報 告

結 節 性 動 脈 周 圍 炎 の 1 例

A Case of Periarteritis nodosa

小 川 登 Noboru OGAWA

I. 緒 言

本症は従来稀有な疾患と考えられており、然も極めて多岐な症状を現はす為に他の疾患と誤診され、A. Stammeler¹⁾によると臨床的に診断されたのは其の10~15%にすぎないと云われている。然し膠原病への関心の高まるにつれて本症の報告例も多くなり、今日では約600例記載があると云われている。

吾国に於ても、楠井²⁾、島井等³⁾を始めとして、近年報告例は増加しているが、吾々も最近剖検により結節性動脈周囲炎と診断された一例を経験したので報告する。

II 症 例

患者、26才 男子 会社員

家族歴、特記すべきものはない

既往歴、昭和27年10月頃から気管枝喘息発作が時々あつて、昭和28年10月から約4ヶ月間入院加療したが軽快しなかつた。

現症歴昭和29年3月頃から喘息発作頻繁となり、其都度「ネオフィリン」「エフェドリン」等で軽快していた。4月27日突然上腹部に刺すような強い痛みを訴え、同時に悪心、嘔吐を伴ひ 約4時間後に軽快し、其後は食後上腹部に軽度の痛みを覚えたが、漸次軽減して約10日後に消失した。5月20日に再び上腹部から臍部にかけ同様な仙痛発作があり、約2時間で軽減したが、其後も時々仙痛を覚え、絶食しても寛解せず、約12日後略々消失した。然し仙痛発作の為に攝食は殆んど不可能となり、従つて著しく羸痺し衰弱した。2回の疼痛発作後は何

れもテール様便の排泄を認めたと云う。

以上の状態で同年6月7日上腹部痛を主訴として当科に入院した。

現 症

体格中等度 栄養著しく不良、皮下脂肪は著明に減少している。顔貌は稍不安状態を呈し、意識は明瞭である。体温 36.8°C 脈搏は1分間85、整で緊張不良、呼吸は稍頻数で軽度の呼吸困難がある。皮膚は乾燥し、蒼白貧血性で、発疹、浮腫はない。眼結膜は貧血性で、瞳孔の対光反射は両側共正常であり、視力、眼球運動も正常である。舌は乾燥し、僅かに白色苔を被る。咽頭に異常なく、扁桃肥大もない。胸部は心臓に異常なく、両側肺に乾性ラ音を聞く。腹部は全体に著しく陥没し、腹壁は弛緩し、肝脾は触れず、上腹部に抵抗、腫瘍、圧痛等もないが、廻盲部に鶏卵大の弾力性軟の腫瘍があり、境界不明瞭で軽度の圧痛がある。脊柱は正常。四肢には浮腫なく、関節にも異常はないが、両側に筋肉萎縮と知覚鈍麻があり、特に上肢に著明で、手は両側とも猿手を呈している。反射機能は両側共すべて減退しているが、病的反射は認めない。血圧は 136/94mmHg である。

検 査 成 績

血液所見は 赤血球 389万、血色素量 75% (Sahli) 白血球数 6600 白血球百分率は 好酸球 16% 好中球の桿状核球 11% 同分葉核球 54% 好塩基性球 0% 淋巴球 19% 単球 0% である。

赤沈値 1時間 104mm 2時間 112mm 血清梅毒反応陰性。尿は蛋白、糖、陰性、Urobilinogen 正常、沈渣に赤血球、円柱、腎上皮細胞

*順天堂大学医学部第2内科教室
1957年2月21日受付

等を認めない。尿は、虫卵なく、潜血反応は強陽性である。腎臓機能検査は、濃縮試験 PSP 排泄試験共に正常で、血液残余窒素は 12.9mg/dl, 血清蛋白は、総蛋白量 5.7g/dl, Albumin 2.5g/dl, globulin 2.8g/dl である。

胃液検査では酸度、排泄時間共に正常で、潜血反応は陰性である。

胸部X線所見では、心臓陰影に異常なく、両側下野に軽度の肺気腫所見があり、胃及び腸の透視所見では、胃、十二指腸に異常を認めないが、廻盲部に腫瘍に一致して狭窄を示しており癒着の存在を思はせた。

入院後の経過

図(1)は全経過を图示したものであるが、これを詳述すれば、入院後上腹部痛は漸次軽減して第20病日後は殆んど消失したが時々気管枝喘息発作があり、更に7月13日頃から屢々蕁麻疹の発生を見るようになった。8月9日頃から右視力障害を訴え、漸次悪化して9月9日頃から右下半部の視力消失を覚え、漸次進行する傾向にあった。(眼底所見は後述する) 9月19日より気管枝喘息の治療に“コーチゾン”を一

1 図

日 150mg から始めて22日間合計 1100mg を使用した。“コーチゾン”使用中は食慾良好となり、体重増加し気管枝喘息、蕁麻疹等なく一般状態は極めて良好であつたが、中止後2日目から 37°C 台の熱発があり、8日目から顔面浮腫、尿中に蛋白質、赤血球、円柱があり、血圧は 140/100 mmHg で腎機能は中等度に障害されていた。減塩療法を行つて経過を観察するに、浮腫は比較的急速に減退消失したが、尿所見及び腎機能は殆んど改善されず、血圧はかえつて

上昇し、且つ固定する傾向を示した。又血液残余窒素は常に正常値の範囲内にあつた。

10月30日左足に突然激痛を覚え、約1時間で消失したが、足背運動は不能で尖足位を示し

足背動脈脈搏は殆んど触知出知ず、冷厥で足背部に浮腫を生じ、浮腫は増強した。その後浮腫は減退したが、左足は常に尖足位をとり、冷厥で足背動脈脈搏は微弱であり歩行は不可能であつた。

次で12月6日頃から 38°C の発熱があり、強い頭痛を覚え、項部強直、“Kernig,” 症状が認められ12月7日腰椎穿刺で、圧はやや高く、髄液は血性を呈していた。絶対安静を保ち経過を観察するに、髄液所見は速やかに改善され12月10日以後は水様透明となり、略々平行して臨床症状も軽快し、12月14日以後は微熱及び軽度の頭痛をのこすのみとなつた。

右視力障害に対しイミダリンを使用した効果がなく漸次進行し、更に12月30日より左視力障害を訴えるようになり、漸次悪化する傾向にあつた。昭和30年4月18日突然右側の頭痛を訴えると間もなく意識消失し、左偏癱を起し、

2 図

約2時間で鬼籍に入った。

全経過を通じ、Cortisone 使用により一時解熱した以外は微熱が持続し、血液所見では(図2)白血球増多と著明な好酸球増多を示し、死亡前1週間の心電図では(図3)洞頻脈、右型立位で、不完全右脚ブロック型を呈し、一般に低電位心電図であり、四肢誘導、左側胸部誘導でT波の平低を認める。

図 3

眼底所見

右(昭和29年9月19日初診)

乳頭の上境界は不鮮明で其部分の網膜は浮腫状を呈し、乳頭の外側部はかなり陥没して其の部分に Conus が見られる。黄斑部は浮腫が著明で白味を帯びており、それを含む網膜の上半部は浮腫状で末梢まで及んでおり、其部分の動脈は末梢まで著しく狭細となり静脈は怒張している。

左(昭和30年1月4日)

網膜の外側下部は浮腫状を呈し、動脈はやや

狭細となつている。

経 過

右：乳頭は漸次全体白味を帯びて視神経萎縮の像を呈し、網膜では黄斑部を含むかなりの広範囲に濁濁し、動脈は殆んど狭細となり耳側動脈は白鞘化した。

左：網膜の濁濁は外側部に向つて拡がり、所々に約二乳頭径大の出血巣が見られ、動脈は狭細で所々栓塞を認めるが白鞘化はない。

視 野

右(図4)

鼻側及び下部の視野欠損で始まり、漸次進行して求心性狭窄を呈し、鼻側は殆んど半盲症となつている。

左(図5)

鼻側及び下部の視野欠損で始まり、漸次視野中心に向つて拡がると共に上部の欠損を生ず。

病 理 学 的 所 見

病理学教室 (斎 藤 脩)

1) 腎臓、心臓、肝臓、の小動脈及び腸間膜、腎上体、睾丸動脈等の走行に沿つて直径2~4大の多数の結節性病変を認める。

組織学的には、所謂結節性動脈周囲炎の種々の段階の病変が存在し、早期のものでは、(図6)内腔に始まり内弾性膜に及ぶ Fibrinoid 変性と多数の好酸球を含む浸潤を特徴とし、陳旧性病巣では(図7)重厚な膜内中膜の線維化と弾力線維の破壊、外膜及び血管周囲の線維化を示し屢々再疎通がある。

2) 脳

右脳幹を中心とし、前方は前頭角、後方は後頭角に拡がる出血があり、脳室に破れて鑄型状の血塊を形成している、更に脳底部蜘蛛膜下出血がある。

3) 心 臓

左室は軽度に肥大し、右室は軽度に拡張する。冠動脈の走行に沿つて多数の結節性病変と多数の小さい心筋梗塞がある。

4) 肺

慢性気管枝炎、中心性無気肺及び周辺部肺気

图 4

右

9/9 54

5/2 55

图 5

左

4/1 55

5/2 55

腫があり、組織学的に肺動脈には変化を認めないが、肺静脈では（図8）小静脈周囲炎像がみられる。

図 6

図 7

図 8

5) 腎 臓

結節性動脈周囲炎像と Löblein 氏巢状腎炎を認める。

6) 肝臓及び胆嚢

肝は鬱血、濁濁腫脹し、肝門部動脈は著明な結節性動脈周囲炎像を呈し、胆嚢床にも陳旧な動脈周囲炎像がある。

7) 消 化 管

盲腸に一つの小潰瘍と、消化管系の多数の粘膜下出血及び慢性癒着性虫垂炎がある。

8) 骨髓、高度の好酸球増多を示す赤色髄である。

9) 其他、著明な筋萎縮と、腎上体及び睾丸の萎縮がみられる。

III. 総 括

結節性動脈周囲炎は 1866 年 Kussmaul & Maier¹⁾ により始めて命名され、詳細に記載された全身血管系統の重要な疾患である。其後 Mönckeberg⁵⁾ や Bombard⁶⁾ 等の研究により本質的な病変が中膜の *Fibrinoid* 変性及至壊死であることが明らかとなり、更に Klemperer⁷⁾ 等により膠原病の概念が確立されて以来、本症は、いわゆる膠原病の一つとして近年特に問題にされている。更に本症の成因として、近年 Selye⁸⁾ は Stress 説を唱えており、Hench, Kendall⁹⁾ 等による Cortisone ACTH のリウマチ性疾患への応用と共に、結節性動脈周囲炎を廻つて近年目覚しい進歩がみられた。

本症は全身の小動脈血管壁をおかし、腎臓、心臓、消化器、神経症状等、一見無関係な症状が同時に、又は続いて出現し、此れに敗血症様の高熱を伴ふ点が特徴とされているが、Zeek¹⁰⁾ は本症とその類似疾患を壊死性血管炎と総称し、これを表 1 の如く 1) 過敏症性血管炎、2) アレルギー性肉芽腫性血管炎、3) リウマチ性動脈炎、4) 結節性動脈周囲炎、5) 側頭動脈炎の 5 つに分類し、臨床的、病理学的特徴について考察を考えている。

本症例は、上腹部痛、視力障碍、腎臓障、碍、血圧の上昇、四肢の筋肉萎縮及び知覚鈍麻左足の栓塞症状、脳膜出血、脳出血、白血球増多等の定型的な所謂結節性動脈周囲炎の臨床症状を呈すると共に、反復する気管枝喘息、蕁麻疹及び著明な好酸球増多が見られ、組織学的には、殆んど全身の小動脈に高度の好酸球浸潤を伴ふ新旧の壊死性汎発性動脈周囲炎像が見られ、且つ心臓、肺臓では、小静脈周囲炎像を作つてお

表1 壊死性血管炎の分類 (Zeek)

病 型	随伴する臨 床 症 候	経 過	病変を起す 血管の太さ	好発部及び 分 布	病変の特徴	屢々伴う他 の 病 変	治 癒
過敏症性 血管炎	血清, スル フオン アミド剤, 薬物 その他に対 する過敏症	数日乃至数 週間 通常1ヶ月 以内	細動脈, 細 静脈, 毛細 管等及び小 動脈	腎, 心, 普通 広汎性で屢 々肺血管脾 細動脈	全病変が殆 ど同一病期 滲出性反応	臓器の間質 炎壊死性糸 球体腎	不 定
アレルギー 性肉芽腫性 血管炎	喘息その他 のアレルギー 状態と発熱 及びエオ ジノフィリ ー	数ヶ月乃至 数年	殆んどすべ ての大さの 血管特に小 動静脈	心, 汎発生 屢々肺血管 及び脾細動 脈	病期が種々 好酸球性滲 出を伴ふ壊 死, 多核巨 細胞, 肉芽 腫	血管外結合 組織及び漿 膜の肉芽腫, 血管閉塞の 続発	非特異性癰 痕
リウマチ性 動脈炎	急性リウマ チ熱	リウマチ性 心臓炎にか くされる.	小動脈時に 静脈	心, 肺, 時 に汎病性, 稀に脾	アショフ氏 結節を伴ふ 又は過敏症 性血管炎に 類似す.	リウマチ性 心臓炎, 大動脈炎	非特異性癰 痕
結節性動脈 周囲炎	多発神経炎 発熱及び種 々臓器疾患 普通高血圧 がある.	数ヶ月から 1年又はそ れ以上	内臓の血管 侵入部位近 傍, 横紋筋 及び末梢神 経の小又は 中等大筋型 動脈	分岐部, 普 通は消化管 壁. 腸間膜 隆, 腎, 屢々 汎発生普通 肺血管に変 化なし.	各期同時に あり外膜の 滲出に次で 増殖, 肉芽 組織の形成, 小動脈瘤を 作り易い.	高血圧及び 血管閉塞を 起す.	血管の著し い歪み癰痕 は中膜の一 部を破つて 全層に拡 る.
側頭動脈炎	血管病変部 の疼痛, 発 熱食欲不振	致死性では ない.	側頭動脈そ 他の脳動 脈	側頭動脈	多核巨細胞 結節	隣接組織の 蜂窠織炎	自然治癒又 は非特異性 癰痕

り Zeek の言う狭義の結節性動脈周囲炎とは異なり, 寧ろアレルギー性血管炎と考えられる. 本症状の内, 上腹部痛は主に胆嚢及び腸間膜血管の変化によつて起り, 血便は腸壁小動脈の変化による出血と考えられ, 直接死因は右脳幹に於ける大量の出血であつた.

本症例の如く本症の臨床症状は複雑多岐な為に臨床診断は困難であつて, 時に摘出組織の組織学的検査によつて確認し得る場合もあるが, 本症例に見られた眼網膜動脈の変化は, 宇山⁽¹¹⁾ 楠井⁽²⁾ 等が力説している如く本症を生前に診断する唯一とも云うべき極めて重要な所見と考へる.

本症例の気管枝喘息の治療に Cortisone を使用し, 使用中は一般状態の好転が見られたが, 使用終了後早期から種々の臨床症状が相ついで発生したことは注目すべきことである.

文献上 Baggenstoss 等⁽¹²⁾ は Cortisone を使用して本症例と略同様な臨床経過をとつた二症例を経験し, 剖検によつて動脈の内中外膜の高度の線維化と内腔閉塞を認めたと報告しているが, 本症例に見られた動脈の著しい線維化も Cortisone によつて促進されたものと推察され, ここに局所症状の進行を促したものと考えられる.

翻つて本患者の既往症及び現症を検討すれば, 既往歴に感染病巣と考へられるものではなく, 剖検上軽度の虫垂癒着を認めたが, 感染病巣とは断定し難い. 然しながら, 本症発病に先んじて気管枝喘息が相当長期間存在しており, アレルギー状態にあつたことが推察される.

本症の原因として近時最も注目されているアレルギー学説^{(13) (14) (15)} に従つて斯る病像のなり立ちを解釈することもまた至難ではないと考へ

る。

要するに本症例における一見複雑多岐な臨床症状も結節性動脈周囲炎の存在を念頭において総合的に考察すると漸く一元的に理解し得るのである。

IV. 結 語

I) 27才の男子で、複雑多岐な臨床症状を呈し剖検によつて結節性動脈周囲炎と診断された一例を報告した。

II) 眼網膜動脈の結節性動脈周囲炎像は、本症の臨床診断上極めて重要な所見である。

III) Cortisone は臨床的に一時効果を認めるが、線維化を起す点は逆に局所症状の進行を促すとも考えられる。

稿を終るに臨み種々御懇篤なる御指導、御校閲を賜つた東教授、山川助教授、北村講師並びに御協力下さつた眼科中島助教授、病理学教室斎藤学士に衷心より深謝いたします。

文 献

1) Stammer, A.: Fortschr. Neurol. Psych.u.

Grenz, 18, 606, 1950.

- 2) 楠井: 日本臨床, 9, 978, 昭 26
- 3) 鳥居: 内分泌のつどい, 第3集, 673, 昭 28
- 4) Kussmaul, A. & Maier, R.: Deut. Arch. Klin. Med., 1, 484, 1866.
- 5) Monckeberg: Beitr. Path. Anat., 38, 101, 1905.
- 6) Bombard: Virchow's Arch., 192, 305, 1908.
- 7) Klemperer, P.: Am. J. Path., 26, 505, 1950.
- 8) Selye, H.: Stress., Acta Inc, Montreal, Canada, 1950.
- 9) Hench, P.S. & Kendall, E.C.: Arch. Int. Med., 85, 545, 1950.
- 10) Zeek, P.M.: Am. J. Path., 24, 889, 1948.
- 11) 宇山: 臨床の進歩, I, 261, 昭 24
- 12) Baggenstoss, R.: Mayo. Clinic., 25, 492, 1950.
- 13) Gruber, C.E.: Arch. Path. Anat., 258, 441, 1925.
- 14) Klinge, F.: Beitr. Path. Anat. 83, 185, 1930.
- 15) 馬杉, 富塚, 佐藤, 村沢, 日本病理学会会誌, 23, 533, 1933.

Summary

I) A case of a twenty-seven year-old male Patient was reported, showing various obscure clinical symptoms during hospitalisation and confirmed as *periarteritis nodosa* at necropy.

II) In this case *periarteritis nodosa* picture of the retinalarteries was an important symptom in the clinical diagnosis.

III) Cortisone was clinically temporarily effective but because of fibrosis brought about by this drug it was believed that the local symptoms have been aggravated.

2nd Department of Internal Medicine, Juntendo University, School of Medicine.