

症例報告

巨細胞性動脈炎による胸部大動脈瘤，大動脈弁閉鎖不全症の1手術例

齊藤 力	三澤 吉雄	布施 勝生
小西 宏明	大木 伸一	加藤 盛人
上西祐一郎	上沢 修	櫻井 信司*
		斎藤 建*

症例は59歳男性，1年程前からの背部痛にて受診，胸部大動脈瘤8cmを指摘された。入院時検査にて大動脈弁閉鎖不全症，CRP上昇をみとめた。手術は胸骨正中切開，上行大動脈送血にて大動脈弁置換術を行い，選択的脳灌流を脳保護補助手段として使用し，弓部大動脈を人工血管置換した。手術時に採取した大動脈壁の病理組織学的検査では，巨細胞性動脈炎の病理所見を認めた。術後CRP上昇の遷延化が認められたが，術後27日目に退院した。

巨細胞性動脈炎は側頭動脈に好発する血管炎で，わが国ではまれな疾患であるとされてきているが，その胸部大動脈病変は急性大動脈解離，胸部大動脈瘤，大動脈弁閉鎖不全症などで発見されることが多く，巨細胞性動脈炎の診断より先行することがある。CRP陽性の大血管病変を認めた際には，巨細胞性動脈炎の主要徴候がなくても巨細胞性動脈炎による大血管病変先行発症の可能性もあると考えられた。

(キーワード：巨細胞性動脈炎，胸部大動脈瘤，大動脈弁閉鎖不全症)

I はじめに

巨細胞性動脈炎は，主に大動脈から中等大の動脈における巨細胞を伴う肉芽腫性血管炎であり，頭蓋周囲，特に浅側頭動脈を好発部位とする。主として欧米で経験される疾患で，わが国ではまれな疾患であるとされてきた。今回われわれは胸部大動脈瘤と大動脈弁閉鎖不全症にて発症した巨細胞性動脈炎の1例を経験したので報告する。

II 症例

症例は59歳男性，1年程前から背部痛を自覚するようになった。半年ほど前より横になって寝ていると息苦しい感じが出現した。さらに会社の検診で胸部X線写真上異常陰影を指摘され近医受診したところ，胸部大動脈瘤8cmを指摘され当院を受診した。(図表1)

入院時現症：身長166cm，体重59kg，血圧(右)

150/60mmHg，(左)152/64mmHg。体温36.2℃，脈拍82回/分，呼吸数18回/分。

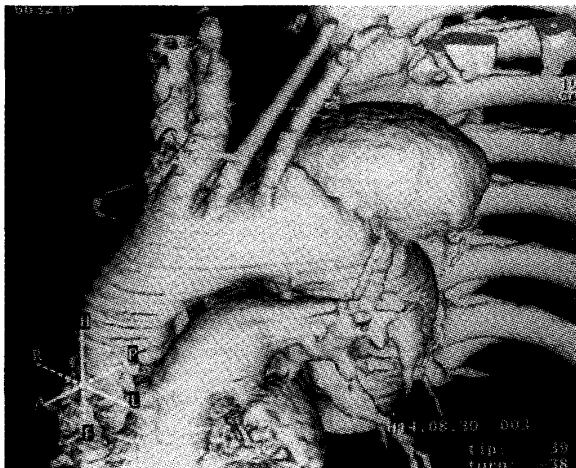
入院時検査所見：WBC8900/ μ l，GB12.8g/dl，PLT40.2/ μ l，CRP3.0mg/dl，TP8.1g/dl，ALB3.9g/dl，BUN16mg/dl，Cre0.76mg/dl，AST14mU/mL，ALT10mU/ml，LDH247mU/ml。胸部CT検査で8cm大の胸部大動脈瘤を認めた。(図表2)

心臓超音波検査にて severe AR の所見を認めた。心臓カテーテル検査にて AR IV° の所見を認め，冠状動脈に有意狭窄は認めなかった。手術待機中に咳嗽，38度の発熱があり WBC11200/ μ l，CRP18.4mg/dl，まで上昇，胸部X線写真上左下葉に無気肺像をみとめたため手術を一旦延期した。喀痰培養より α -streptococcus が検出され，抗生物質投与にて解熱したが CRP 上昇は遷延した。背部痛も存在するため CRP3.5程度まで低下した段階で延期3週間

* 自治医科大学外科学講座心臓血管外科学部門，同病理学講座



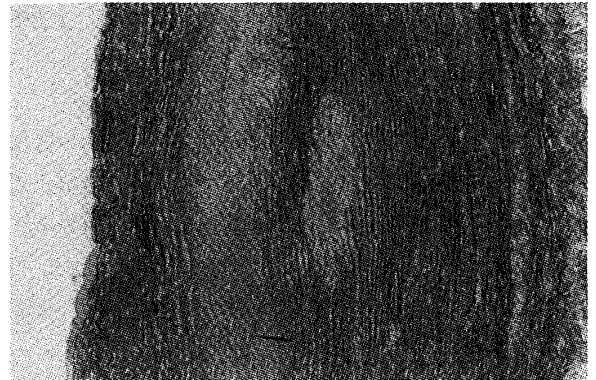
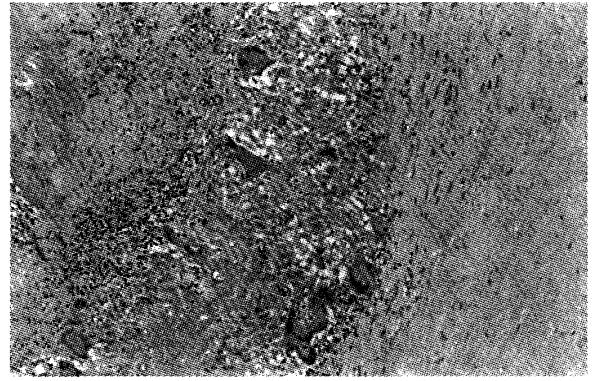
図表1 胸部単純X線写真(正面, PA)上, 左第1弓の突出を認めた。



図表2 3D-CT上, 弓部分枝後の下行大動脈に8 cm大の大動脈瘤を認めた。

後に手術を行った。

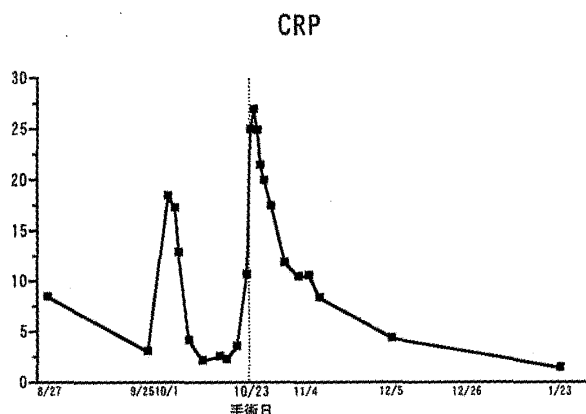
手術所見：胸骨正中切開。心嚢水は黄色少量。心膜と心臓の癒着はなかった。体外循環は上行大動脈より送血，右心房から脱血して確立した。上行大動脈を遮断し，上行大動脈を切開すると冠状動脈入口部は動脈硬化様の病的変化が認められた。大動脈弁は，3尖で動脈硬化性変化は顕著ではなく，弁の癒合は認めなかった。炎症性の弁葉の肥厚短縮が認められた。大動脈弁ATS #21を挿入縫着した。直腸温約20度，膀胱温20度で循環停止とし，上行弓部大動脈を切開



図表3 大動脈壁の病理組織学的所見。リンパ球，形質細胞，好中球の広範な浸潤を認め，多核巨細胞が集族をなす(3a)。中膜の変性壊死が目立ち，中膜外層が保たれているにもかかわらず中膜内膜境界部の巣状変性を認める部分(3b)。

開放した。弓部大動脈には拡大はなく，下行大動脈の左胸腔肺尖方向に落ち込むあたりで，4 cm直径ほどの円形の入口部を有する動脈瘤が確認できた。選択的脳灌流を脳保護補助手段として使用し，Hemashield Gold24×10×8×8 mm graftを用いて，弓部大動脈を人工血管にて置換した。

術後経過：手術当日に覚醒，翌日気管内チューブを抜去した。手術時に採取した大動脈壁の病理組織学的検査にて内膜～中膜，外膜にかけてリンパ球，形質細胞，好中球の広範な浸潤を認め，多核巨細胞が集族をなし，中膜の変性壊死が目立ち，中膜外層が保たれているにもかかわらず中膜内膜境界部の巣状変性を認める部分があり，巨細胞性動脈炎の病理組織学的所見に一致した。(図表3a, 3b) CRP高値が遷延したが徐々に低下し，その他の経過は良好であったため術後25日目に退院となった。(図表4)



図表 4 周術期における CRP の変化

III 考察

巨細胞性動脈炎は側頭動脈に好発する血管炎で、主として欧米で経験される疾患で、北欧では50歳以上の年齢で20-25人/10万人程度の発症があるとされており、わが国ではまれな疾患であるとされてきた。症状としては、頭痛、頭皮の痛み、筋肉痛、倦怠感、疲労、食思不振、体重減少、発熱、視力障害、顎関節障害、関節痛、貧血などが報告されている。病理学的に自己免疫性血管炎の所見を呈する高安動脈炎との鑑別としては、巨細胞性動脈炎では中膜から主に内膜のほうに炎症が進んでいく点、多核巨細胞の頻在、広範囲な弾性板の断裂、内皮の劇的な増殖が存在する点が上げられるが、跳躍病変が存在するため、偽陰性などがおこりやすいとされている¹⁾。

巨細胞性動脈炎による胸部大動脈病変は大動脈解離、大動脈瘤、大動脈弁閉鎖不全症などで発見される。巨細胞性動脈炎での大血管病変の発症頻度として、Klein ら²⁾は、巨細胞性動脈炎と診断された248例中、23例(9%)に明らかな大血管病変を合併したとしている。また、Ninet ら³⁾は、巨細胞性動脈炎28例に超音波検査を施行したところ、その65%に大動脈病変が存在したとしている。ほかにGreene ら⁴⁾は、巨細胞性動脈炎31例の剖検例で、胸部大動脈では27例(87%)、腹部大動脈では26例(84%)に病変を認めたとしている。

Lie ら¹⁾は、72例の巨細胞性動脈炎による大血管病変のうち33例(46%)が胸部大血管病変であったとしており、Evans ら⁵⁾は、胸部大血管病

変合併の巨細胞性動脈炎41例を検討し、大動脈解離がそのうちの16例(40%)を占め、またそのうちの33例(80%)は診断後平均7年の経過で大血管病変に発展したとしている。さらにEvans ら⁶⁾は、1950-85に巨細胞性動脈炎と診断されたミネソタ州の地域在住96人のうち11例が胸部大動脈瘤を発症(うち2例が同時発症のこり9例は診断後5.8年で発症)、11例中6例が急性大動脈解離で死亡、胸部大動脈瘤のなかった5例では診断後2.5年で腹部大動脈瘤の診断を受けたことから、巨細胞性動脈炎での胸部大動脈瘤の発症頻度は地域住民の確率と比較して17.3倍、腹部大動脈瘤の発症頻度は2.4倍であったとしている。総括的には巨細胞性動脈炎では少なくとも15%に大動脈病変を合併すると推測されている⁷⁾。胸部大動脈病変に関して巨細胞性動脈炎の主症状に先行し発症する事例は、巨細胞性動脈炎41例中3例が巨細胞性動脈炎の臨床診断よりも先に胸部大動脈病変が発見され、大動脈解離先行が2例(4年先行、7年先行)で胸部大動脈瘤先行が1例(1年先行)であったとし、大血管病変を有する症例では、CRP陽性が92%にみとめられたとしている⁵⁾。CRP陽性の大血管病変を認めた際には、巨細胞性動脈炎の主要徴候がなくても大血管病変先行発症の可能性もあると考えられた。

IV 結語

胸部大動脈瘤と大動脈弁閉鎖不全症にて発症した巨細胞性動脈炎の1手術例を経験した。CRP陽性の大血管病変を認めた際には、主要徴候がなくても巨細胞性動脈炎による大血管病変の可能性もあると考えられた。

文献

- 1) Lie JT. Aortic and extracranial large vessel giant cell arteritis: a review of 17 cases with histopathologic documentation. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 24: 422-431, 1995.
- 2) Klein RG, Hunder GG, Stanson AW. Large artery involvement in giant cell arteritis. *Ann Intern Med* 83: 806-812, 1975.

- 3) Ninet JP, Bachet P, Dumontet CM, et al. Subclavian and axillary involvement in temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. *American Journal of Medicine* 88 : 13-20, 1990.
- 4) Greene GM, Lain D, Sherwin RM, et al. Giant cell arteritis of the legs. Clinical isolation of severe disease with gangrene and amputation. *American Journal of Medicine* 81 : 727-733, 1986.
- 5) Evans JM, Bowles CA, Bjornsson J, Mullany CJ, et al. Thoracic aortic aneurysm and rupture in giant cell arteritis. A descriptive study of 41 cases. *Arthritis-Rheum.* 37 : 1539-47, 1994.
- 6) Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and rupture in giant cell arteritis. *Annals of Internal Medicine* 122 : 502-507, 1995.
- 7) Wilke WS. Large vessel vasculitis (giant cell arteritis, Takayasu arteritis). *Baillieres Clin. Rheumatol.* 11 : 285-313, 1997.

Giant cell arteritis incidentally diagnosed during operation for thoracic aortic aneurysm and aortic valve regurgitation: case report

Tsutomu Saito*, Yoshio Misawa*, Katsuo Fuse*,
Hiroaki Konishi*, Shinichi Oki*, Morito Kato*,
Yuichiro Kaminishi*, Osamu Kamisawa*, Shinji Sakurai**,
Ken Saito**

Abstract

Giant cell arteritis (GCA) is a systemic vasculitis that primarily affects extracorporeal arteries of the head and neck in the elderly. We report a case of a thoracic aortic aneurysm and severe aortic regurgitation diagnosed as GCA by pathological findings of the thoracic aorta, without classical GCA manifestations. A 59-year-old man was admitted for preoperative evaluation of a thoracic distal arch aneurysm of 8 cm after back pain for one year. He had a heart murmur on admission, and ultrasonic echocardiography showed severe aortic valve regurgitation. Laboratory data showed elevation of C-reactive protein (CRP). Aortic arch replacement and aortic valve replacement were successfully completed by operation. Histologic examination of the aortic wall demonstrated giant cell arteritis. Through laboratory data, delayed normalization of CRP was noted; he was discharged at postoperative day 27 and has been asymptomatic for 5 months after surgery. Cases of thoracic aortic aneurysm or aortic regurgitation developing before a diagnosis of GCA are rare; three cases have been reported. We considered that when a thoracic aortic aneurysm with inflammatory response is found, GCA, even without its classical manifestations, should at least be suspected.

(Key words: Giant cell arteritis, Thoracic aortic aneurysm, Aortic valve regurgitation)

* Division of Cardiovascular surgery, Department of Surgery, Jichi Medical School, Tochigi, Japan

** Department of Pathology, Jichi Medical School, Tochigi, Japan