

急速な前脛骨動脈閉塞により左下腿切断に至った 皮膚型結節性多発動脈炎の1例

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科病態解析・制御学講座

厨 源平 和泉泰衛 佐藤 剛 田中史子 宮下賜一郎
蒲池 誠 井田弘明 川上 純 江口勝美

長崎大学医学部歯学部附属病院病理部

林徳真吉

概要 皮膚型結節性多発動脈炎[cutaneous polyarteritis nodosa (CPN)]は1931年にLindbergにより提唱された疾患概念である¹⁾。組織学的に典型的なPNの像を呈するが、病変は皮膚に限局し、全身臓器の病変はなく、一般に慢性再発性の予後良好な疾患とされている²⁾。今回、我々は動脈閉塞により下腿切断に至ったCPN症例を経験した。CPNの一部は全身型への移行も見られるという報告はあり、特徴として発熱・筋痛・関節痛等の皮膚外症状の強いもの³⁾、ANA・RF陽性、赤沈100mm/h以上、白血球1万/ μ l以上等が多いといわれている⁴⁾。

[日内会誌 95:739~741, 2006]

Key words : 皮膚型多発動脈炎, 前脛骨動脈閉塞, 下腿切断

症 例

症例は54歳、女性。2000年10月より左足関節周囲の疼痛・腫脹出現。2001年4月の当科紹介入院時、両側下腿浮腫・腫脹・疼痛・熱感と同部位に網状皮斑を認めた。結節性紅斑や皮疹、出血斑は認めなかった。下腿皮膚生検で真皮下層の血管に閉塞像を認め、血栓が内腔を閉塞し、フィブリン様沈着も認められた。血管周囲に浸潤している細胞は好中球、リンパ球、組織球、好酸球が見られ、壊死性血管炎の所見であった(図左下)。末梢神経障害はなく、眼底も異常なかった。尿検査や胸部X線でも異常は認めなかった。臓器病変を認めなかったことから、皮膚型結節性多発動脈炎[cutaneous polyarteritis nodosa (CPN)]と診断。抗凝固療法、ステロイドパルス

療法施行。退院後、外来にてプレドニゾロン(PSL)を漸減していたが、退院半年後から下腿疼痛出現。シクロホスファミドパルス療法(IVCY)を計3回施行した。2004年5月、左足背に疼痛を伴う地図状の紅斑が出現。7日後の夕方から同部位に激痛出現し、当科入院。入院時の身体所見では両側下腿浮腫を認め、左足背に網状皮斑・冷感・圧痛・感覚低下を認めた。左後脛骨動脈・左足背動脈、右後脛骨動脈は触知せず、右足背動脈の拍動は減弱していた。

検査所見では白血球10,600/ μ l・血小板35.7万/ μ lと増加を認めた。凝固線溶系では凝固能の亢進などは認めなかった。CRP 3.61mg/dlと上昇、赤沈値の亢進(119mm/h)を認めた。血清では、抗核抗体軽度陽性を認める以外はANCAやクリ

[平成17年2月5日 第268回九州地方会推薦]

Cutaneous polyarteritis nodosa complicated with anterior tibial artery occlusion, leading to the amputation of the left leg. Genpei Kuriya¹⁾, Yasumori Izumi¹⁾, Tsuyoshi Satou¹⁾, Fumiko Tanaka¹⁾, Taiichiro Miyashita¹⁾, Makoto Kamachi¹⁾, Hiroaki Ida¹⁾, Atsushi Kawakami¹⁾, Tomayoshi Hayashi²⁾, and Katsumi Eguchi¹⁾ : ¹⁾The First Department of Internal Medicine, Graduate School of Biochemical Sciences, Nagasaki University, ²⁾The Department of Pathology, Nagasaki University Hospital, Nagasaki.

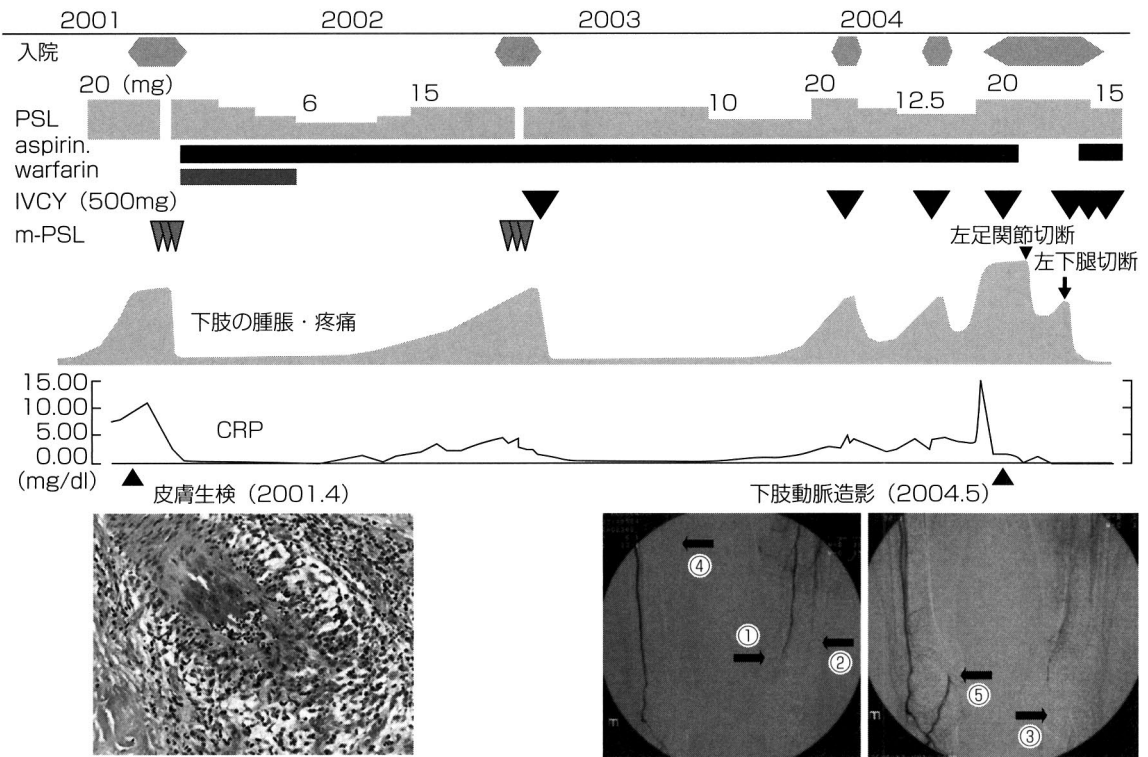


図. 経過表

左下 皮膚生検組織図 (2001年5月)

真皮下層の血管に閉塞像を認め、血栓が内腔を閉塞し、フィブリン様沈着が認められた。血管周囲に浸潤している細胞は好中球、リンパ球、組織球、好酸球が見られ、壊死性血管炎の所見であった。

右下 下肢動脈造影 (2004年5月)

左前脛骨動脈は下腿下部のレベルで閉塞し(矢印①)、左後脛骨動脈は足関節のレベルで一旦狭窄があり(矢印②)、足底動脈で閉塞していた(矢印③)左足底動脈弓は描出されず。右も後脛骨動脈、腓骨動脈が下腿下部レベルで閉塞していた(矢印④)。右後脛骨動脈は逆行性に足関節レベルまでは造影された(矢印⑤)。

オグロブリンも陰性であった。下肢動脈造影では両側とも総腸骨動脈から膝窩動脈にかけては有意な狭窄は認めなかった。左前脛骨動脈は下腿下部のレベルで閉塞し、左後脛骨動脈は足関節のレベルで狭窄があり、左足底動脈弓は描出されず、足底動脈で閉塞していた。右も後脛骨動脈、腓骨動脈が下腿下部レベルで閉塞していたが、足背動脈は逆行性に造影された(図右下)。

臨床経過 (図参照)

疼痛に対して交感神経節ブロック施行、動脈造影の結果から下腿下部での血管閉塞があった

ため、血管拡張薬投与、高圧酸素療法、ヘパリン(1万単位/日)持続投与等施行したが、左足は壊疽へと進行。このため、入院47日目に左足関節部より切断。術後、切断部の血流低下があり組織壊死が進行したため、入院81日目に左下腿切断術施行。術後の経過は良好で、疼痛は軽減した。原疾患であるCPNに対しては、入院後よりPSL20mgへ増量し、IVCY施行。CRPは陰性化した。右足では疼痛は認めなかったが、網状皮斑の残存があり血管造影でも右下腿動脈の一部閉塞を認めていたため、月に1回のIVCY

を施行した。疼痛や網状皮斑などの改善を認め、入院半年後に退院となった。その後もIVCYを月1回施行しているが、退院1年の経過では再燃は認めていない。

考 察

前脛骨動脈レベルでの閉塞の原因としては、動脈硬化、塞栓症、血管炎などが考えられたが、糖尿病や高脂血症の危険因子もなく、血管造影でも硬化性病変は認めなかった。心房細動などの心疾患はなく、抗リン脂質抗体症候群などの血栓症を引き起こす疾患の存在も認めなかった。本症例で証明されているCPN以外の血管炎の可能性は臨床的、血清学的にも否定的でCPNに伴う中動脈の血管炎が原因と考えた。本症例では発症時から下腿疼痛が持続していたことや炎症所見が高かったことなどから、前脛骨動脈レベルにも血管炎があったことが示唆される。ただし、血管造影の所見からは側副血行路の発達の不十分であることから、閉塞自体は急激に起こったことが予想される。元々、炎症の持続していた部位で、急激に動脈が閉塞した可能性が示唆される。これまでの報告ではCPNに本症例のような中動脈の血管炎を合併し、血管閉塞により

下腿切断に至った症例報告は我々の検索し得た範囲では1例のみである⁵⁾。しかし、CPNの一部は全身型への移行も見られるという報告があり、その特徴として発熱、筋痛、関節痛などの皮膚外症状の強いもの³⁾、臨床検査として、抗核抗体、リウマチ因子陽性、赤沈1時間値100mm/h以上、白血球1万/ μ l以上などが多いといわれている⁴⁾。本症例も発症時から、上記のような全身型への移行の特徴を有していた。本症例を含めて、全身型への移行の特徴を有する症例では中動脈レベルでの血管炎も考慮に入れての診療が必要であると考えられる。

文 献

- 1) Lindberg K: Ein Beitrag zur Kenntnis der Periarthritis nodosa. *Acta Med Scand* 76: 183-225, 1931.
- 2) 寺本範子, 他: 結節性動脈周囲炎皮膚型に対するLipo PGE1の治療経験. *西日本皮膚科* 48: 754-757, 1986.
- 3) 陳 科榮, 他: 神経炎を伴った皮膚結節性動脈周囲炎. *皮膚病診療* 11: 685-688, 1989.
- 4) Chen KR: Cutaneous polyarteritis nodosa: a clinical and histopathological study of 20 cases. *J Dermatol* 16: 429-442, 1989.
- 5) 田口詩路麻, 他: 下腿切断に至った皮膚型結節性多発動脈炎の1例. *日本皮膚科学会雑誌* 114: 1800, 2004.