Sjögren症候群とBasedow病を合併し、弓部と腹部大動脈分枝に 閉塞および狭窄を伴った高安動脈炎の1例

宮城厚生協会坂総合病院循環器科

小鷹日出夫 木曾啓祐 渡部 潔 小幡 篤 宮沼 弘明

無量井内科医院

無量井 泰

【概要】症例：56歳，女性．大動脈造影等にて左鎖骨下動脈閉塞及び，腹腔動脈，上腸間膜動脈の閉塞．下腸間膜動脈の狭窄が確認され，血管造影の形態とCRPの軽度上昇等から高安動脈炎（TA）と診断．口腔乾燥，Schirmer試験陽性，角膜糜爛，抗SS-A，SS-B抗体陽性等よりSjögren症候群（SS）と診断した．さらにBasedow病も合併した．SSと自己免疫生甲状腺疾患の合併は稀ではないが，SSとTAの合併例は報告されておらず貴重な症例なので報告する．
〔日内会誌 91：2768～2770，2002〕

【Key words】高安動脈炎，Sjögren症候群，Basedow病

症例：56歳，女性．家族歴：特になし．既往歴：10年前より高血圧症として治療中．現病歴：1998年に37度台の微熱，体幹部の皮疹が数週間持続した．目の乾き，口腔乾燥症状もこの頃より有った．2000年12月頸部の血管雑音を認めた．また上肢血圧の左右差あり．高安動脈炎（TA）疑いにて入院した．入院時現症：身長154cm，体重59.7kg，血圧 右前腕170/70mmHg左前腕98/50mmHg．甲状腺結節性腫大と両側頸部血管雑音有り．顔，体幹，手背等に多型紅斑．指尖陥凹様の癬痕有り．腹部血管雑音聴取．入院時検査成績：WBC 8,300/μl RBC 373/μl Hb 11.8 g/dl Ht 54.9% Plt 16.9/μl CRP 0.5mg/dl 赤沈 48mm/hr γglob 1.74g/dl (25.2%) 他の生化学検査では異常所見無し．甲状腺検査ではFT3 6.22 pg/ml，FT4 2.84ng/dl，TSH 0.0μU/ml，脈脈，動悸も伴い甲状腺機能亢進を呈した．サイロイ

ドテスト×6,400，マイクロゾームテスト×25,600，TSHレセプター抗体53.3%いずれも陽性．抗核抗体×1,280（HO，SP）と陽性だが，LEテスト（-），抗DNA抗体2.0IU/ml以下，抗Sm抗体（-），抗RNP抗体（-），抗Scl70抗体（-）と全て陰性．血清補体価37.2 CH 50U/ml C3 129 mg/dl，C4 27mg/dl，と正常範囲．抗SS-A抗体337.5U/ml，抗SS-B抗体267.5U/ml共に強陽性．抗カルジオリピン抗体，ループスアンチコアグラント，抗β2GP1抗体共に陰性．RF 53U/ml，IgG 2,010mg/dl，IgA 523mg/dlと高値．PR3-ANCA，MPO-ANCA共に陰性．HLA B52（-），B39（-）．その他の検査：MR血管造影にて左鎖骨下動脈の高度狭窄が疑われた（図1A）．左鎖骨下動脈の選択的血管造影では，起始部より閉塞を確認（図1B）．腹部大動脈造影で，動脈相で下腸間膜動脈（IMA）しか造影されず（図2A）

〔平成13年6月16日 第164回東北地方会推薦〕

Takayasu's arteritis (Type V) accompanied with Sjögren's syndrome and Basedow's disease
Hideo Odaka, Keisuke Kiso, Kiyosi Watanabe, Atushi Obata, Hiroaki Miyamuma and *Tai Muryoi
Department of Cardiology, SaKa General Hospital, Shiogama
*Muryoi Clinic, Shiogama

図 1 . A : MR血管造影にて左鎖骨下動脈の高度狭窄が疑われた.
B : 選択的左鎖骨下動脈造影にて近位閉塞を確認.

図 2 . A : 腹部大動脈造影にて, 腎動脈, 下腸間膜動脈が造影される.
B : 腹部大動脈造影の遅延像にて, 上腸間膜動脈, 腹腔動脈が造影される.
C : 選択的下腸間膜動脈造影. 起始部狭窄(5Fのカテーテルがウエッジする)と, 発達した副血行路を認める.
D : 副血行路によって上腸間膜動脈, さらに腹腔動脈が造影される.

遅延像で上腸間膜動脈(SMA), 腹腔動脈(CeA)が造影された(図2B)。IMAの選択的造影では, IMA起始部の高度狭窄有り, (図2C)。副血行でSMA, さらに遅れてCeAが造影された(図2D)。冠狀動脈造影と肺動脈造影では, 明らかな異常は認めなかった。大動脈は上記の分岐部病変以外は, 血管壁はスムーズで動脈硬化性とは考えられずTAと診断。眼科的には, Schirmer試験2mm, 角膜糜爛を認めた。口唇の小唾液腺生検では, 一部にリンパ球主体の軽度の炎症性細胞浸潤を認めた。以上の所見と, 口腔乾燥症状, 抗SS-A, SS-B抗体陽性等より, Sjögren症候群(SS)と診断。さらにBasedow病も合併と診断した。本例は腹部臓器への血流が主にIMA1本で保たれ, しかもその起始部に高度狭窄が有り, この病変の進行は重篤な事態が予測された。このため抗甲状腺薬とステロイド治療(プレドニゾン30mgより投与)開始した。1年を経た現在, 腹部の血管雑音は変化無く, 腹部虚血症状も無い。

考 察

SSと自己免疫性甲状腺疾患の合併はしばしば報告され¹⁻²⁾, 甲状腺機能異常例の多くは橋本病による低下例である。本例のような機能亢進例は少なく, しかもその一部は最終的に低下症に移行するという³⁾。またSSは全身性エリテマトーデス(SLE)や強皮症(SSc), などの膠原病に合併することも多い。しかし本例ではこれらの膠原病の合併は症状, 検査所見より否定された。

SLEやSScに伴う血管炎は, 主に毛細血管や小動脈を障害するが, 稀に大型血管を侵し⁴⁾, TA合併例としての報告も有る⁵⁻⁸⁾。しかしSSでは大型血管炎の報告はない。一方, 大型の血管病変は抗リン脂質抗体症候群やBehçet病でも認められるが, 本例は抗リン脂質抗体陰性でBehçet病の症状は認めなかった。以上から本例はSSにTAが合併したものと考えた。両疾患とも原因不明であるが, 共に遺伝的要因と何らかのウイルス感染等を契機として自己免疫的機序で発症すると推定されている。両者の合併はこれまで文献上の報告もない。貴重な例であると考え報告した。

文 献

- 1) 市川幸造, 他: 自己免疫性甲状腺疾患を伴うシェーグレン症候群の臨床と病理. 日本臨床 53:187-191. 1995.
- 2) 郡山建治, 他: 自己免疫性甲状腺疾患とシェーグレン症候群の関連. 日本臨床 57:190-193. 1999.
- 3) Kelly CA, et al: Primary Sjögren's syndrome in North East England-a longitudinal study. Br J Rheumatol 30:437-442. 1991.
- 4) 竹内 勤: 血管炎症候群; 血管炎による免疫異常とその制御. 日内会誌 90:1692-1697. 2001.
- 5) 高橋 滋, 他: 大動脈炎症候群を伴ったSLEの1例. 内科 56:793-796. 1985.
- 6) 金 良昌, 他: 指尖壊疽を生じた大動脈炎症候群とSLE合併の1例. 内科 66:573-576. 1990.
- 7) 佐野奈美, 他: 特異な糸球体基底膜病変を認めた大動脈炎症候群とSLEの合併例. 日腎会誌 42:525. 2000.
- 8) 前川嘉洋, 他: 大動脈炎症候群, シェーグレン症候群を有する全身性強皮症の1例. 西日皮膚 52:399. 1990.