

検査所見

著明な白血球増多，好酸球の増多および血清 IgE の上昇がみられる。抗好中球細胞質抗体のうち MPO-ANCA (P-ANCA) は約 50% で陽性であり，陽性例では腎炎や肺胞出血などを合併しやすい。

治療

ステロイドパルス療法などを行う。難治例では免疫抑制薬を用いることもある。神経障害が遷延する場合は免疫グロブリン大量静注療法も行われる。

5. 多発血管炎性肉芽腫症
granulomatosis with polyangiitis ; GPA ★

ウエゲナー

同義語：Wegener 肉芽腫症 (Wegener's granulomatosis)

Essence

- 全身性血管炎の一種。上気道症状，肺病変，腎病変の順に出現することが多い。
- 肉芽腫を伴う血管炎が特徴的である。PR3-ANCA (C-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎。
- 紫斑，斑状出血，丘疹紅斑，皮下結節など多彩な皮疹をみる。
- 胸部 X 線で多発性の空洞性病変。
- ステロイドとシクロホスファミドの併用で予後が改善。

定義・症状

多発血管炎性肉芽腫症は，①鼻，眼，耳，上気道および肺の肉芽腫を伴う血管炎，②腎の壊死性半月体形成性糸球体腎炎，③全身小～中動脈の血管炎を特徴とする全身性血管炎である。上気道 (E) 症状として鼻出血や膿性鼻漏などから始まり，血痰などの肺 (L) 病変を生じるようになり，その後，腎 (K) 病変を呈する経過が多い。関節痛や多発性神経炎などの血管炎症状も出現する。ELK のすべてが揃う全身型と，1～2 臓器にとどまる限局型に分類される。

約半数の症例で皮膚症状を認め，浸潤に触れる紫斑，斑状出血，丘疹紅斑，皮下結節など多彩な皮疹をみる。初期には壊疽性膿皮症に類似した皮膚病変が認められることがあり，早期診断に役立つ (図 11.13)。

病理所見

皮膚病変では，真皮の白血球破碎性血管炎がみられる。皮下脂肪組織の小動脈壁や血管外に巨細胞などを伴う肉芽腫を認め

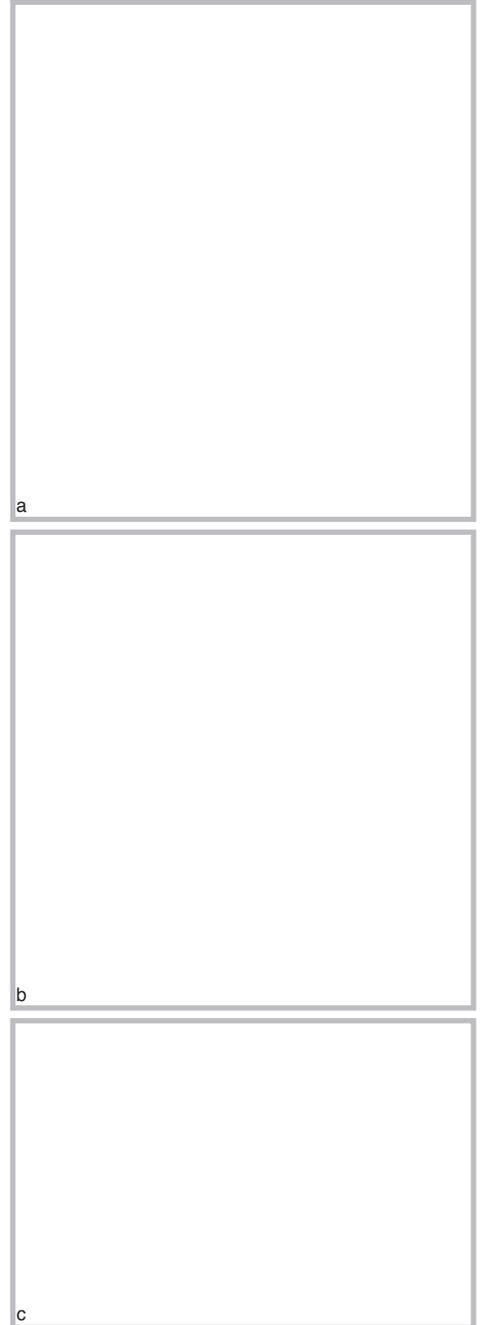


図 11.13 多発血管炎性肉芽腫症 (granulomatosis with polyangiitis)
 a : 壊疽性の丘疹。b : 口腔内潰瘍。c : 背部に多発する皮下結節。

ることがある。肉芽腫はとくに上気道や肺病変において観察されやすい。

検査所見

胸部 X 線写真上では、約 50% の例で特徴的な空洞化した円形陰影をみる。抗好中球細胞質抗体である PR3-ANCA (C-ANCA) は活動期の患者では 90% 以上で陽性になるといわれ、診断に有用である。

治療・予後

活動性や重症度に応じて、ステロイドと免疫抑制薬を併用する。治療抵抗例などではリツキシマブも用いられる。

6. 巨細胞性動脈炎 giant cell arteritis ★

同義語：側頭動脈炎 (temporal arteritis)

Essence

- 浅側頭動脈もしくは眼動脈に好発する全身性血管炎の一種。
- 高齢女性に好発し、主要症状は不明熱、拍動性頭痛、視力障害。
- 側頭部の索状硬結を認め、筋肉痛（リウマチ性多発筋痛）を合併。
- 治療はステロイド内服。

症状

50 歳以上の高齢女性に多い。浅側頭動脈が好発部位で、同部位の索状肥厚、発赤、圧痛を認める（図 11.14）。虚血が著しいと被髪頭部の水疱、壊死や脱毛を認める。

高齢者で片側性の拍動性頭痛を訴えた場合は本症の可能性がある。顎動脈が侵されると、咀嚼時や会話時の咬筋部痛〔顎跛行 (jaw claudication)〕が生じる。眼動脈およびその分枝が侵された場合は急激な視力障害をきたし、失明することもある。また、約 30% の患者でリウマチ性多発筋痛の症状をきたす。肩、腰部の硬直感や疼痛を生じる。

検査所見

赤沈亢進、CRP 上昇を認める。病理組織では単核球やマクロファージが血管壁および周囲に浸潤し、巨細胞の出現や血栓を形成する肉芽腫性血管炎の像を呈する。MRI や FDG-PET 検査で他の血管の病変を評価する。



図 11.14 巨細胞性動脈炎 (giant cell arteritis)

若年性側頭動脈炎
(juvenile temporal arteritis)

MEMO 