

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)



## 治療

視力障害を防ぐために早期にステロイド全身投与を行う. 寛 解すれば投与中止も可能である.

# 7. 川崎病 Kawasaki disease

同義語:急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (acute febrile mucocutaneous lymphnode syndrome; MCLS)

#### Essence

- 以下の6つの徴候をもつ原因不明の疾患.①5日以上続く 発熱,②両側眼球結膜の充血,③口唇・口腔咽頭粘膜病変(発 赤や苺状舌など),④不定形発疹(紅斑など),⑤四肢末端の 変化(浮腫・紅斑で始まり落屑を生じて治癒する),⑥非化 膿性頸部リンパ節腫脹.
- 4歳以下の乳幼児に好発し、近年増加傾向にある、冠動脈 障害の合併が問題となる。
- 発症早期の免疫グロブリン大量静注療法が第一選択である.

## 症状

- 3:2の割合で男児に多く, 前駆症状はない. 39℃前後の発 熱から始まり, 次に示すような症状を呈する.
- ①四肢末端の変化:発病初期から指趾爪囲に境界明瞭な紅斑が 生じて拡大し、発病  $3 \sim 5$ 日で手足の硬い浮腫(硬性浮腫)と なり動作が制限される。これは  $1 \sim 2$  週間持続し、回復期に末 端側から膜様落屑を生じて治癒する(図 11.15).
- ②不定形発疹:発症3~5日頃から全身に発疹(不定形発疹)を認める. 紅斑であることが多いが、麻疹様、びまん性紅斑、蕁麻疹様などさまざまな発疹をとりうる. 水疱はみられない. 数日で鱗屑をつけて軽快することが多い.
- ③**口唇・口腔咽頭粘膜病変**:発症2~3日から口唇のびまん性発赤や亀裂がみられ、舌のびまん性発赤(いわゆる"苺状舌")を認める.
- ④両側眼球結膜の充血:発症  $2 \sim 3$  日から生じ、 $1 \sim 3$  週間持続する、滲出液などは伴わない。
- ⑤**非化膿性頸部リンパ節腫脹**:急性期に片側性に生じることが 多いが、出現頻度は65%程度である.
- ⑥その他の皮膚症状:発症早期に BCG 接種部位の発赤,小水疱や膿疱をみることがある.また,発症数か月以降に爪甲横溝 (19章 p.374 参照)をみることがある.

そのほか、関節痛や痙攣などを生じうる. 本症の重大な合併症は心病変である. とくに冠動脈瘤や冠動脈狭窄によって、心

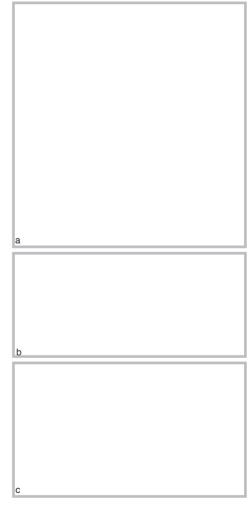


図 **11.15** 川崎病 (Kawasaki disease) 背部(a)と大腿(b)に生じた紅斑(不定形発疹). c: 硬性浮腫と膜様落屑を認める.