大動脈壁肥厚を呈した顕微鏡的多発血管炎の2例

川島実可子¹⁾ 田口皓一郎¹⁾ 北田 善彦¹⁾ 森 一郎¹⁾
山内 雅裕¹⁾ 谷本真由実¹⁾ 池田 貴英¹⁾ 梶田 和男¹⁾
森田 浩之¹⁾ 石塚 達夫²⁾

要 旨

我々は、大動脈壁肥厚を呈した顕微鏡的多発血管炎（microscopic polyangiitis：MPA）の2例を経験した。いずれもCTで胸部大動脈周囲の軟部陰影及びFDG-PETで同部位に集積を認め、MPO-ANCA高値であった。症例1は腎生検で半月体形成性糸球体腎炎を認め、症例2は網状皮斑の皮膚生検でフィブリノイド壊死性血管炎を認め、いずれもMPAと診断、プレドニゾロン（PSL）により大動脈病変の改善を認めた。

〔日内会誌 103：3099～3102, 2014〕

Key words ANCA関連血管炎, 大動脈病変

症例 1

患者：71歳，男性。主訴：全身倦怠感。既往歴：特記事項なし。現病歴：X年1月頃から体重減少と全身倦怠感を自覚。3月にA病院で消化管内視鏡検査を施行したが異常なし。B病院の造影CTで胸部大動脈周囲に軟部陰影（図1A），縦隔に多発リンパ節腫脹を認め、FDG-PETでは同部位に集積が見られた（図1B）。MPO-ANCA 80 U/ml，尿潜血，尿蛋白陽性で、6月に精査目的で当院に入院となった。身体所見：体温36.3℃，血圧103/70 mmHg（右上腕），106/61 mmHg（左上腕），脈拍95/分，整。右鎖骨中線第2肋間に血管雑音を聴取。皮疹なし，副鼻腔・鼻腔，

側頭動脈に異常所見なし，神経学的異常所見も認めなかった。血液・尿検査所見：WBC 4,420/ μ l（Neutro 66.4%，Lymph 26.7%，Eosino 2.3%），CRP 3.24 mg/dl，ESR 97 mm/60分，sCr 1.00 mg/dl，BUN 22.2 mg/dl，MPO-ANCA 91.2 U/ml，IgG 1,650 mg/dl（IgG4 112 mg/dl）。尿潜血3+，蛋白645 mg/日。FDG-PET集積部位の超音波内視鏡下穿刺吸引術：非特異的な線維組織とリンパ組織を認めた。IgG4陽性形質細胞なし，Ziehl-Neelsen染色陰性，肉芽腫なし。腎生検：蛍光抗体法で染色所見はなく，線維性半月体形成や硬化した糸球体を認めた。

〔第222回東海地方会（2014/02/23）推薦〕〔受稿2014/07/25，採用2014/08/04〕

¹⁾ 岐阜大学附属病院総合内科，²⁾ 岐阜市民病院総合診療・リウマチ膠原病センター

Case Report：Two cases of microscopic polyangiitis presenting with aortic wall thickening.

Mikako Kawashima¹⁾, Koichiro Taguchi¹⁾, Yoshihiko Kitada¹⁾, Ichiro Mori¹⁾, Masahiro Yamauchi¹⁾, Mayumi Tanimoto¹⁾, Takahide Ikeda¹⁾, Kazuo Kajita¹⁾, Hiroyuki Morita¹⁾ and Tatsuo Ishizuka²⁾ : ¹⁾Department of General Internal Medicine, Gifu University Hospital, Japan and ²⁾Center of General Internal Medicine and Rheumatology, Gifu Municipal Hospital, Japan.

図 1

上段：症例 1 A：治療前造影CT B：FDG-PET C：治療後単純CT
下段：症例 2 D：治療前単純CT E：FDG-PET F：治療後単純CT

臨床経過

顕微鏡的多発血管炎（microscopic polyangiitis：MPA）と診断した。初診時に結核感染症も鑑別に挙がったため、結核特異的IFN γ を測定したところ陽性。喀痰・血液培養・上記画像・病理学的検査から活動性結核症は否定的であり潜在性結核症と診断。INH275 mg（5 mg/kg）を3週間先行投与し、その後PSL 45 mg/日（0.8 mg/kg）を開始した。炎症反応、尿所見の改善、MPO-ANCA値の低下を認め、大動脈周囲軟部陰影の縮小を確認した（図 1C）。

症例 2

患者：73 歳，男性。主訴：発熱。既往歴：30 歳 胃潰瘍（保存的に治療）。現病歴：X年 5

月頃から夕方に 37.6℃ 程度の発熱があり、7 月に胸部X線写真で異常陰影を指摘。陈旧性肺結核＋市中肺炎と診断され、抗菌薬を投与されたが発熱改善なく、全身検索を施行。胸部CTで大動脈弓の壁肥厚（図 1D）、FDG-PETで同部位に集積を認めた（図 1E）。MPO-ANCA 101.8 U/mlと判明し、さらに下腿に網状皮斑が出現、皮膚生検を施行。フィブリノイド壊死を伴う壊死性血管炎を認め、MPAと診断された。同時期から血痰と両側足底のしびれも自覚し、精査目的で当院に入院となった。身体所見：体温 36.9℃，血圧 108/65 mmHg（右上腕），100/64 mmHg（左上腕），脈拍 78/分，整。両側下腿内側に網状皮斑を認めた。アキレス腱反射両側低下，両側上顎洞に叩打痛あり，側頭動脈に異常所見なし，血管雑音なし。血液・尿検査所見：WBC 5,590/ μ l（Neutro 78.1%，Lymph 14.0%，Eosino 2.1%），CRP 5.25 mg/dl，ESR 100 mm/60 分，sCr 1.11

図 2. 大血管病変を呈するANCA関連血管炎 29 例 (1990/1-2013/11 の日本語および英語文献)

mg/dl, BUN 17.4 mg/dl, MPO-ANCA 95.2 U/ml, IgG 2,993 mg/dl (IgG4 3.7%). 尿潜血-, 尿蛋白-. 神経伝導速度検査: 脛骨神経(運動神経): 左側 37.7 m/秒, 右側 33.5 m/秒と低下。

臨床経過

MPAと診断し, PSL 30 mg/日 (0.6 mg/kg)を開始した。炎症反応, MPO-ANCA値の低下, 大動脈弓壁肥厚の改善を認めた (図 1F)。

考 察

現在, Chapel Hillの提唱により罹患血管サイズに基づいて血管炎の分類¹⁾がなされており, ANCA関連血管炎(MPA, GPA: granulomatosis with polyangiitis, AGA: allergic granulomatous angiitis, EGPA: eosinophilic granulomatosis with polyangiitis)では, 特に中小型血管が障害

される。自験例のような大血管病変を呈するANCA関連血管炎症例は, 我々が検索しえた範囲では 29 例を認めた。大血管病変として動脈狭窄が 34% と最も多く, 半数以上に動脈周囲軟部陰影がみられている。疾患の内訳としてはGPAが 52% と最多であった。PSL単剤または免疫抑制薬との併用により改善の転帰を辿った症例が多数認められた (図 2)。病態として, 大血管を栄養しているvasa vasorumの微小血管炎, すなわち栄養血管炎により二次性に大血管レベルの炎症を呈すると考えられている^{2~4)}。EGPAに合併した大血管病変に関しては, IL-4, 5, 10などのTh2 サイトカインに基づくアレルギー反応やIgG4 関連疾患との関連も論じられている⁵⁾。本 2 症例では病理学的に栄養血管炎を証明できなかったが, PSL反応性にANCA値の低下, それに並行して大動脈病変の改善を認めたことから, ANCAが大動脈病変の病態に関連していると考えられた。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) Jennette JC, et al : 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 65 : 1-11, 2013.
 - 2) Chirinos JA, et al : Large vessel involvement in ANCA-associated vasculitides: report of a case and review of the literature. *Clin Rheumatol* 23 : 152-159, 2004.
 - 3) Fujii K, et al : A concomitant case of giant cell arteritis and microscopic polyangiitis with hemoperitoneum by rupture of the gastroepiploic artery. *Mod Rheumatol* 22 : 934-938, 2012.
 - 4) Kim BK, et al : A case of microscopic polyangiitis associated with aortic valve insufficiency. *Rheumatol Int* 33 : 1055-1058, 2013.
 - 5) Fujii K, Hidaka Y : Churg-Strauss syndrome complicated by chronic periaortitis: a case report and review of literature. *Intern Med* 51 : 109-112, 2012.
-