

## ●症 例

## 巨細胞性動脈炎の腫瘤形成による中葉無気肺と考えられた1例

片平 雄之<sup>a,\*</sup> 今永 知俊<sup>a</sup> 榎津 愛美<sup>a</sup>  
立和田 隆<sup>a</sup> 加藤 香織<sup>a</sup> 森脇 篤史<sup>a</sup>

要旨：症例は79歳，女性．胸部X線で右中葉無気肺を指摘され，製鐵記念八幡病院紹介入院．気管支内視鏡検査では悪性所見は認めなかった．抗菌薬の加療にて炎症所見は改善したが，右中葉無気肺は残存した．FDG-PET検査でも悪性腫瘍が強く疑われたため，右中葉切除術およびリンパ節隔清術を施行した．組織所見では動脈周囲にリンパ球および巨細胞の浸潤がみられ，血管壁が巨細胞に貪食されており，巨細胞性動脈炎に伴う腫瘤形成により中葉無気肺を起こしたものと考えられた．側頭動脈炎，およびそのほかの臓器には異常はみられなかった．きわめてまれな症例と思われ報告した．

キーワード：巨細胞性動脈炎，中葉無気肺

Giant cell arteritis (GCA), Atelectasis of middle lobe

## 緒 言

巨細胞性動脈炎 (giant cell arteritis: GCA) は，我が国では主に側頭動脈炎といわれるが必ずしも浅側頭動脈のみに血管炎が生じるわけではない．一般に浅側頭動脈以外にも眼動脈，椎骨動脈など頭頸部の血管の罹患頻度は高く，Wilkinsonらは剖検例で，巨細胞性動脈炎患者の約90%に頭蓋外の中型血管(主として大動脈の分枝)にも病変が存在すると報告<sup>1)</sup>している．肺血管炎の合併はまれであるが，症例報告は散見される．

今回我々は，GCAにより肺腫瘤形成がみられた1例を経験したため，報告する．

## 症 例

患者：79歳，女性．

主訴：咳嗽，前胸部痛．

既往歴：50歳代 Basedow病，73歳 胃癌（胃全摘術）．

生活歴：喫煙歴なし，飲酒歴なし，アレルギー歴なし．

現病歴：数ヶ月前より軽い咳嗽を自覚していた．2009年9月初旬に転倒後胸部を打撲し，胸痛が改善しない

め近医で胸部X線を施行したところ，右中葉無気肺を認めた．精査加療目的に同年9月中旬に紹介入院となった．

入院時現症：身長151cm，体重43.6kg，体温36.9℃，血圧129/76mmHg，脈拍66/min，呼吸数18回/min，SpO<sub>2</sub>96% (room air)．意識は清明，呼吸音に明らかな異常なし．皮膚に皮疹なく，表在リンパ節を触れず．頭痛なし．腹部に手術痕あり．

入院時検査所見 (表1A)：WBC 11,300/μl，CRP 16.11mg/dlと上昇していた．Hb 8.1g/dlと正球性正色素性貧血を認め，CEAは7.6ng/mlと軽度上昇していた．その他の血算，生化学所見に明らかな異常所見はなし．

画像所見：胸部X線では右中葉無気肺，およびそれに伴う右横隔膜の挙上を認めた (図1A)．胸部造影CTでは，右中葉気管支は閉塞し，無気肺を認めた．内部の造影効果は不均一であり，中葉気管支閉塞に伴う腫瘤性病変が考えられた．右胸水を少量認め，病的なリンパ節腫大はみられなかった (図1B)．気管支内視鏡検査では，右中葉入口部は粘膜の発赤・腫脹を認めたが，明らかな粘膜不整は認められず，その末梢の気管支は閉塞していた．細胞診はclass IIであった．

入院後経過：閉塞性肺炎としてスルバクタム/アンピシリン (sulbactam/ampicillin) の投与を開始した．自覚症状および炎症所見は改善し，治療開始14日目に退院とした．右中葉無気肺は残存し，治療開始18日目にPETを施行した．PET検査では，右肺中葉にSUV<sub>max</sub> 6.5の高集積を認めた (図2A)．胸骨にも高集積を認めたが，胸部打撲によるものと考えられた (図2B)．悪性疾患を

連絡先：片平 雄之

〒805-0050 福岡県北九州市八幡東区春の町1-1-1

<sup>a</sup>製鐵記念八幡病院呼吸器科

\*現 国立病院機構福岡病院内科

(E-mail: gksfh133@yahoo.co.jp)

(Received 28 Feb 2013/Accepted 5 Jun 2013)

表 1 (A) 入院時検査所見および (B) 右中葉切除より 2 年後の検査所見

## A. 入院時検査所見

Hematology		Blood chemistry	
WBC	11,300/ $\mu$ l	TP	6.3 g/dl
Neu	84.7%	Alb	3 g/dl
Eosi	0.7%	AST	35 IU/L
Lym	8.6%	ALT	26 IU/L
Mono	5.8%	LDH	210 IU/L
RBC	$277 \times 10^4$ / $\mu$ l	CK	53 IU/L
Hb	8.1 g/dl	T-Bill	0.2 IU/L
Ht	26.4%	BS	102 mg/dl
Plt	$29 \times 10^4$ / $\mu$ l	BUN	15.3 mg/dl
Urinary antigen		Cr	0.8 mg/dl
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	(-)	Na	140 mEq/L
<i>Legionella pneumophila</i>	(-)	Cl	107 mEq/L
Pulmonary function test		K	4.2 mEq/L
VC	1,800 ml	Serology	
%VC	79.9%	CRP	16.11 mg/dl
FVC	1,650 ml	Tumor marker	
FEV	1,300 ml	CEA	7.6 ng/ml
FEV1.0%	78.8%		

## B. 右中葉切除より 2 年後の検査所見

ESR	20 mm/h 47 mm/2h	ANA	40
Serology		ds-DNA-Ab	(-)
CRP	<0.25 mg/dl	Scl-70-Ab	(-)
IgG	948 mg/dl	Sm-Ab	(-)
IgA	183 mg/dl	SS-A-Ab	(-)
IgM	59 mg/dl	SS-B-Ab	(-)
C3	78 mg/dl	Jo-1-Ab	(-)
C4	20.8 mg/dl	RNP-Ab	(-)
CH50	36 U/ml	MPO-ANCA	(-)
		PR3-ANCA	(-)

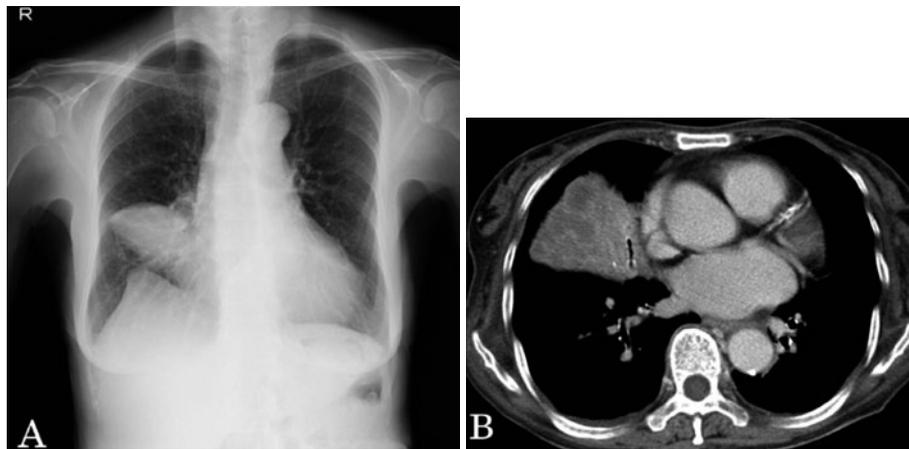


図 1 (A) 胸部 X 線. 右中葉の無期肺とそれに伴う右横隔膜の挙上を認めた. (B) 胸部 CT. 右中葉気管支は閉塞し, 無気肺を認めた. 内部の造影効果は不均一であった.

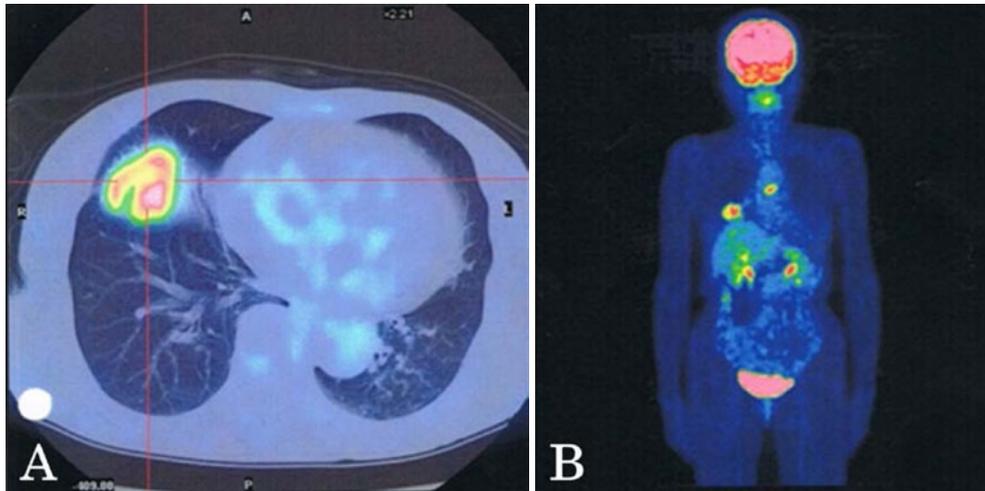


図2 PET検査. (A) 右肺中葉に  $SUV_{max}$  6.5 の高集積を認めた. (B) 胸骨の高集積は打撲によるものと考えられた.



図3 切除標本では、 $3.6 \times 2.3 \times 2.0$  cm 大の灰白色の腫瘍を認めた.

否定できない所見であり、10月中旬に右中葉切除術を施行した。右中葉は完全に萎縮し、一部胸壁に癒着していた。切除標本では、 $3.6 \times 2.3 \times 2.0$  cm 大の灰白色の腫瘍を認めた(図3)。病理所見(図4A)より動脈周囲にリンパ球の浸潤や多核巨細胞の浸潤を認め、特に弾性線維を貪食した巨細胞を多く認めた(図4B)。巨細胞の浸潤により、炎症性に癒痕化し閉塞している血管もみられた(図4C)。また、右中葉の気管支断端には軽度のリンパ球浸潤が気管支粘膜にみられたが、明らかな血管炎や悪性の所見はみられなかった。右中葉無気肺は血管炎による炎症が腫瘍を形成するように波及し、さらに癒痕・線維化を伴うことにより、中葉の容量減少をきたしたものと考えられた。血管炎の所見は癒痕化しているものから炎症細胞の浸潤が多数認められるものまで、さまざまな時相のものがみられた。フィブリノイド壊死や好中球、好酸球の浸潤はほとんどみられず、組織所見より本例はGCAによる肺血管炎で、肺腫瘍が形成されたものと考え

えられた。その後、約2年間製鉄記念八幡病院および近医にてフォロー中であるが、自覚症状もなく、2011年11月の血液検査上(表1B)も明らかな異常所見は認められていない。

## 考 察

GCAとは、大動脈またはその主要な枝に起こる肉芽腫性動脈炎であり、浅側頭動脈が罹患血管であることが多い。臨床症状で最も多いのは頭痛であり、一側または両側の側頭・後頭部に拍動性の激痛を生じ、山口らによる我が国の集計では80.3%にみられる<sup>2)</sup>。本例は咳嗽や打撲による胸痛が主訴であり、頭痛は初診時以降もみられていない。初診時は赤沈を測定しておらず、約2年後の血液検査(表2)では、赤沈はやや亢進していたものの50 mm/h以下であった。また、Kleinらは巨細胞性動脈炎患者の248例中34例(約14%)に大動脈や頭蓋外の主要分枝の病変を認めたと報告<sup>3)</sup>しているが、本例のように肺野に単一の腫瘍影を呈し手術にて病理所見上GCAを認めた報告例<sup>4)</sup>は、検索した限り1例のみであった。アメリカリウマチ学会のGCAの診断基準<sup>5)</sup>では、5項目(①50歳以上の発症、②新たな頭痛、③側頭動脈の異常、④血沈値の亢進(50 mm/h以上)、⑤動脈生検の異常)中、①、⑤(本症例では組織所見)の2項目しか確認できていないが、2年前は炎症反応が強く、赤沈も現在よりも亢進していた可能性を考えると④も加わって3項目を満たし、頭痛や側頭動脈の異常といった典型的な症状は欠くものの、GCAと診断できた可能性は高い。

GCAの組織所見は病変部動脈が分節状に障害され、炎症部位にリンパ球、マクロファージ、組織球と多核巨細胞の浸潤がみられる。内弾性板の断裂と内膜増殖も特

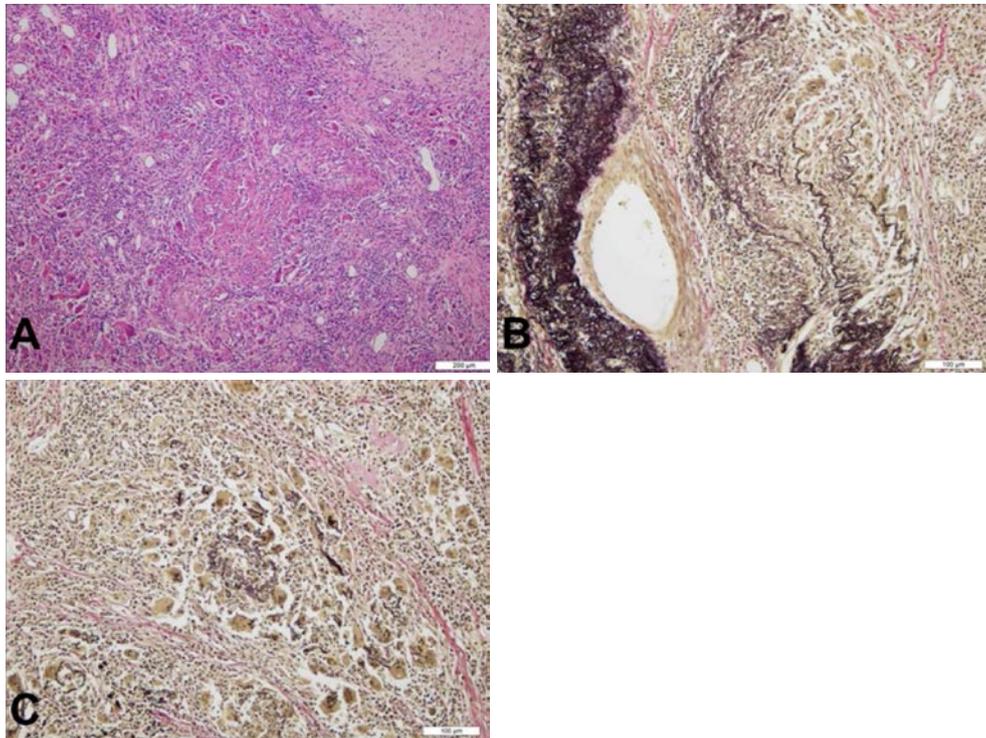


図4 病理所見. (A) 動脈周囲にリンパ球および巨細胞の浸潤を認めた (×20, hematoxylin-eosin). (B) 弾性線維染色にて血管壁の一部を貪食している巨細胞がみられた [×20, Elastica van Gieson (EVG)]. (C) 巨細胞の浸潤により, 炎症性に癒着し閉塞している血管もみられた (×20, EVG).

表2 DVGCA の報告例

Case	Age/sex	Vessels with giant cell arteritis	Autopsy	Cause of death	Ref. No.
1	33/M	coronary artery, kidney, liver, pancreas	yes	acute myocardial infarction	7)
2	67/M	aorta, coronary artery, lung, kidney	yes	ruptured atherosclerotic aortic aneurysm	7)
3	59/M	coronary artery, kidney, liver, pancreas	yes	granulomatous glomerulitis	7)
4	45/M	aorta, lung, pancreas, stomach	yes	constrictive cardiomyopathy	7)
5	62/M	kidney, pancreas, oesophagus, larynx	yes	acute renal failure	9)
6	78/M	heart, lung, kidney, gastrointestinal tract, liver, gallbladder, pancreas, prostate	yes	chronic renal failure	8)
7	49/M	heart, lung, kidney, pancreas, liver, prostate, retro-peritoneum, duodenum	yes	acute myocardial infarction	10), 11)
8	19/F	aorta, heart, kidney, liver, spleen	yes	acute renal failure and pulmonary hemorrhage	12)
9	81/F	coronary artery, lung, hilar regions of lymph nodes	yes	repeated aspiration	13)
10	76/F	liver, pancreas, spleen	no		14)
11	7m/M	aorta, lung, coronary artery, common carotid arteries, celiac artery, common iliac arteries, trachea, hepatic veins	yes	none (acute cardiopulmonary arrest)	15)

微的所見であり, 動脈内腔の狭小化, 血栓形成を認める. 本例の組織所見でも動脈周囲にリンパ球や多核巨細胞の浸潤を認め, 特に弾性線維を貪食した巨細胞を多く認めた. しかしながら, 巨細胞の出現は本症の特徴であるが, 診断を確定するものではない. Wegener 肉芽腫症や, 顕微鏡的多発血管炎, Churg-Strauss 症候群などを鑑別する必要があるが, フィブリノイド壊死や好中球, 好酸

球の浸潤はほとんどみられず, 病変はGCAと考えられた. 呼吸器症状としては咳嗽, 胸痛などが一般に多いが, 特に1ヶ月以上持続する慢性の乾性咳嗽が最も頻度高いとされ, 時に初発症状となることもある<sup>6)</sup>. 本例の咳嗽はGCAによる症状であった可能性がある.

本例は, 手術前に行った頭部MRIやFDG-PET検査では肺病変のほかに罹患血管を示すような所見はなく,

手術後2年以上の経過観察中も自覚症状の変化はみられず、リウマチ性多発筋痛症の合併もみられなかった。本例は肺血管炎のみのものであるが、頭頸部以外の病変に関して、Lieが主に剖検例の検討から、全身の血管をびまん性に侵す disseminated visceral giant cell arteritis (DVGCA) という概念を提唱<sup>7)</sup>している。DVGCAの定義は、①3つまたはそれ以上の頭蓋外の臓器における(小)動脈の炎症(大動脈も同時に障害されてもよい)、②炎症細胞は主に組織球、リンパ球や形質細胞であり、多核好中球や好酸球は動脈内に存在しない、③多核巨細胞が存在する、④微生物や異物は存在せず血管のフィブリノイド壊死は時折みられる、の4つを満たすものとされる。本例でも、複数の臓器病変がみられればこの疾患概念に合致する。我が国でも報告<sup>8)</sup>があり、検索した範囲ではDVGCAと考えられる症例は11例(表2)みられた。これらのうちで、肺病変は6例にみられている。DVGCAにおいて定義①が重要な要素であり、生存中の診断は困難であるが、本例のような症例を考えるうえで考慮すべき概念かもしれない。

本例では、厳密にはGCAおよびDVGCAの定義を満たしてはいないが、組織学上はGCAと考える。本例のような肺病変が形成される機序について、詳細の解明のためにも症例の集積が望まれる。

謝辞：診断にあたり、ご教示賜りました製鐵記念八幡病院呼吸器外科 丸山理一郎先生、塚本修一先生、病理診断科 下釜達郎先生、金城 満先生に深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

### 引用文献

- 1) Wilkinson IMS, et al. Arteries of the head and neck in giant cell arteritis. A pathological study to show the pattern of arterial involvement. *Arch Neurol* 1972; 27: 378-91.
- 2) 山口雅也, 他. 側頭動脈炎. 日本臨牀 51 (増刊: 本邦臨床統計集 (下)). 大阪: 日本臨牀社. 1993;

- 559-66.
- 3) Klein RG, et al. Large artery involvement in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 1975; 83: 806-12.
- 4) Sjoerd SC, et al. Isolated granulomatous giant cell vasculitis of the pulmonary elastic arteries. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110: 962-4.
- 5) Hunder GG, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1122-8.
- 6) Karagiannis A, et al. Dry cough as first manifestation of giant cell arteritis. *J Am Geriatr Soc* 2006; 54: 1957-8.
- 7) Lie JT. Disseminated visceral giant cell arteritis. *Am J Clin Pathol* 1978; 69: 299-305.
- 8) Morita T, et al. Disseminated visceral giant cell arteritis. *Acta Pathol Jpn* 1987; 37: 863-70.
- 9) Elling H, et al. Fatal renal failure in polymyalgia rheumatic caused by disseminated giant cell arteritis. *Scand J Rheumatol* 1980; 9: 206-8.
- 10) Marcussen N, et al. Combined sarcoidosis and disseminated visceral giant cell vasculitis. *Pathol Res Pract* 1989; 184: 325-30.
- 11) Lie JT. Combined sarcoidosis and disseminated visceral giant cell angiitis: a third opinion. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 210-1.
- 12) Shintaku M, et al. Generalized sarcoidlike granulomas with systemic angitis, crescentic glomerulonephritis, and pulmonary hemorrhage. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113: 1295-8.
- 13) Petersen OMF, et al. Idiopathic granulomatous vasculitis. In: Churg A, Churg J, ed. *Systemic Vasculitis*. New York: Igaku-Shoin. 1991; 181-91.
- 14) Alguacil-Garcia GF, et al. Idiopathic granulomatous vasculitis: response to immunosuppressive therapy. *J Clin Pathol* 1995; 48: 579-82.
- 15) Kagata Y, et al. Infantile disseminated visceral giant cell arteritis presenting as sudden infant death. *Pathol Int* 1999; 49: 226-30.

**Abstract****A case of the right middle lobe atelectasis associated with giant cell arteritis**

Katsuyuki Katahira<sup>a,\*</sup>, Tomotoshi Imanaga<sup>a</sup>, Aimi Enokizu<sup>a</sup>, Takashi Tachiwada<sup>a</sup>,  
Kaori Katou<sup>a</sup> and Atsushi Moriwaki<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Steel Memorial Yahata Hospital

\* Present address: Internal Medicine, National Hospital Organization Fukuoka Hospital

A 79-year-old woman showed right middle lobe atelectasis by chest X-ray, and she was admitted to our hospital. There were no malignant signs by bronchoscopy. The atelectasis of the lobe remained after inflammation was improved by treatment with antibiotics. Because lung cancer was highly suspected by findings of FDG-PET, a right middle lobe resection and lymphadenectomy were performed. Pathological findings revealed infiltration of lymphocytes and giant cells around arteries and phagocytosis of vascular walls by giant cells. We diagnosed the right middle lobe atelectasis formed by the pulmonary mass with giant cell arteritis. Thereafter she showed no signs of giant cell arteritis in any other arteries or any other organ dysfunction. Thus we have reported a rare case of right middle lobe atelectasis formed by giant cell arteritis.