

## Giant Cell Arteritis Demonstrating a Thickened Wall of the Aortic Arch

Eiichi KAWAMURA<sup>1)</sup>, Katsuhisa MIYAKE<sup>1)</sup>, Masafumi TAKAHATA<sup>1)</sup>,  
Hitoshi NAKASHIMA<sup>1)</sup>, Yumiko OBATA<sup>2)</sup> and Takao SAITO<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Division of Nephrology and Rheumatology, Faculty of Medicine, Fukuoka University

<sup>2)</sup> Division of Medical Oncology, Infectious Disease and Endocrinology, Faculty of Medicine, Fukuoka University

Abstract : 75-year-old female presented with low grade fever, general fatigue and muscle pain in the shoulders and arms. The erythrocyte sediment rate and the value of C reactive protein were high and chest enhanced CT demonstrated a thickened aortic arch wall. Her head enhanced 3D-CT showed a narrowing and irregular wall of the right superficial temporal artery. Temporal artery biopsy results confirmed the diagnosis of giant-cell arteritis (GCA), and she was diagnosed as polymyalgia rheumatica complicated with GCA. When thickening of wall of aorta is observed in elderly patients with a continuous advanced inflammatory reaction of uncertain cause, a small invasive imaging scan is needed to confirm the GCA, positively, even in the absence of the typical symptoms of GCA.

Key words : Giant-cell arteritis, Aortitis, Polymyalgia rheumatica

## 大動脈弓の壁肥厚所見から診断に至った側頭動脈炎の1例

川村 栄一<sup>1)</sup> 三宅 勝久<sup>1)</sup> 高畑 正文<sup>1)</sup>  
中島 衡<sup>1)</sup> 尾畑由美子<sup>2)</sup> 斉藤 喬雄<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 福岡大学医学部腎臓・膠原病内科

<sup>2)</sup> 福岡大学医学部血液・腫瘍・感染症内科

要旨：症例は75歳女性。発熱，易疲労感，両肩・上腕痛，を認め，当院受診。炎症反応高値，胸部造影CTにて，大動脈弓壁肥厚を認めた。炎症反応高値とリウマチ性多発筋痛症様症状より側頭動脈炎を疑った。頭部造影3D-CTで浅側頭動脈の血管径の狭小化と不正を認め，側頭動脈生検にて，側頭動脈炎と診断した。原因不明の高度な炎症反応が持続する高齢者に大動脈壁の肥厚を認めた場合には，頭痛などの典型的な症状が認められない場合でも，積極的に側頭動脈炎を疑い，侵襲の少ない画像診断を行なうことが必要である。

キーワード：側頭動脈炎，大動脈炎，リウマチ性多発筋痛症

## はじめに

側頭動脈炎（巨細胞血管炎）は、大血管に病変の主座をおく血管炎症候群の中で、高齢者に発症し、浅側頭動脈と眼動脈を侵す疾患である。最近の画像診断の進歩により、側頭動脈の病変を、MRI、頭部造影 CT や超音波検査にて確認、評価することが可能となった<sup>1)4)</sup>。今回、原因不明の炎症所見が続き、胸部造影 CT で動脈硬化性病変を伴わない血管壁の肥厚所見から、診断に至った側頭動脈炎の症例を経験したので報告する。

## 症 例

症例は、75歳、女性。主訴は、発熱、易疲労感、両肩・両上腕痛。既往歴：胆石症、腎結石、高血圧症。現病歴：2007年末より、両肩、両上腕、背部に疼痛が出現。2008年1月より37.2 の発熱、全身倦怠感が出現し4月に近医を受診した。白血球 10,300/μl, CRP 8.8mg/dl, 赤沈 93mm/1 時間と炎症反応高値であった。抗菌薬の投与を受けるも改善せず、当院血液・腫瘍・感染症内科を紹介された。胸腹部造影 CT で大動脈弓血管壁に肥厚があり、精査加療のため入院となった。なお、頭痛、顎跛行は認めなかった。入院時現症：身長 151cm、体重

58.4kg。体重減少は認めなかった。体温37.4，血圧は右上肢 130/72mmHg, 左上肢 123/80mmHg で左右差はなかった。眼瞼結膜には軽度の貧血があった。両側頭動脈に硬結や圧痛はなかった。頸部血管雑音、心雑音、腹部血管雑音なし。関節痛は認めないが、後頸部、両肩から上腕にかけて筋把握痛があった。神経学的には異常はなかった。入院時検査所見：検尿検便異常なし。WBC 8,600/μl, Hb 11.2g/dl, Plt 28.2万/μl, 肝機能および腎機能に異常なし。ESR 99mm/hr, CRP 6.8 mg/dl, IgG 1,560mg/dl。抗核抗体、抗好中球細胞質抗体を含めた各種自己抗体は陰性であった。当院外来で、臓器病変および悪性腫瘍検索目的で胸腹部造影 CT を撮影した(図1)。大動脈弓血管壁の肥厚を認め、大動脈炎の存在が考えられた。石灰化などの動脈硬化性変化は認めなかった。側頭動脈部に硬結や圧痛は認めなかったが、両肩から上肢にかけて筋把握痛があり、さらに高齢発症であることから側頭動脈炎が疑われ、頭部浅側頭動脈の造影 3D-CT を行なった。両側浅側頭動脈に血管径の不正と狭小化があったが(図2)、眼動脈に異常は認められなかった。確定診断を得るために入院後、右浅側頭動脈生検を施行した。病理組織では、内膜の繊維性肥厚、血管内腔の狭窄、中膜には巨細胞を伴う慢性細胞浸潤と内弾性板の部分的欠損を認めた(図3 A, B)。以上より大動脈病変およびリウマチ性多発筋痛症を合併した

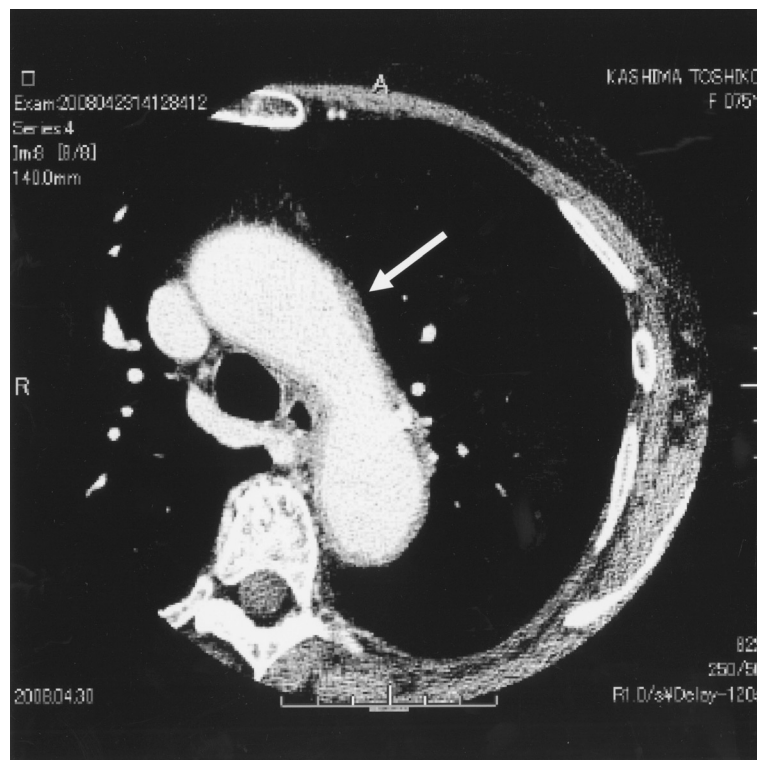


図1 胸部造影 CT  
矢印は、大動脈弓に連続性の動脈壁の肥厚を示す。

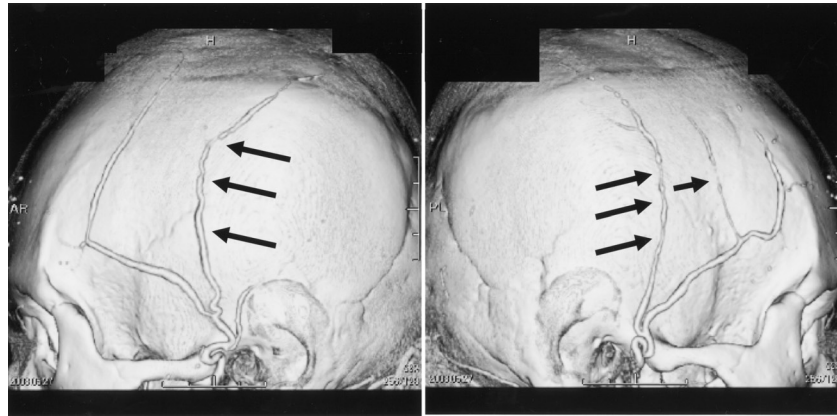


図2 両浅側頭動脈造影 3D-CT  
矢印は、両側頭動脈の非連続性血管壁不正・狭小化，途絶を示す。

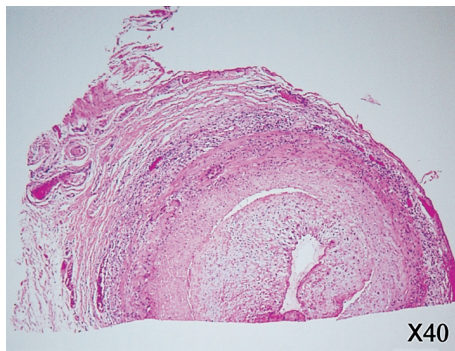


図3 A 右浅側頭動脈生検 弱拡大（×40）  
血管内腔の狭窄，内膜の繊維性肥厚，  
内弾性板の部分欠損を伴う慢性炎症細胞浸潤，外膜の線維化を認める。

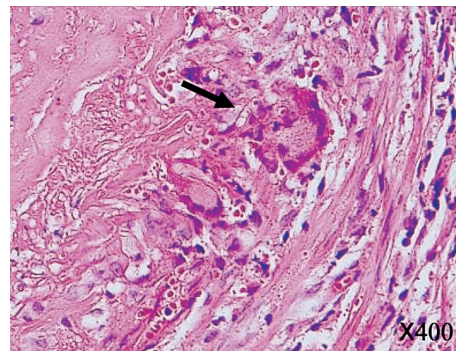


図3 B 右浅側頭動脈生検 強拡大（×400）  
矢印は、中膜の巨細胞を示す。

側頭動脈炎と診断し、プレドニゾン 30mg/日の投与を開始した。その後、炎症反応および筋痛は速やかに消失し退院となった。ステロイド漸減後も再燃は認めない。

## 考 案

側頭動脈炎（巨細胞血管炎）は、大血管に病変の主座をおく血管炎症候群の中で、高齢者に発症し、浅側頭動脈と眼動脈を侵す疾患である。最近の画像診断の進歩により、本症例のように、頭痛などの典型的な症状が認められない場合でも、側頭動脈の病変を、MRI、頭部造影CTや超音波検査にて確認、評価することが可能となった<sup>1)~4)</sup>。さらに、側頭動脈炎患者に、同時に大動脈病変があることも明らかにされつつある<sup>5)6)</sup>。本症例のように、大動脈壁の石灰化や大動脈の蛇行などの動脈硬化に起因する変化は伴わない、大動脈壁肥厚が高齢者に見られた場合には、側頭動脈炎の診断に結びつくことも稀ではない<sup>7)</sup>。1994年発表された Chapel Hill 血管炎分類で

は、側頭動脈炎と大動脈炎症候群は、ともに大血管を炎症の場とする疾患範疇に属している<sup>8)</sup>。両疾患の発症年齢や病態は大きく異なっているが<sup>9)</sup>、側頭動脈炎の患者の10~15%に大動脈病変を伴うことから、両疾患に共通した病因があることが示唆されている<sup>6)</sup>。両疾患の関連性は非常に興味深く、病因に関する今後の検討が待たれるところである。

リウマチ性多発筋痛症は、50歳以上の中高年に急速に発症する肩、大腿などの近位筋に疼痛を呈する疾患であり<sup>10)</sup>、側頭動脈炎患者の40~60%に合併を認める<sup>11)</sup>。逆に、リウマチ性多発筋痛症の患者には、頭痛、側頭動脈部の肥厚、顎跛行といった側頭動脈炎に特有な症状がない場合でも、側頭動脈生検で1.3~9%に陽性所見を認める<sup>12)</sup>。明らかな側頭動脈炎を示唆する所見がない患者の側頭動脈生検では側頭動脈炎の病理所見を呈する可能性が低く<sup>13)</sup>、臨床症状があるときにのみ生検を行なうことを勧める報告もある<sup>14)</sup>。しかし、本症例のように動脈硬化性変化ではなく、大動脈での炎症を示唆する大動脈壁の肥厚所見が得られた場合には、側頭動脈炎の可能性

を考え、側頭動脈部のドップラーエコーや造影 3D-CT を行ない病変の有無の検索を行なう必要があると考えられる。

通常、側頭動脈炎に対するステロイド治療は 1mg/kg と高容量であるが、本症例では、危惧すべき眼症状をはじめ、頭痛や顎跛行などの臨床症状はなく、側頭動脈炎の病勢は低いと考え、中等度のプレドニゾロン投与を開始し、漸減後も炎症反応の再上昇は認めていない。

## 結 語

原因不明の高度な炎症反応が持続する高齢者に大動脈壁の肥厚を認めた場合には、頭痛などの典型的な症状が認められない場合でも、積極的に側頭動脈炎を疑い、侵襲の少ない画像診断を行なうことが勧められる。

## 文 献

- 1) Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Volker L and Gromnica-Ihle EJ, Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *N Engl J Med.* 337(19): 1336-42. 1997.
- 2) Schmidt WA, Use of imaging studies in the diagnosis of vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* 6(3): 203-11. 2004.
- 3) Narvaez J, Narvaez JA, Nolla JM, Sirvent E, Reina D and Valverde J, Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: usefulness of vascular magnetic resonance imaging studies in the diagnosis of aortitis. *Rheumatology (Oxford).* 44(4): 479-83. 2005.
- 4) Blockmans D, Stroobants S, Maes A and Mortelmans L, Positron emission tomography in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: evidence for inflammation of the aortic arch. *Am J Med.* 108(3): 246-9. 2000.
- 5) Evans JM, O'Fallon WM and Hunder GG, Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med.* 122(7): 502-7. 1995.
- 6) Levine SM and Hellmann DB, Giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol.* 14(1): 3-10. 2002.
- 7) Saito M, Yamamoto M, Obara M, Suzuki C, Naishiro Y, Yamamoto H, Takahashi H, Ishizu A and Shinomura Y, [Temporal arteritis demonstrating a utility of abdominal CT scan in identification of aortic involvement] *Nippon Naika Gakkai Zasshi.* 96(10): 2276-8. 2007.
- 8) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al., Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 37(2): 187-92. 1994.
- 9) Johnston SL, Lock RJ and Gompels MM, Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol.* 55(7): 481-6. 2002.
- 10) Chuang TY, Hunder GG, Ilstrup DM and Kurland LT, Polymyalgia rheumatica: a 10-year epidemiologic and clinical study. *Ann Intern Med.* 97(5): 672-80. 1982.
- 11) Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM and Hunder GG, The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med.* 123(3): 192-4. 1995.
- 12) Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Amor-Dorado JC and Llorca J, Giant cell arteritis without clinically evident vascular involvement in a defined population. *Arthritis Rheum.* 51(2): 274-7. 2004.
- 13) Gabriel SE, O'Fallon WM, Achkar AA, Lie JT and Hunder GG, The use of clinical characteristics to predict the results of temporal artery biopsy among patients with suspected giant cell arteritis. *J Rheumatol.* 22(1): 93-6. 1995.
- 14) Salvarani C, Cantini F, Boiardi L and Hunder GG, Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med.* 347(4): 261-71. 2002.

(平成21. 2.18受付, 21. 6. 8受理)