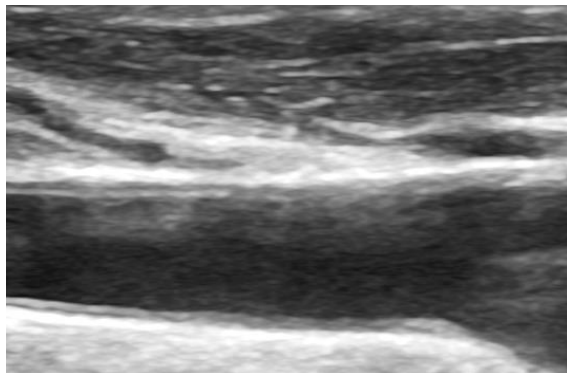


Case 12283 55歳、♀ FDG-PET
7/20/2020 プレドニゾン2mg トシリズマブ162mg/週

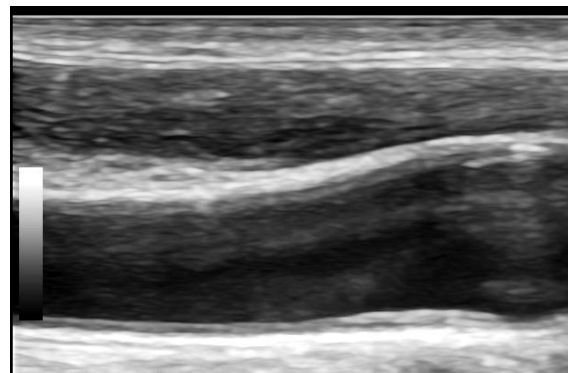


10/23/2019
治療前

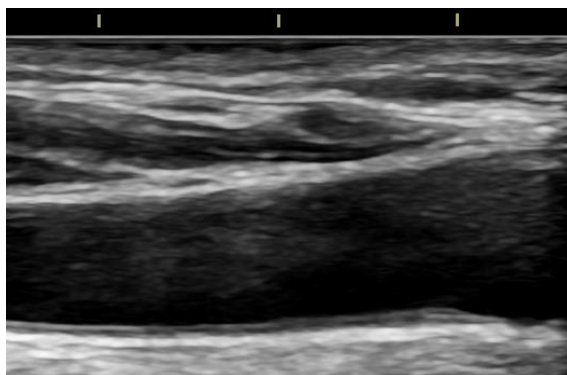
IMTmax0.9mm、mean0.75mm



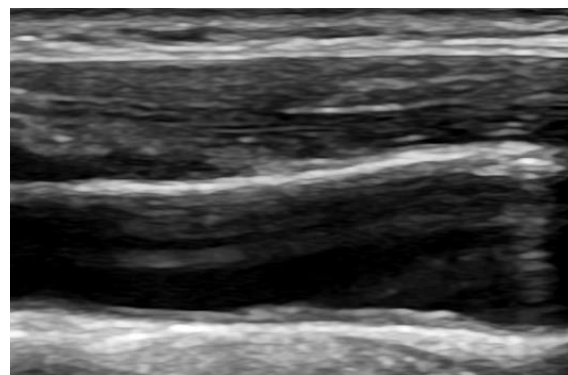
IMTmax1.0mm、mean0.80mm



8/20/2020
トシリズマブ162mg/W
プレドニゾロン11mg



IMTmax0.8mm、mean0.65mm



IMTmax1.0mm、mean0.75mm

胸部CT

20/Sept/2019



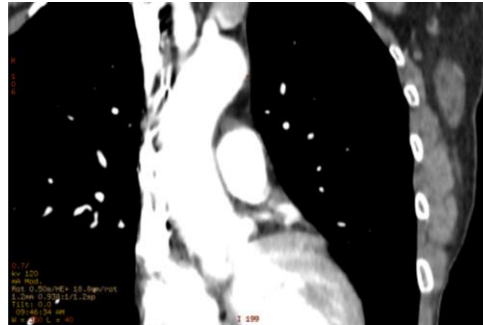
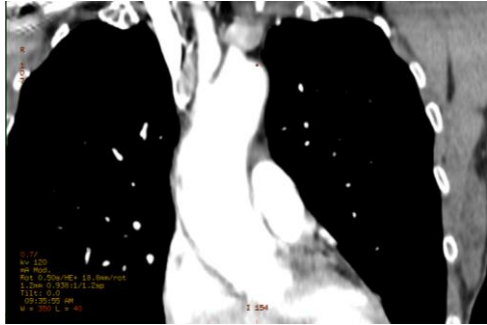
26/Jun/2020



20/Sept/2019



26/Jun/2020

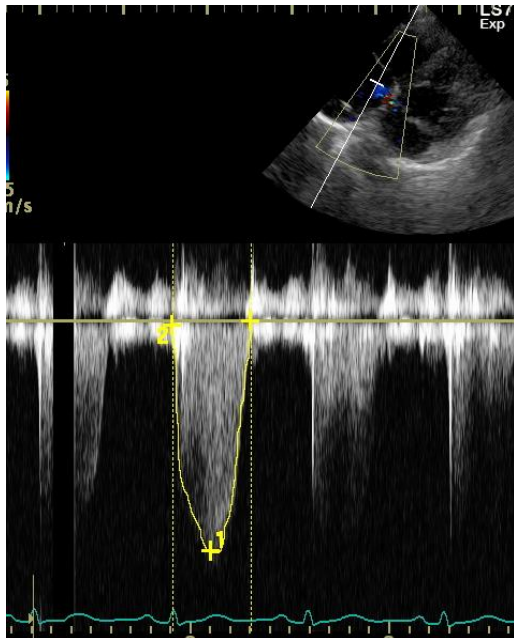


Arch	30.6 → 29.5mm
Disc. Ao	21.9 → 20.1mm

Asc. Ao 37.8 → 36.0mm

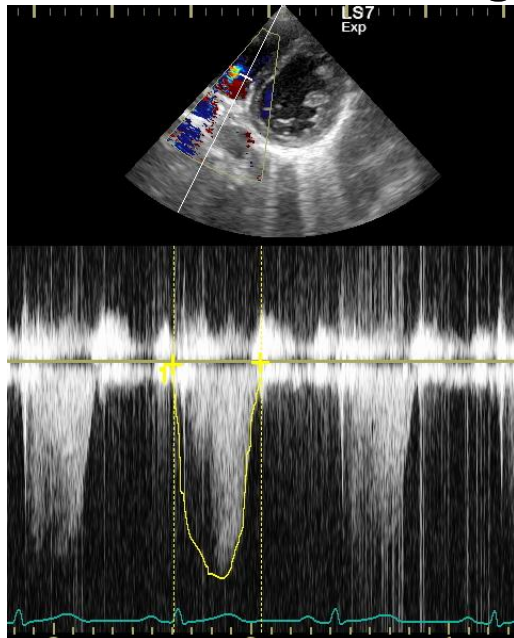
Case1 12283 55歳、♀ 心エコー

初診時



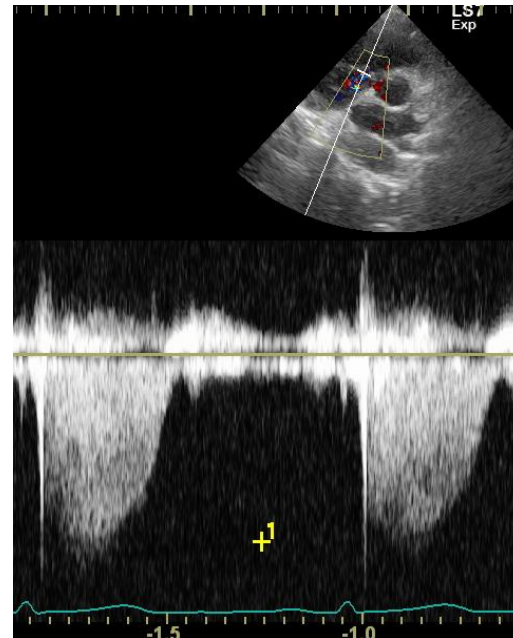
TRFV=3.0m/s
eSPAP=46mmHg

プレドニゾン11mg



TRFV=2.8m/s
eSPAP=41mmHg

トシリズマブ162mg



TRFV=2.4m/s
eSPAP=33mmHg

高安動脈炎: Takayasu Arteritis

1824年

漢方医山本鹿洲による漢方医書

「橘黄医談」記載で左右上肢の脈拍の消失，微弱を示した45歳男性例が紹介。

1908年

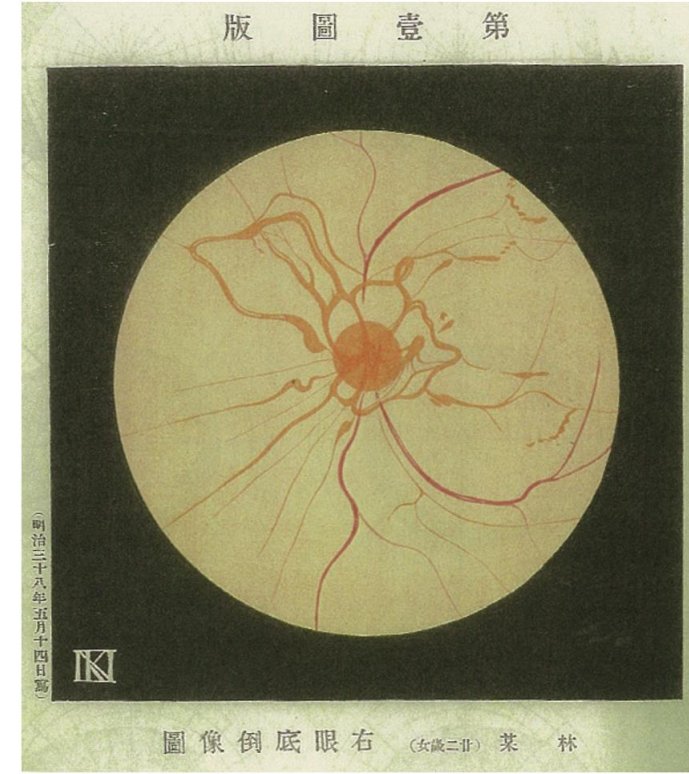
高安右人(金沢大学眼科教授)が日本眼科学会において“奇異なる網膜中心血管の変化の一例”として，花環状吻合の眼底所見を示した22歳女性例を報告、追加発言のなかで橈骨動脈の脈拍欠損が指摘。

1951年

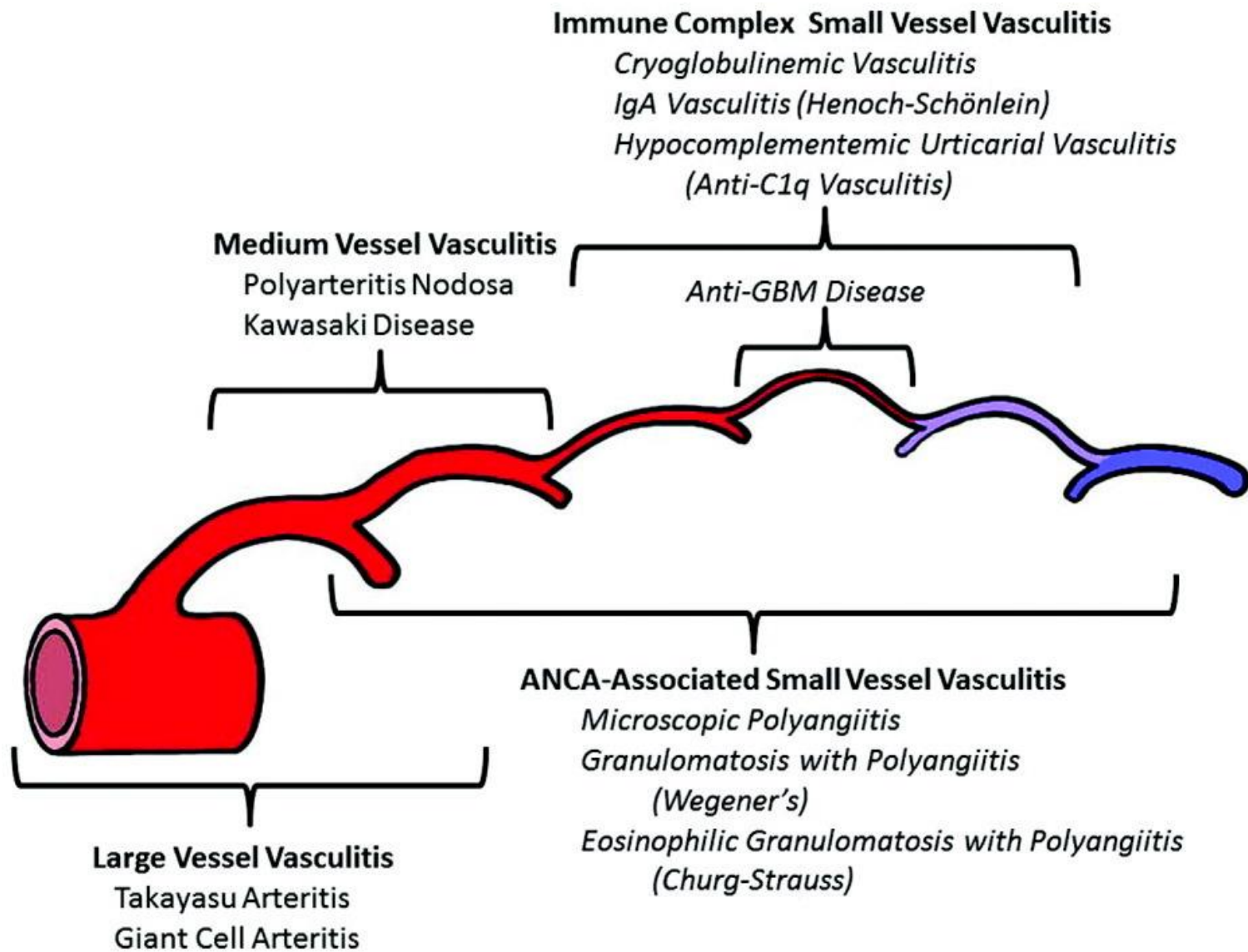
東京大学の清水健太郎らは脈なし病pulseless diseaseと名づけ報告。

1940年

東京大学病理学の太田 邦夫が大動脈全層にわたる血管炎panarteritisであることを報告し
上田英雄らがAortitis syndrome大動脈炎症候群という病名。



2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference



早期発見の重要性

誰が見ても典型的な
肺高血圧症、高安動脈炎

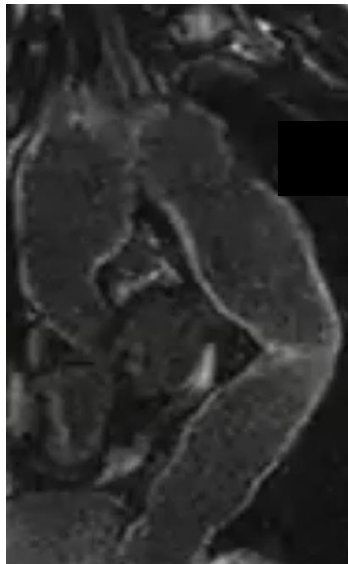
手遅れ

早期発見の重要性

CTA

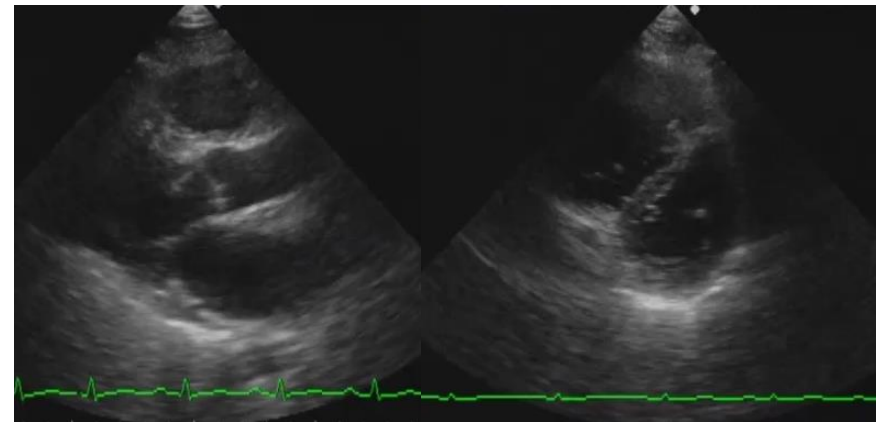
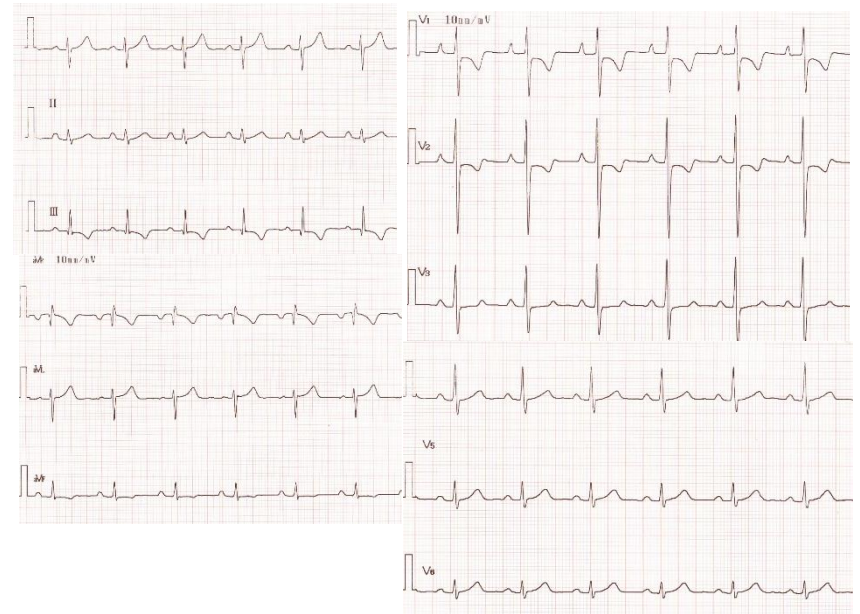


MRA(LGE)



22歳♀ 1年前に背部痛
上行弓部人工血管置換術

中岡良和 臨床脈管学2017



32歳♂ 肺動脈性肺高血圧症

Angiographic features of PAI

Table 4

Angiographic features of PAI

N=24/166

Laterality	Right: 11 (45.8%), Left: 4 (16.7%), Bilateral: 9 (37.5%)
PA dilatation	3 (12.5%)
PA stenosis	8 (33.3%)
PA occlusion	13 (54.2%)
PA wall thickening	2 (8.3%)
Pulmonary thrombosis	2 (8.3%)

Data are expressed as numbers (percentage). *PA* pulmonary artery, *PAI* pulmonary artery involvement

高安動脈炎の10-20%に肺動脈病変、5-10%に肺高血圧症

Mukoyama H et al. Arthritis Res Ther. 2021; 23: 293.

Proceedings of the 6th World Symposium

4. Pulmonary hypertension (PH) due to pulmonary artery obstructions

- 4.1 Chronic thromboembolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions
 - 4.2.1 Sarcoma or angiosarcoma
 - 4.2.2 Other malignant tumours
 - Renal carcinoma
 - Uterine carcinoma
 - Germ cell tumours of the testis
 - 4.2.3 Non-malignant tumours Uterine leiomyoma
 - 4.2.4 Arteritis without connective tissue disease
 - 4.2.5 Congenital pulmonary artery stenoses
 - 4.2.6 Parasites Hydatidosis

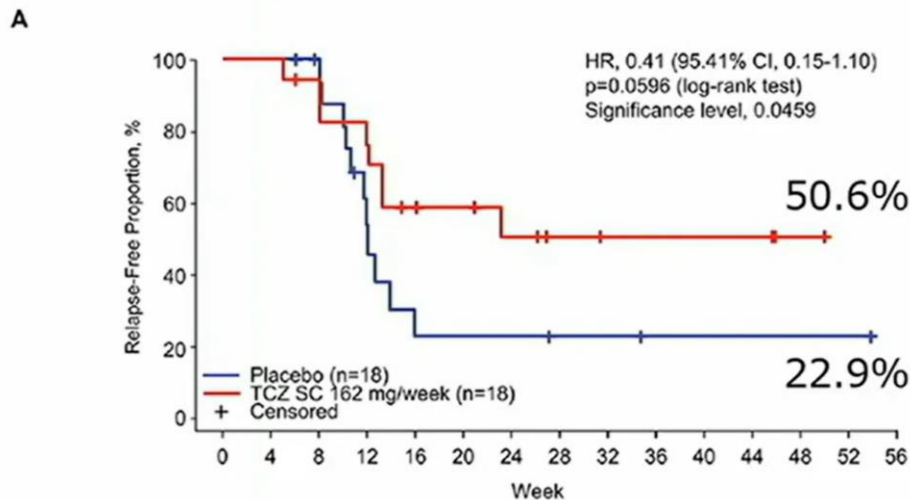
*Edited by N. Galiè, V.V. McLaughlin, L.J. Rubin and G. Simonneau
Eur Respir J 2019; 53: 1801913*

TAKT study

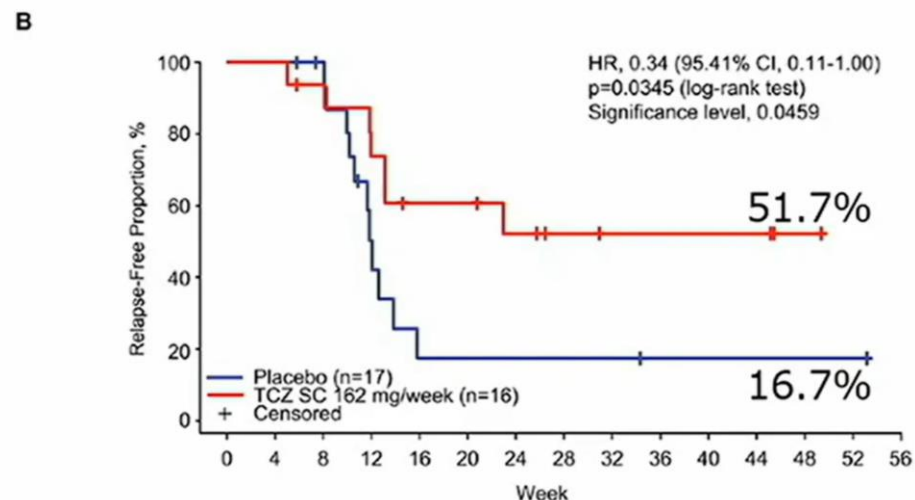
再発までの期間

ITT

PPS



Patients at risk, n	
Placebo	18 18 16 8 4 3 3 2 2 1 1 1 1 1
TCZ SC 162 mg/week	18 18 16 14 9 8 6 4 3 3 3 3 1



Patients at risk, n	
Placebo	17 17 15 7 3 2 2 2 2 1 1 1 1 1
TCZ SC 162 mg/week	16 16 14 13 8 8 6 4 3 3 3 3 1

高安動脈炎治療ガイドライン

	2021 米国リウマチ学会	2018 欧州リウマチ会議	2017 日本循環器学会
プレドニゾン 初期投与量	1mg/kg/day	40-60mg/day	0.5-1.0mg/kg/day
免疫抑制剤併用	併用推奨 (MTX, AZA)	抗リウマチ薬 原則併用	推奨せず
生物学的製剤	初期治療として 考慮可	1剤以上の抗リウマ チ薬で不十分の場合	ステロイド単独で 効果不十分の場合
生物学的製剤の 優先順位	TNF阻害>IL6阻害	TNF阻害or IL6阻害	TNF阻害or IL6阻害

Circulation J 2020;84:299-359

Ann Rheum Dis 2020;79:19-30

Arthritis Care & Research 2021;73:1071-1087

高安動脈炎の早期診断のためには？

背部熱感、動悸の持続

感冒様症状、原因不明の発熱持続

胸部XPの大動脈(弓)影

高安動脈炎の診断確定のためには？

頚動脈エコーのびまん性肥厚

胸部CT、MRI

PET-CT

ご清聴ありがとうございました！



函館夜景