

LVV 分類基準2022まとめ

Criteria

GCA

2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis

Cristina Ponte ^{1,2} Peter C Grayson ³ Joanna C Robson,^{4,5} Ravi Suppiah,⁶ Katherine Bates Gribbons,³ Andrew Judge ^{7,8,9} Anthea Craven ⁷ Sara Khalid,⁷ Andrew Hutchings ¹⁰ Richard A Watts ^{7,11} Peter A Merkel ¹² Raashid A Luqmani ⁷ For the DCVAS Study Group

Criteria

TAK

2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis

Peter C Grayson ¹ Cristina Ponte ^{2,3} Ravi Suppiah,⁴ Joanna C Robson,^{5,6} Katherine Bates Gribbons,¹ Andrew Judge ^{7,8,9} Anthea Craven ⁷ Sara Khalid,⁷ Andrew Hutchings ¹⁰ Debashish Danda ¹¹ Raashid A Luqmani ⁷ Richard A Watts ^{7,12} Peter A Merkel ¹³ For the DCVAS Study Group

ACR 1990 分類基準 [左:GCA, 右:TAK]

Criterion	Definition
1. Age at disease onset ≥ 50 years	Development of symptoms or findings beginning at age 50 or older
2. New headache	New onset of or new type of localized pain in the head
3. Temporal artery abnormality	Temporal artery tenderness to palpation or decreased pulsation, unrelated to arteriosclerosis of cervical arteries
4. Elevated erythrocyte sedimentation rate	Erythrocyte sedimentation rate ≥ 50 mm/hour by the Westergren method
5. Abnormal artery biopsy	Biopsy specimen with artery showing vasculitis characterized by a predominance of mononuclear cell infiltration or granulomatous inflammation, usually with multinucleated giant cells

* For purposes of classification, a patient shall be said to have giant cell (temporal) arteritis if at least 3 of these 5 criteria are present. The presence of any 3 or more criteria yields a sensitivity of 93.5% and a specificity of 91.2%.

Criterion	Definition
Age at disease onset ≤ 40 years	Development of symptoms or findings related to Takayasu arteritis at age ≤ 40 years
Claudication of extremities	Development and worsening of fatigue and discomfort in muscles of 1 or more extremity while in use, especially the upper extremities
Decreased brachial artery pulse	Decreased pulsation of 1 or both brachial arteries
BP difference > 10 mm Hg	Difference of > 10 mm Hg in systolic blood pressure between arms
Bruit over subclavian arteries or aorta	Bruit audible on auscultation over 1 or both subclavian arteries or abdominal aorta
Arteriogram abnormality	Arteriographic narrowing or occlusion of the entire aorta, its primary branches, or large arteries in the proximal upper or lower extremities, not due to arteriosclerosis, fibromuscular dysplasia, or similar causes; changes usually focal or segmental

* For purposes of classification, a patient shall be said to have Takayasu arteritis if at least 3 of these 6 criteria are present. The presence of any 3 or more criteria yields a sensitivity of 90.5% and a specificity of 97.8%. BP = blood pressure (systolic; difference between arms).

ACR 1990 分類基準の問題点

GCA

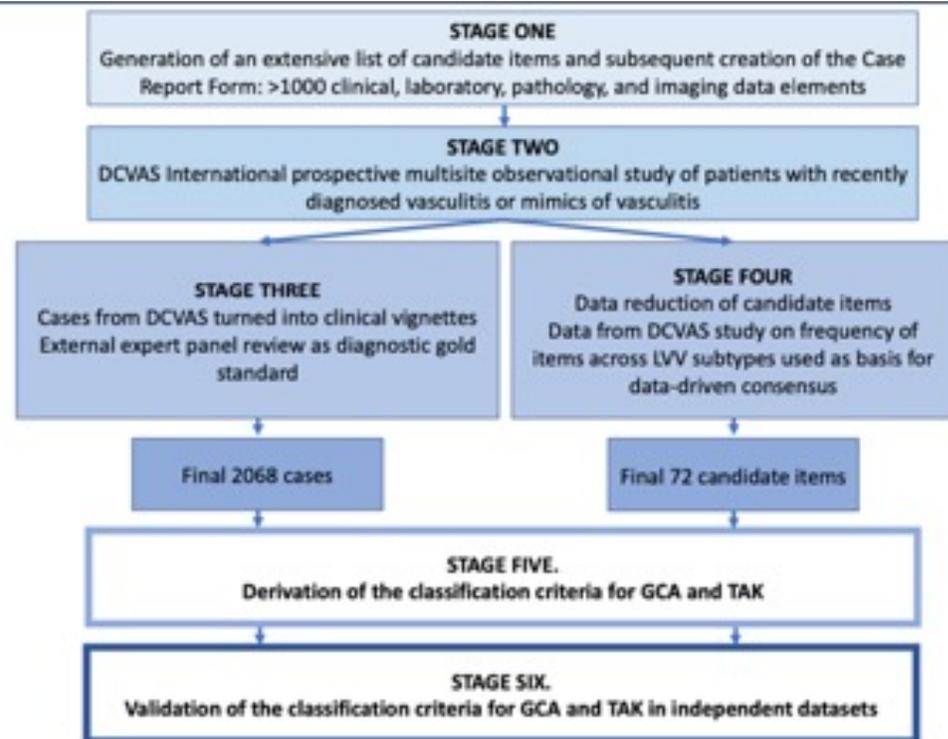
- 比較対象集団がGCAと鑑別が容易な小血管炎。
- 各項目に重み付けがない。
- 画像検査が分類項目に含まれない。
- Extra-cranial GCAは考慮されていない。
[ACR1990の大血管GCAの感度37.1%]

TAK

- 対照集団の設定がない。
- 少数(63人)のデータから作成された。
- 対象患者は北米のみ。
[TAKの地域特性を反映していない]
- 各項目に重み付けがない。

上記問題点、分類基準作成方法論の進歩があり改定となった。

AAVとほぼ同じ

方法

- 18歳以上で血管炎とmimickerを含む。
- GCA/TAKは2人の専門家が以下のうちmoderate以上と判断したものの選出。[very certain, moderately certain, uncertain, very uncertain]
- DCVASのdata setは開発セット(70%)、検証セット(30%)に分割。
- 対象集団：TKA 33.5%(GCAにおいて)/GCA 33.6%(TAKにおいて)、LVVに類似した他の血管炎 33.4%、LVV mimicker(動脈硬化など) 33.1%
- 新分類基準とACR1990を検証セットで比較。
- 50-60歳でGCA/TAKの基準がそれぞれどの程度当てはまるか検証。

○GCA

- 診断から2年以内のみ登録可能
- CranialとExtra-cranial GCAのそれぞれについて分類基準を検証。

○TAK

- 診断から5年以内のみ登録可能。
- 年齢層ごとに分類基準を検証(18-39歳、40-60歳)。

○比較対象群

- 血管疾患、アミロイドーシス、感染症(IE/菌血症、肺炎、結核)、悪性腫瘍、神経疾患、眼科領域疾患。

結果

- 1.DCVASの結果から専門家が1000以上の項目を抽出
- 2.DCVAS試験は32カ国136施設から6991人の参加者を募集。
(2011年1月-2017年12月)
- 3.専門家によるLVVのgold standard症例の検討
 - ・ 56人の専門家により2131人が検討。このうち1695人(80%)が審査を通過。
[LVV 1608人(75.5%)/他の血管炎 118人(5.5%)/血管炎mimicker 405人(19%)]
 - ・ 2021年AAVの分類基準の際に確認されたLVVと対象群373人を含めて合計2068例の解析。

GCA

- ・ 1137例中913人(81.3%)がGCAと診断。
除外理由：GCAの診断がUncertain以下(187人)、診断の変更(37人)
- ・ 追加で当初GCAと診断されていなかった29人が追加。
- ・ 対照群とのバランスを取るためにGCAを無作為に選択。
→756人が解析対象となった。

TAK

- ・ 610人中500人(82%)がTAKと診断。
除外理由：GCAの診断がUncertain以下(95人)、診断の変更(15人)
- ・ 追加で当初TAKと診断されていなかった9人が追加。
- ・ 画像所見を絶対条件とし、画像所見のなかった47人が除外。
→462人が解析対象となった。

GCA

各LVVの特徴

TAK

Table 1 Demographic and disease features of the patients with giant cell arteritis and the comparators*

	GCA (n=756)	Comparators (n=749)†	P value
Age, mean±SD years	72.2±8.5	44.6±18.0	<0.001
Female sex	511 (67.6)	447 (59.7)	0.001
Clinical features			
Morning stiffness, neck/torso	88 (11.6)	15 (2.0)	<0.001
Morning stiffness, shoulders/arms	174 (23.0)	23 (3.1)	<0.001
Sudden visual loss	102 (13.5)	29 (3.9)	<0.001
Jaw claudication	356 (47.1)	19 (2.5)	<0.001
Tongue claudication	21 (2.8)	1 (0.1)	<0.001
New persistent temporal headache	475 (62.8)	90 (12.0)	<0.001
Scalp tenderness	260 (34.4)	25 (3.3)	<0.001
Temporal artery abnormality on vascular examination‡	354 (46.8)	35 (4.7)	<0.001
Investigations			
Maximum ESR ≥50 mm/hour	558 (73.8)	291 (38.9)	<0.001
Maximum CRP ≥10 mg/L	683 (90.3)	445 (59.4)	<0.001
Definitive vasculitis on temporal artery biopsy	335 (44.3)	1 (0.1)	<0.001
Halo sign on temporal artery ultrasound	211 (27.9)	1 (0.1)	<0.001
Bilateral axillary involvement on imaging§	57 (7.5)	12 (1.6)	<0.001
FDG-PET activity throughout aorta¶	52 (6.9)	9 (1.2)	<0.001

[GCA]

欧州：796人
北米：112人
オセアニア：18人
アジア：16人

[TAK]

アジア：298人
欧州：130人
北米：28人
アフリカ：3人
オセアニア：3人

Table 1 Demographic and disease features of the patients with Takayasu arteritis and the comparators*

	TAK (n=462)	Comparators (n=450)†	P value
Age, mean±SD years	32.3±10.4	58.6±18.0	<0.001
Female sex	391 (84.6)	246 (54.7)	<0.001
Clinical features			
Angina	56 (12.1)	7 (1.6)	<0.001
Arm claudication	233 (50.4)	11 (2.4)	<0.001
Leg claudication	88 (19.0)	17 (3.8)	<0.001
Vascular examination findings			
Arterial bruit	263 (56.9)	32 (7.1)	<0.001
Reduced or absent pulse in upper extremity	309 (66.9)	309 (66.9)	<0.001
Carotid artery with reduced pulse or tenderness	171 (37.0)	16 (3.6)	<0.001
Difference in systolic blood pressure ≥20 mm Hg between arms	190 (41.1)	16 (3.6)	<0.001
Imaging findings			
1 affected arterial territory	76 (16.5)	36 (8.0)	<0.001
2 affected arterial territories	114 (24.7)	12 (2.7)	<0.001
≥3 affected arterial territories	89 (19.2)	5 (1.1)	<0.001
Vasculitis affecting paired branch arteries	140 (30.3)	12 (2.7)	<0.001
Abdominal aorta involvement with renal or mesenteric artery involvement	83 (18.0)	5 (1.1)	<0.001

4. LVVに特化した項目の絞り込み

DCVASのデータから72項目[臨床検査5項目、画像検査14項目、血管所見11項目、生検1項目]が選定。

GCA

- ・ 942人のうち50歳未満は7人のみ(<1%)→50歳以上は絶対条件と考えられた。
- ・ 画像所見で両側腋窩病変、PETでびまん性の取り込み亢進が特徴的な画像所見

TAK

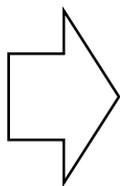
- ・ 年齢：18-39歳(355人/77%)、40-60歳(104人/23%)、60歳以上(3人/<1%)→60歳未満は絶対条件と考えられた。
- ・ 9つの動脈領域でGCAに比較して罹患割合が高く、この9動脈領域の罹患数を複合変数が作成。
- ・ 以前のDCVAS cohortでAA/腎動脈/腸間膜動脈の血管病変がTAKに特徴的な所見と示されており、項目に加えた。
- ・ 大動脈の分枝病変は比較対象群の2.7%に対してTKAの30.3%に認め、項目に加えた(p<0.01)。
- ・ 上肢間のSBP差 \geq 20mmHgはTAKと他のLVVと差がある因子として、項目に加えた

Age at diagnosis	TAK	GCA*	Total	Comparison of TAK and LV-GCA			
	N=462	N=941		N = 462	n = 225	P value	
< 40	355	3	358	Thoracic aorta	107 (23.2)	13 (5.8)	<0.0001
40 to 49	78	4	82	Abdominal aorta	116 (25.1)	7 (3.1)	<0.0001
50 to 59	26	70	96	Left carotid	198 (42.9)	22 (9.8)	<0.0001
\geq 60	3	864	867	Right carotid	163 (35.3)	23 (10.2)	<0.0001
				Left subclavian	248 (53.7)	31 (13.8)	<0.0001
				Right subclavian	173 (37.5)	26 (11.6)	<0.0001
				Left renal	108 (23.4)	2 (0.9)	<0.0001
				Right renal	102 (22.1)	2 (0.9)	<0.0001
				Mesenteric	132 (28.6)	3 (1.33)	<0.0001
				Left axillary	22 (4.8)	43 (19.1)	<0.0001
				Right axillary	21 (4.6)	47 (20.9)	<0.0001

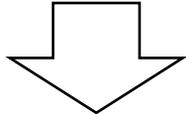
5. GCAの分類基準項目の決定

- 1505人(GCA 756人/対照群 749人)が解析対象。
[1054人(GCA 528例人/対照群 536人)が開発セット/451人(GCA 238人/対照群 218人)が検証セット]
- 72項目をラッソ・ロジスティック回帰分析にかけた結果27の独立項目からなるモデルを得た。

Predictor variables	Odds Ratio (95%CI)	P-value
CLINICAL		
Light-headedness	0.42 (0.19 - 0.92)	0.030
Syncope / Fainting	0.62 (0.20 - 1.90)	0.401
Night sweats	1.38 (0.78 - 2.46)	0.268
Fever ≥ 38°C (≥ 100.4F)	0.58 (0.33 - 1.04)	0.068
Arthralgia	0.39 (0.22 - 0.68)	0.001
Myalgia or muscle cramps	2.27 (1.30 - 3.97)	0.004
Morning stiffness shoulders/ neck	8.96 (3.83 - 20.92)	<0.001
Sudden visual loss - ongoing	14.31 (5.67 - 36.11)	<0.001
Jaw or tongue claudication	13.83 (6.54 - 29.22)	<0.001
Dyspnea	0.60 (0.29 - 1.25)	0.173
Arm claudication	0.91 (0.34 - 2.44)	0.845
New persistent headache - occipital or cervical	2.63 (1.37 - 5.05)	0.004
New persistent headache - temporal	6.33 (3.80 - 10.55)	<0.001
New persistent headache - other	1.73 (0.76 - 3.95)	0.192
Scalp tenderness	5.33 (2.56 - 11.08)	<0.001
LABORATORY		
Significant thrombocytopenia	3.01 (1.60 - 5.67)	0.001
Maximum ESR (>50 mm/hr) or maximum CRP (>10 mg/L)	13.46 (6.46 - 28.07)	<0.001
VASCULAR EXAM		
Diminished or absent pulse of upper limbs	0.57 (0.24 - 1.38)	0.213
Carotid absent/reduced pulse or tenderness	0.46 (0.16 - 1.31)	0.147
Temporal artery abnormality on vascular exam	3.71 (2.01 - 6.84)	<0.001
Difference in upper extremity blood pressure "10 - 20mgHg"	2.16 (0.97 - 4.80)	0.059
Difference in upper extremity blood pressure "≥20mmHg"	0.88 (0.35 - 2.23)	0.788
IMAGING		
Bilateral disease of the large vessels (angiography /US, without PET)	0.40 (0.13 - 1.23)	0.112
Bilateral axillary involvement (angiography /US/PET)	9.04 (3.08 - 26.52)	<0.001
Aorta Involvement on PET	8.84 (2.69 - 29.07)	<0.001



・ TAB所見とUSでのhalo signはGCAの強い予測因子。
 →他の項目と区別するために一つの項目としてまとめた。
 ・ 新規後頭部/頸部の持続的頭痛：特異度の低下させるため削除。
 ・ 各項目得点の重み付け
 予測因子のロジスティック回帰に基づいて決定。

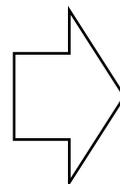


Description	OR (95% CI)	Risk Score	P-value
Vasculitis on TAB or TA halo on ultrasound *		5	
ESR ≥50 mm or CRP ≥10 mg/L	16.25 (7.96 - 33.17)	3	<0.001
Sudden visual loss	13.52 (5.72 - 31.96)	3	<0.001
Jaw or tongue claudication	11.24 (5.66 - 22.33)	2	<0.001
FDG-PET activity throughout aorta	8.97 (2.96 - 27.17)	2	<0.001
Bilateral axillary disease on imaging (angiography /US/PET)	8.75 (3.57 - 21.47)	2	<0.001
Morning stiffness in shoulders/neck	7.78 (3.61 - 16.76)	2	<0.001
New temporal headache	7.21 (4.54 - 11.46)	2	<0.001
Scalp tenderness	6.76 (3.35 - 13.64)	2	<0.001
TA abnormality on vascular exam [§]	5.33 (2.99 - 9.51)	2	<0.001

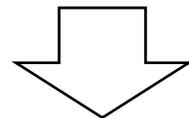
5. TAKの分類基準項目の決定

- 912人(GCA 462人/対照群 450人)が解析対象。
 [1054人(TAK 316人/対照群 323人)が開発セット/451人(TAK 146人/対照群 127人)が検証セット]
- 72項目をラッソ・ロジスティック回帰分析にかけた結果9の独立項目からなるモデルを得た。

Predictor variables	Odds Ratio (95%CI)	P-value
CLINICAL		
Female sex	2.57 (1.31 – 5.05)	0.006
Arthralgia	0.67 (0.33 – 1.36)	0.267
Myalgia or muscle cramps	0.53 (0.21 – 1.36)	0.189
Vision (sudden vision loss, blurred vision, or diplopia)	0.20 (0.07 – 0.56)	0.002
Jaw or tongue claudication	0.15 (0.03 – 0.71)	0.017
Dyspnea	2.05 (0.90 – 4.67)	0.090
Angina / ischemic cardiac pain	6.22 (1.09 – 35.60)	0.040
Arm or leg claudication	6.53 (2.89 – 14.76)	<0.001
New persistent headache – temporal	1.23 (0.49 – 3.08)	0.655
Scalp tenderness	0.10 (0.01 – 0.72)	0.022
LABORATORY		
Albumin below 30g/L	0.27 (0.07 – 1.00)	0.050
Maximum ESR (>50 mm/hr) or maximum CRP (>10 mg/L)	2.26 (1.1 – 4.65)	0.027
VASCULAR EXAM		
Any Bruit (thorax or abdomen or limbs)	5.73 (2.66 – 12.32)	<0.001
Diminished or absent pulse of lower limbs	1.61 (0.66 – 3.90)	0.295
Diminished or absent pulse of upper limbs	5.32 (2.22 – 12.73)	<0.001
Carotid absent/reduced pulse or tenderness	7.02 (2.33 – 21.17)	0.001
Temporal artery abnormality on vascular exam	0.20 (0.03 – 1.23)	0.082
Difference in upper extremity blood pressure “10 – 20mgHg”	1.57 (0.60 – 4.06)	0.356
Difference in upper extremity blood pressure “≥20mmHg”	4.39 (1.47 – 13.08)	0.008
IMAGING		
Abdominal aorta and renal/mesenteric arteries (angiography /US, without PET)	14.29 (4.08 – 50.05)	<0.001
Bilateral disease of the large vessels (angiography /US, without PET)	2.02 (0.73 – 5.59)	0.175



• 罹患動脈数が項目に追加された。
 得点の重み付けは運営委員会の合議で決定。
 • 各項目得点の重み付け
 予測因子のロジスティック回帰に基づいて決定。



Description	OR (95% CI)	Risk Score	P-value
Abdominal aorta and renal/mesenteric involvement (angiography /US)	23.06 (7.35 - 72.39)	3	<0.001
Three or more affected arteries on imaging (angiography /US, without PET) *		3	
Diminished or absent pulse in upper extremity	7.89 (3.54 - 17.56)	2	<0.001
Arm or leg claudication	7.45 (3.74 - 14.81)	2	<0.001
Angina or ischemic cardiac pain	7.39 (1.80 - 30.31)	2	<0.001
Arterial bruit	5.09 (2.66 - 9.75)	2	<0.001
Carotid absent/reduced pulse or tenderness	4.65 (1.9 - 10.89)	2	<0.001
Two affected arteries on imaging (angiography /US, without PET) *		2	
SBP difference in arms ≥ 20mmHg	3.56 (1.40 - 9.07)	1	0.008
Female sex	2.45 (1.34 - 4.49)	1	0.004
Imaging involvement of paired branch arteries (angiography /US, without PET)	2.36 (0.92 - 6.05)	1	0.074
One affected artery on imaging (angiography /US, without PET) *		1	

6. 分類基準の検証

GCA

6点以上(検証セット)：感度 87%、特異度 94.8%
 [開発セット：cut-off6点で感度84.75%/特異度94.96%/AUC0.90(0.88-0.92)]

Subset of patients	N total (N GCA)	2022 ACR-EULAR classification criteria for GCA			1990 ACR classification criteria for GCA		
		Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	AUC (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	AUC (95% CI)
GCA subtypes							
Biopsy-proven GCA	1104 (355)	100.0% (99.0-100.0%)	94.9% (93.1-96.4%)	0.97 (0.97-0.98)	93.0% (89.8-95.4%)	92.8% (90.7-94.5%)	0.93 (0.91-0.94)
Large-vessel GCA	873 (124)	55.7% (46.5-64.6%)	94.9% (93.1-96.4%)	0.75 (0.71-0.80)	37.1% (28.6-46.2%)	92.8% (90.7-94.5%)	0.65 (0.61-0.69)
World regions							
North America	226 (90)	77.8% (67.8-85.9%)	95.6% (90.6-98.4%)	0.87 (0.82-0.91)	70.0% (59.4-79.2%)	91.9% (86.0-95.9%)	0.81 (0.76-0.86)
Europe	973 (642)	87.2% (84.4-89.7%)	88.8% (84.9-92.0%)	0.88 (0.86-0.90)	81.0% (77.7-84.0%)	88.2% (84.3-91.5%)	0.85 (0.82-0.87)

TAK

5点以上(検証セット)：感度 93.8%、特異度 99.2%
 [開発セット：cut-off5点で感度89.87%/特異度96.59%/AUC0.93(0.90-0-94)]

Subset of patients	N total (N TAK)	2022 ACR-EULAR classification criteria for TAK			1990 ACR classification criteria for TAK		
		Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	AUC (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	AUC (95% CI)
Age intervals							
Age 18–39 years	437 (351)	94.0% (91.0-96.3%)	97.7% (91.9-99.7%)	0.96 (0.94-0.98)	89.2% (85.4-92.2%)	97.7% (91.9-99.7%)	0.93 (0.91-0.96)
Age 40–60 years	226 (104)	83.7% (75.1-90.2%)	91.8% (85.4-96.0%)	0.88 (0.83-0.92)	62.5% (52.5-71.8%)	96.7% (91.8-99.1%)	0.80 (0.75-0.93)
world regions							
North America	127 (28)	85.7% (67.3-96.0%)	92.9% (86.0-97.1%)	0.89 (0.82-0.96)	85.7% (67.3-96.0%)	93.94% (87.3-97.7%)	0.90 (0.83-0.97)
Europe	422 (130)	91.5% (85.4-95.7%)	94.9% (91.7-97.1%)	0.93 (0.90-0.96)	80.8% (72.9-87.2%)	98.63% (96.5-99.6%)	0.90 (0.86-0.93)
North America/Europe	549 (158)	90.5% (84.8-94.6%)	94.4% (91.6-96.4%)	0.92 (0.90-0.95)	81.7% (67.3-96.0%)	97.44% (95.4-98.8%)	0.90 (0.86-0.97)
Asia	357 (298)	92.0% (88.3-94.8%)	93.2% (83.5-98.1%)	0.94 (0.89-0.96)	83.9% (79.3-87.4%)	96.61% (88.3-99.6%)	0.90 (0.87-0.93)

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GIANT CELL ARTERITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify the patient as having giant cell arteritis when a diagnosis of medium-vessel or large-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

ABSOLUTE REQUIREMENT

Age ≥ 50 years at time of diagnosis

ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA

Morning stiffness in shoulders/neck	+2
Sudden visual loss	+3
Jaw or tongue claudication	+2
New temporal headache	+2
Scalp tenderness	+2
Abnormal examination of the temporal artery ¹	+2

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Maximum ESR ≥ 50 mm/hour or maximum CRP ≥ 10 mg/liter ²	+2
Positive temporal artery biopsy or halo sign on temporal artery ultrasound ³	+5
Bilateral axillary involvement ⁴	+2
FDG-PET activity throughout aorta ⁵	+2

*1.側頭動脈異常所見：脈の喪失/減弱、圧痛、紐状の硬結物。

*2.CRP/ESRの最高値：治療前の最高値。

*3-1.側頭動脈生検：血管炎の特徴的な病理所見はない。巨細胞、単核球の浸潤、内弾性板の断片化が血管炎に関連する異常所見と DVAS cohortで定義されている。

*3-2. USでの均一な高エコーな壁肥厚の存在。

*4.両側腋窩病変：血管造影(CT/MR/catheter)上の内腔損傷(狭窄/閉塞/動脈瘤)、Halo sign、PETでのFDG uptake。

*5.目視で肝臓より高度の取り込みがある。

Sum the scores for 10 items, if present. A score of ≥ 6 points is needed for the classification of **GIANT CELL ARTERITIS**.

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **TAKAYASU ARTERITIS****CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA**

- These classification criteria should be applied to classify the patient as having Takayasu arteritis when a diagnosis of medium-vessel or large-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

ABSOLUTE REQUIREMENTS

Age ≤ 60 years at time of diagnosis

Evidence of vasculitis on imaging¹**ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA**

Female sex	+1
Angina or ischemic cardiac pain	+2
Arm or leg claudication	+2
Vascular bruit ²	+2
Reduced pulse in upper extremity ³	+2
Carotid artery abnormality ⁴	+2
Systolic blood pressure difference in arms ≥ 20 mm Hg	+1

ADDITIONAL IMAGING CRITERIA

Number of affected arterial territories (select one) ⁵	
One arterial territory	+1
Two arterial territories	+2
Three or more arterial territories	+3
Symmetric involvement of paired arteries ⁶	+1
Abdominal aorta involvement with renal or mesenteric involvement ⁷	+3

*1.血管炎の画像所見：大動脈とその分枝に血管炎を示唆する所見がある(CT/Catheter/MR/US/PET)。

*2.血管雑音：大血管で聴取する雑音(大動脈/鎖骨下/腋窩/腕橈/上腕/腎/腸骨動脈)。

*3. 腋窩/鎖骨下/上腕動脈での身体所見における脈の減弱/消失。

*4.頸動脈の脈減弱/消失、圧痛。

*5.血管造影(CT/MR/catheter)/US上の内腔損傷(狭窄/閉塞/動脈瘤)が9領域の血管(TA/AA/腸間膜/両頸/両鎖骨下/両腎動脈)にある。

*6.血管造影(CT/MR/catheter)/US上の内腔損傷(狭窄/閉塞/動脈瘤)が6血管(両頸/両鎖骨下/両腎動脈)にある。

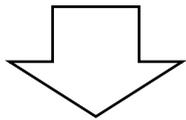
*7.血管造影(CT/MR/catheter)/US上の内腔損傷(狭窄/閉塞/動脈瘤)が4血管(AA/両腎/腸間膜動脈)にある。

Sum the scores for 10 items, if present. A score of ≥ 5 points is needed for the classification of TAKAYASU ARTERITIS.

50-60歳での検討

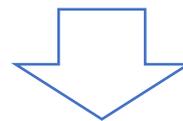
- 50-60歳は2つの分類基準が重なる部分。それぞれの分類基準の特性について検証されている。

1451人(GCA 942人/TAK 509人)



96人(全体の6.6%)について検証

Patients with Large-Vessel Vasculitis Diagnosed Between 50-60 Years of Age			
Takayasu arteritis (n=26)		Giant cell arteritis (n=70)	
Patients who meet the TAK criteria	23 (88.5%)	Patients who meet the GCA criteria	44 (62.9%)
Patients who meet the GCA criteria	1 (3.9%)	Patients who meet the TAK criteria	9 (12.9%)
Patients who meet both TAK and GCA criteria	1 (3.9%)	Patients who meet both GCA and TAK criteria	2 (2.9%)



TAKは概ねTAKと分類可能



この年代のGCAへの感度は低い

Discussion

- ・分類基準であり、診断基準ではない。mimicker除外が必要で、怠れば診断特性は低下する。
- ・医師による診断→専門家のレビューで診断の確実性が高められている。
- ・得点による重み付けがなされた。
- ・年齢が絶対条件になった：GCA \geq 50歳[99%が含まれる]/TAK < 60歳[25%が40歳以上]。

GCA

<項目について>

- ・ACR 1990と比較して画像所見が項目に含められた。
- ・画像所見(5+2+2点) > 生検所見(5点)となり、画像所見がより重視されている。

<検査の性能について>

- ・ACR 1990と同等の特異度を維持しつつ、感度を上げることができた(93%→100%)。

<LV-GCAについて>

- ・ACR 1990と比較して、大動脈の画像所見が項目に新規に追加された。
- ・感度が37.1%→55.7%に上昇した。

TAK

<作成方法について>

- ・ACR1990と異なり、対照群を設定。
- ・TAKが多くいるアジアの患者を多く含んでいる。

<検査の性能について>

- ・どの地域でも良好な性能であった。
アジアの患者で優れた性能であった。
- ・ACR 1990と比較して、高齢(40-60歳)のTAKでも良好な感度であった(83.7% vs 62.5%)。

Limitations

- DCVAS cohortに含まれない患者群での検証が必要。

GCA

- 施設ごとに項目取得が標準化されていない。
 - *側頭動脈の血管所見取得を施行されていない患者もいる
 - *多くの施設でPETを施行できない
 - *TAB/USが施行されていない患者もいる。
- 患者の多くは欧州と北米で、アジアとオセアニアの患者は少ない。
- 50-60歳代は感度が低い。

TAK

- 施設ごとに項目取得が標準化されていない。
 - *脈拍を取得されていない患者もいる
 - *殆どの患者で頭蓋内動脈が未評価
 - *GCA疑いの中にTABを施行されていない患者もいる。
- 患者の多くは欧州とアジア、北米。アフリカとオセアニアの患者は少ない。
- 成人での検証であり、小児の検討も必要。