

〈症例報告〉

上腸間膜動脈限局性の高安動脈炎の一例

塚本 真知¹⁾, 眞部 紀明¹⁾, 中藤 流以²⁾, 児玉 尚子³⁾, 飯田 あい¹⁾,
河合 良介¹⁾, 山下 直人⁴⁾, 本多 啓介⁴⁾, 楠 裕明⁴⁾, 岡野 信明⁵⁾,
今村 祐志¹⁾, 塩谷 昭子²⁾, 柏原 直樹⁶⁾, 守田 吉孝³⁾, 畠 二郎¹⁾

1) 川崎医科大学検査診断学 (内視鏡・超音波), 〒701-0192 倉敷市松島577,
2) 同 消化管内科学, 3) 同 リウマチ・膠原病学, 4) 同 総合臨床医学, 6) 同 腎臓・高血圧内科学,
5) 岡山市立せのお病院, 〒701-0205 岡山市南区妹尾850

抄録 腹痛を呈した上腸間膜動脈(superior mesenteric artery: SMA)に限局した高安動脈炎の一例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する. 症例は17歳, 男性. 心窩部痛・右背部痛を認め, 近医を受診し, その際施行した体外式腹部超音波検査(ultrasound: US)で SMA の壁肥厚が疑われ, 当院総合診療科を紹介受診した. 身体診察では上腹部正中に軽度圧痛を認め, 血液生化学検査では血沈(60min)35mm, CRP 3.92mg/dL と軽度上昇を認めた. US では, 腹痛を訴える部位に一致して SMA 起始部にびまん性の壁肥厚を認め, 血管炎が疑われた. 胸部造影・上腹骨盤部単純造影 CT 検査(computed tomography: CT)では SMA 周囲に造影効果を認める軟部影を認め, ¹⁸F-FDG PET (¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography: PET)/CT 検査では SMA 起始部付近に腫大と軽度の FDG 集積を認め, 動脈炎による集積で矛盾しない所見であった. 以上のことから, SMA に限局した高安動脈炎と診断した. ステロイド治療を開始し腹痛は速やかに消褪すると共に, US 所見にも改善がみられた.

doi:10.11482/KMJ-J42(2)151 (平成28年9月7日受理)

キーワード: 高安動脈炎, 上腸間膜動脈, 体外式腹部超音波

諸言

血管炎症候群は, 血管壁に炎症細胞が浸潤し, 血管自体に炎症を引き起こす疾患の総称である¹⁾. 血管炎症候群の分類が2012年に改定され, CHCC2012 (2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides) として2013年に発表された^{1, 2)}. その中で, 高安動脈炎は, 「しばしば肉芽腫性で, 主に大動脈, 大動脈の主分岐の双方, またはいずれか一方を障害する動脈炎. 通常50歳よりも若年の患者に発症する。」と定義されている.

同疾患の症状は非典型的であることが多く, 診断までに時間を要する場合が稀ではないとされている^{3, 4)}. 高安動脈炎は, I型, IIa型, IIb型, III型, IV型, V型に分類され⁵⁾, IV型(腹部大動脈と/または腎動脈)の頻度は稀とされている⁶⁾. 今回, 若年男性における上腸間膜動脈(superior mesenteric artery; SMA)に限局した高安動脈炎で, さらに早期に治療を開始できた1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する.

別刷請求先

眞部紀明

〒701-0192 倉敷市松島577

川崎医科大学検査診断学 (内視鏡・超音波)

電話: 086 (462) 1111

ファックス: 086 (462) 1199

Eメール: n_manabe@hkg.odn.ne.jp

症 例

患者：17歳，男性。

主訴：心窩部痛。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：20XX年1月中旬に頭痛と38度台の発熱が一週間程度持続した。その後、1月下旬頃より心窩部痛と右背部痛が出現し、近医を受診した。血液検査では異常はみられず、H₂受容体拮抗薬及び防御因子増強薬を処方されたが、症状改善はみられなかった。10日後に別の病院を紹介受診し、同日施行した体外式腹部超音波検査 (ultrasound: US) で上腸間膜動脈 (superior mesenteric artery: SMA) 根部からびまん性に4-5mmの壁肥厚を認めた。USの翌日施行した上部消化管内視鏡検査では、胃粘膜の萎縮はなく、胃全体にびらんを伴う発赤がみられた。US所見と腹痛との関連性が不明であり、当院総合診療科を紹介受診した。

初診時現症：体温35.7度，血圧93/57mmHg，脈拍数68/min。眼瞼結膜に貧血はなく，眼球結膜に黄染もみられなかった。呼吸音は正常で，心雑音は聴取せず，腹部は平坦・軟で，上腹部正中に軽度圧痛を認めた。

初診時血液生化学検査：血沈 (60min) 35mm，CRP 3.92mg/dL と軽度上昇を認めた。

初診時US：肝・胆・膵・腎に異常なし。脾腫あり。腹痛を訴える部位に一致してSMA起始部から約4cmの範囲で全周性のびまん性の壁肥厚を認めた (図1)。SMA内の血流は保たれており、

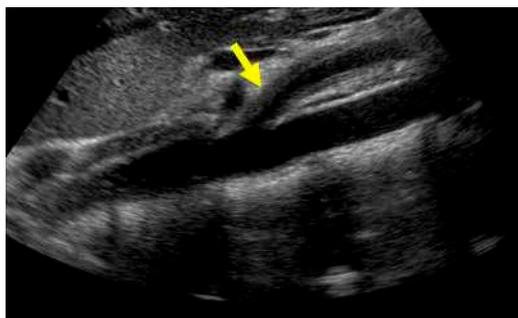


図1 体外式腹部超音波画像 (治療開始前) (3.75MHzコンベックス)
矢頭がSMA起始部の壁肥厚 (3.6mm)

SMA周囲組織に軽度肥厚を認めた。腹部大動脈には明らかな壁肥厚は認めなかった。

以上よりUS上は血管炎が疑われた。

検査所見

入院時血液生化学・尿検査所見 (表1) : CRP 5.10mg/dL と軽度上昇を認めた。

胸部レントゲン検査：異常なし。

心電図検査：異常なし。

胸部造影・上腹骨盤部単純造影 computed tomography (CT) 検査：SMA周囲に造影効果を認める軟部影があり，大動脈炎症候群が疑われた (図2)。

¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/CT (¹⁸F-FDG PET/CT) 検査：SMA起始部付近に腫大と軽度のFDG集積 (SUVmax=3.67) を認め，動脈炎による集積で矛盾しない所見であった (図3-1，図3-2)。その他の部位 (SMA起始部付近以外の大動脈や撮影範囲内の主要動脈) に活動性炎症を示唆するFDG集積は指摘できなかった。

経 過

以上より高安動脈炎と診断し，ステロイド治療 (プレドニン®40mg) を開始した。投与翌日から，腹痛症状は速やかに消失した。さらに動脈血栓形成予防の目的で抗血小板薬 (バイアスピリン®) の内服も開始した。その後も腹痛や発熱の再燃は認められず，ステロイドの減量を



図2 腹部造影CT検査の動脈相画像 (治療開始前)
矢頭がSMA周囲の造影効果を伴う軟部影

表1 入院時血液生化学・尿検査所見

血液生化学検査					
WBC	4,990/ μ L	TP	7.8g/dL	ALT	13U/L
Neut	65.3%	Glu (PG)	78mg/dL	AST	20U/L
Lymph	27.7%	T-Bil	0.5mg/dL	CRE	0.68mg/dL
Mono	5.0%	ALP	287U/L	UN	11mg/dL
Eo	1.6%	T-Cho	107mg/dL	Amy	73U/L
Baso	0.4%	γ -GT	12U/L	CRP	5.10mg/dL
RBC	$485 \times 10^4/\mu$ L	LD	123U/L	Na	139mEq/L
HGB	13.5g/dL	Alb	4.0g/dL	K	4.1mEq/L
HCT	40.2%	Glb	3.8g/dL	Cl	100mEq/L
Plt	$24.2 \times 10^3/\mu$ L	ChE	370U/L		
RF	<15IU/mL	抗核抗体	<40倍		
IgG	1,625mg/dL	MPO-ANCA	<1.0U/mL		
IgA	172.1mg/dL	PR3-ANCA	<1.0U/mL		
IgM	139.2mg/dL	TSH	1.19 μ IU/mL		
IgG4	45.7mg/dL	FT4	1.07ng/dL		
C3	158.0mg/dL				
C4	46.2mg/dL				
クオンティフェロン		陰性			
サイトメガロウイルス pp65抗原 C7-HRP		陰性			
(1-3) β -D グルカン		<6.0pg/mL			
尿検査					
蛋白	±				
糖	-				
ケトン体	-				
ビリルビン	-				
潜血	-				
ウロビリノーゲン	1+				

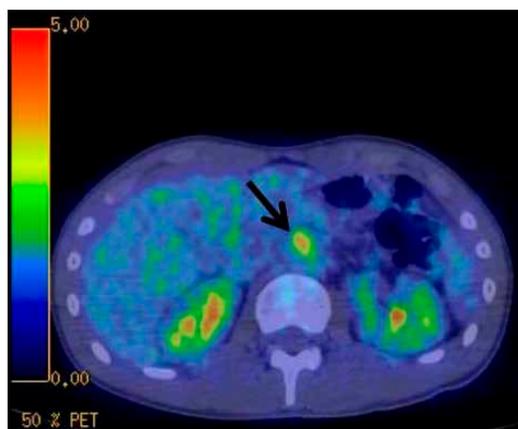


図3-1 ^{18}F -FDG PET/CT 画像 (治療開始前)
矢頭が SMA 起始部の異常集積



図3-2 ^{18}F -FDG PET MIP 画像 (治療開始前)
矢頭が SMA 起始部の異常集積



図4 体外式腹部超音波画像(治療開始7日目)(3.75MHzコンベックス)
矢頭がSMA起始部の壁肥厚(1.7mm),治療開始前と比べて改善傾向

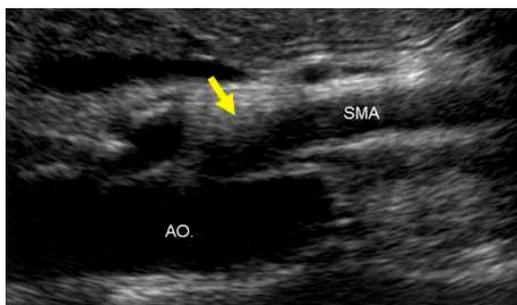


図5 体外式腹部超音波画像(治療開始28日目)(6MHzコンベックス)
矢頭がSMA起始部の壁肥厚(0.9mm),治療開始前と比べて改善傾向

行った。減量後も炎症所見の陰性化は持続しており、ステロイド治療開始11日目に退院した。腹痛症状の改善や血液検査による炎症反応の低下とともに、USにてSMA起始部の壁肥厚を経過観察し、3.6mm(治療開始前:図1),1.7mm(治療7日目:図4),0.9mm(治療28日目:図5),0.7mm(治療70日目)と改善を認めた。

考察

高安動脈炎は、主に大動脈、大動脈の主分岐の双方、またはいずれか一方を障害する動脈炎。通常50歳よりも若年の患者に発症する、と定義されている^{1,2)}。男女比は1:9であり主として若年女性に発症する⁷⁾。診断については、Guideline for management of vasculitis syndrome (JCS 2008)⁸⁾によれば、高安動脈炎の確定診断は画像診断(digital subtraction angiography:

DSA, CT, magnetic resonance angiography: MRA)によって行うとされている。高安動脈炎に特異的な血液検査所見はないが、最も有用な診断マーカーは、C-reactive protein (CRP)とerythrocyte sedimentation rate (ESR)であるとされている⁹⁾。本症例でもCRP高値と血沈亢進を認め、臨床経過と種々の画像検査(US, 胸部造影・上腹骨盤部単純造影CT, ¹⁸F-FDG PET/CT)によるSMAに限局した血管炎を認めたことから、高安動脈炎が最も考えられた。ステロイド治療開始により、治療効果を認めたことから考えても、高安動脈炎の診断で矛盾しないと考えられた。

Ohigashiら⁶⁾は診断前の症状は、発熱(>37.0度)53%、易疲労性39%であったと報告している。診断に至るまでの期間について、これまでの文献^{3,4)}によれば、高安動脈炎の症状は非特異的であるために、診断に時間を要することも稀ではないとされている。Ohigashiらの報告^{6,7)}では、発症が1999年以前と2000年以降の症例に分けて検討をしており、発症から診断に至るまでの年数が、2000年以降の発症では有意に短縮したと報告している。この背景には、画像診断機器の進歩があり¹⁰⁾、最近の診断には、主に頸動脈エコー、CT、MRAが用いられている⁷⁾と報告している。本症例の初発症状は1月中旬の発熱と考えられ、USが発見契機となり、症状出現から約1ヶ月で早期に治療開始できたことは臨床上有益であったと考えられる。

次に分類について、高安動脈炎は1994年のTakayasu Conferenceでの新分類によれば⁵⁾、I型(大動脈弓からの分枝)、IIa型(上行大動脈、大動脈弓とその分枝)、IIb型(上行大動脈、大動脈弓とその分枝と胸部下行大動脈)、III型(胸部下行大動脈、腹部大動脈と/または腎動脈)、IV型(腹部大動脈と/または腎動脈)、V型(IIb型とIV型の両方の特徴をもつ)に分類される。頻度については、Ohigashiら⁶⁾は、V型が全体の43.4%で最多であるのに対して、IV型は全体の1.9%を占めるに過ぎず、さらに2000年以後の発症ではIV型は0%であったと

報告している。本症例では冠動脈と肺動脈についての十分な評価は出来ていないが、検査し得た範囲ではSMA以外には炎症はみられず、本分類ではIV型の高安動脈炎に分類されるのが妥当であると考えられた。医中誌 Web で、〈高安動脈炎〉と〈上腸間膜動脈〉をキーワードに1980年～2015年で検索したところ、12件が抽出された。そのうち、Sasae¹¹⁾らはSMAも含めた多血管病変を有した高安動脈炎の一例報告をしており、考察ではアメリカ、イタリア、日本での研究においての高安動脈炎患者の腸間膜動脈病変についての記載があるが、上腸間膜動脈に限局した高安動脈炎については明記していない。また、福嶋¹²⁾は腹部大動脈造影を施行した高安動脈炎42例について検討しており、SMAに狭窄性病変がみられたものは7例(17%)であったと報告しているが、これら7例がSMAに限局した病変なのかその他の血管にも病変があるのかについては述べられていない。その他の10件の報告でも、SMAのみに限局した高安動脈炎の報告は認めない。

本症例は鑑別^{13, 14)}として、ベーチェット病、結核・梅毒などの感染性血管炎、さらにUS上SMAの壁肥厚がみられたことからIgG4関連疾患¹⁵⁾が挙げられる。本症例において血清IgG4は基準値範囲内であり、ベーチェット病を示唆するような臨床所見は認めず、血液生化学検査でクオンティフェロン陰性、RPR定性陰性、TPHA定性陰性であり、結核・梅毒による感染性血管炎も否定的と考えられた。

高安動脈炎の画像検査について、Antoniou¹⁶⁾らはUSのカラードプラ検査の有用性を報告しているが、過去の文献からみると、本症例のようにUSが診断に寄与したという報告は少なく、高安動脈炎の診断・活動性評価に利用されている超音波検査は、頸動脈エコーを指している場合が多くみられる^{4, 10, 17)}。上述の、医中誌 Web で〈高安動脈炎〉と〈上腸間膜動脈〉をキーワードに1980年～2015年で検索し抽出した12件のうち、USが高安動脈炎の診断に寄与しているのは、2件のみであった。そのうち

Sasae¹¹⁾らはUSではSMAの内膜中膜複合体厚の肥厚がみられたと報告しており、戸山¹⁸⁾らもUSでSMAの壁肥厚がみられたと報告しているがいずれも、他のモダリティも併用しSMA以外の血管病変も認められた。前述のごとく、高安動脈炎は多彩な症状を呈するため、早期の段階で本症を疑うことは必ずしも容易ではないが、発熱が多くで認められることから、発熱症例に対しても積極的にUSを施行し、腹部大動脈やその主要分枝も観察することが重要と考えられる。

治療の第一選択は、ステロイド治療(プレドニン[®])である^{7, 17)}。de Souza Alexandre W.S.¹⁹⁾らは、アスピリン(100mg-200mg/日)による抗血小板療法は、急性虚血性イベント、特に高安動脈炎における脳血管や心血管イベントのリスクを低下させることを示唆する研究を報告している。本症例でも抗血小板薬(バイアスピリン[®])による治療を行った。

高安動脈炎の生命予後は良好とされている³⁾。丸山ら²⁰⁾は、高安動脈炎の予後因子として、大動脈弁閉鎖不全による心不全、腎動脈狭窄、肺高血圧、心筋梗塞、解離性大動脈瘤を挙げている。合併症としては、大動脈弁逆流などの弁膜性心疾患、うっ血性心不全、虚血性心疾患、大脳梗塞、網膜症、腎血管性高血圧症、口腔感染症などが報告^{21, 22)}されている。高安動脈炎と血栓について、正木²³⁾は高安動脈炎は、病変部位にしばしば血栓形成がみられるとし、木村²⁴⁾も高安動脈炎を含む難治性動脈炎は、しばしば血栓や塞栓による動脈閉塞を伴い、閉塞部位より末梢の虚血を来たすとしている。本症例では施行した画像検査上は、病変部位であるSMA起始部には、血栓は明らかではなかった。医中誌 Web で、〈高安動脈炎〉と〈上腸間膜動脈閉塞症〉をキーワードに1980年～2015年で検索したところ1例も抽出されなかった。

本症例の診断などや経過観察において、USは放射線被曝がなく、非侵襲的であり、時間や場所に制限されることなく、繰り返し検査が可能であるため、有用なモダリティの一つである

と考えられる。

結 語

上腸間膜動脈に限局した高安動脈炎の一例を経験した。その早期発見と経過観察に、USは有用であった。

引用文献

- 1) 有村義宏, 池谷紀子: 【リウマチ学: 診断と治療の進歩】トピックス 関節リウマチ以外の膠原病, 最近の話題 血管炎症候群. 日内会誌 103: 2492-2500, 2014.
- 2) Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, *et al.*: 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 65: 1-11, 2013.
- 3) 磯部光章: 医学と医療の最前線 高安動脈炎. 日内会誌 102: 986-993, 2013.
- 4) 金子詩子, 岸崇之, 菊地雅子, 原良紀, 篠木敏彦, 宮前多佳子, 今川智之, 森雅亮, 横田俊平: 小児期発症高安動脈炎の初期臨床像. 日小児会誌 115: 1235-1241, 2011.
- 5) Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F: Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan—new classification of angiographic findings. *Angiology* 48: 369-379, 1997.
- 6) Ohigashi H, Haraguchi G, Konishi M, Tezuka D, Kamiishi T, Ishihara T, Isobe M: Improved prognosis of Takayasu arteritis over the past decade—comprehensive analysis of 106 patients. *Circ J* 76: 1004-1011, 2012.
- 7) 磯部光章: 各種臓器の血管病変と治療の展望 高安動脈炎の新しい診断法と治療法. 日内会誌 103: 2131-2136, 2014.
- 8) JCS Joint Working Group: Guideline for management of vasculitis syndrome (JCS 2008). Japanese Circulation Society. *Circ J* 75: 474-503, 2011.
- 9) Isobe M: Takayasu arteritis revisited: current diagnosis and treatment. *Int J Cardiol* 168: 3-10, 2013.
- 10) Isobe M: The Asia Pacific meeting on vasculitis and ANCA 2012 workshop on Takayasu arteritis: advances in diagnosis and medical treatment. *Clin Exp Nephrol* 17: 686-689, 2013.
- 11) Sasae Y, Morita Y, Sakuta T, Satoh M, Sasaki T, Kashihara N: Abdominal pain as the initial presentation of Takayasu arteritis. *Mod Rheumatol* 18: 496-498, 2008.
- 12) 福嶋藤平: 高安動脈炎に関する放射線学的研究 主として血管造影像による検討. 長崎医会誌 59: 141-153, 1984.
- 13) 手塚大介, 磯部光章, 石原卓, 大東寛和: 【大動脈疾患の最新知見】非動脈硬化性遺伝性疾患 非動脈硬化性炎症性疾患 高安動脈炎ほか 大動脈炎症候群のバイオマーカーと画像診断を中心に. 最新医 66: 1664-1671, 2011.
- 14) 松永尚文, 岡田宗正, 箕田俊文, 菅一能: 【多臓器疾患の知識 専門医試験に役立つ鑑別診断】心臓の手術中に偶然発見された上行大動脈壁肥厚の例. 臨画像 21: 801-808, 2005.
- 15) Inoue D, Zen Y, Abo H, Gabata T, Demachi H, Yoshikawa J, Miyayama S, Nakanuma Y, Matsui O: Immunoglobulin G4-related periaortitis and periarteritis: CT findings in 17 patients. *Radiology* 261: 625-633, 2011.
- 16) Antoniou A, Vlahos L, Mourikis D: Abdominal Takayasu's arteritis: imaging with color duplex sonography. *Eur Radiol* 8: 547-549, 1998.
- 17) 大野祐司, 志賀孝, 山田興, 向井務晃: 受診後早期に診断に至った高安動脈炎の一例. 成田赤十字病誌 14: 15-18, 2012.
- 18) 戸山真吾, 春田善男, 三田村未央, 小荒田秀一, 多田芳史, 大田明英, 長澤浩平: 腹痛・腰痛を主訴とした高安動脈炎の一例. 九州リウマチ 26: 125-129, 2007.
- 19) de Souza Alexandre W.S., Machado Natália P, Pereira Vanessa M., Arraes Anne E.D., Neto Edgard T. Reis, Mariz Henrique A., Sato Emilia Inoue: 高安動脈炎における動脈の虚血性イベント予防のための抗血小板療法 (Antiplatelet Therapy for the Prevention of Arterial Ischemic Events in Takayasu Arteritis). *Circ J* 74: 1236-1241, 2010.
- 20) 丸山裕美子, 北川典子, 伊藤真人, 吉崎智一: 頸部痛と発熱で発症した早期高安動脈炎の一例. 日耳鼻 116: 709-714, 2013.
- 21) Gupta A, Bhutia O, Roychoudhury A: Takayasu's arteritis: oral complications and dental guidelines. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 116: e352-355, 2013.
- 22) Park MC, Lee SW, Park YB, Chung NS, Lee SK: Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment, and

- angiographic classification. Scand J Rheumatol 34: 284-292, 2005.
- 23) 正木久男: 【血管炎と血栓症】血管炎疾患と血栓症病態, 診断と治療 高安動脈炎. 血栓と循環 6: 41-45, 1998.
- 24) 木村彰方: 疾患と組織適合性 (第4回) 難治性動脈炎と HLA. MHC 17: 185-196, 2010.

〈Case Report〉

Takayasu arteritis concerning the superior mesenteric artery: A case report

Machi TSUKAMOTO¹⁾, Noriaki MANABE¹⁾, Rui NAKATO²⁾,
Shoko KODAMA³⁾, Ai IIDA¹⁾, Ryouyusuke KAWAI¹⁾, Naohito YAMASHITA⁴⁾,
Keisuke HONDA⁴⁾, Hiroaki KUSUNOKI⁴⁾, Nobuaki OKANO⁵⁾,
Hiroshi IMAMURA¹⁾, Akiko SHIOTANI²⁾, Naoki KASHIHARA⁶⁾,
Yoshitaka MORITA³⁾, Jiro HATA¹⁾

1) Division of Endoscopy and Ultrasonography, Department of Clinical Pathology and Laboratory Medicine,

2) Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, 3) Department of Rheumatology,

4) Department of General Medicine, 6) Department of Nephrology and Hypertension,

Kawasaki Medical School, 577 Matsushima, Kurashiki, 701-0192, Japan,

5) Department of Internal Medicine, Okayama city Seno Hospital, 850 Senoo, Minami-ku, Okayama, 701-0205, Japan

ABSTRACT We report the case of a 17-year-old male who visited a hospital complaining of epigastric and right back pain. Thickening of the wall of the superior mesenteric artery (SMA) was suspected by ultrasound (US), and he was referred to our hospital. Physical examination revealed median upper abdominal tenderness. Laboratory tests showed an erythrocyte sedimentation rate (60 min) of 35 mm and C-reactive protein of 3.92mg/dL. US examination in our hospital showed diffuse wall thickening at the origin of the SMA. Because the location of the pain and the affected area identified by US were the same, we suspected angiitis. An enhanced area around the SMA was revealed by computed tomography. ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography showed swelling at the origin of the SMA and mild accumulation of fluorodeoxyglucose. He was diagnosed with Takayasu arteritis involving the SMA. Steroid therapy was started, and his abdominal pain and US findings improved.

(Accepted on September 7, 2016)

Key words : Takayasu arteritis, Superior mesenteric artery, Ultrasound

Corresponding author

Noriaki Manabe

Division of Endoscopy and Ultrasonography, Department of Clinical Pathology and Laboratory Medicine, Kawasaki Medical School, 577 Matsushima, Kurashiki, 701-0192, Japan

Phone : 81 86 462 1111

Fax : 81 86 462 1199

E-mail : n_manabe@hkg.odn.ne.jp

