

中井 陽¹⁾ 藏本 俊輔¹⁾ 近藤 絵里¹⁾ 小倉 理代²⁾
 鈴木 直紀³⁾ 金崎 淑子¹⁾ 新谷 保実¹⁾ 宮 恵子¹⁾

1) 徳島赤十字病院 総合診療科

2) 徳島赤十字病院 循環器科

3) 鈴木内科

要 旨

患者は80歳，女性．2006年5月，労作時呼吸困難のため当院を受診した．胸部 X-p で心拡大があり，心エコーにて心嚢液貯留が認められた．心不全や炎症所見はなく，甲状腺機能は正常，明らかな悪性疾患も認められなかった．非活動性の心嚢液貯留として経過観察されていたが，2009年7月，食欲不振，体重減少をきたして受診した．心嚢液の増加はないが，炎症所見，腎障害が認められ，入院した．入院時検査で MPO-ANCA が陽性であり，ANCA 関連血管炎と診断した．Prednisolone 20mg/日の投与を開始し，症状，炎症所見および腎機能は改善した．また，画像検査上，心嚢液貯留の減少が認められた．ANCA 関連血管炎に心外膜炎を合併することはあるが，頻度は極めて少ない．慢性的な心嚢液貯留を契機として診断に至った貴重な症例と考えられ，文献的考察を加え報告する．

キーワード：MPO-ANCA，血管炎，心外膜炎，ステロイド治療

はじめに

顕微鏡的多発血管炎(microscopic polyangitis: MPA)は，腎症状，肺症状，その他の臓器症状を呈する血管炎症候群で，myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA) が高率に検出される．肺・腎外病変としては，脳，心，胸膜，消化管，皮膚，筋肉，関節と多岐にわたることが知られている．MPA の治療にはステロイドと免疫抑制剤が主として用いられるが，感染症，出血，多臓器不全により死亡する例も多く，予後不良の疾患である¹⁾．

今回，我々は，慢性的な心嚢液貯留を契機に診断され，ステロイド投与により著明な改善が認められた MPO-ANCA 陽性血管炎の 1 例を経験した．

症 例

患 者：80歳，女性
 主 訴：食欲不振，倦怠感
 既往歴：腰椎圧迫骨折
 家族歴：特記事項なし

現病歴：2006年5月，労作時呼吸困難のため当院を受診し，心嚢液貯留を指摘された．心不全や炎症所見はなく，甲状腺機能も正常であり，非活動性の心嚢液貯留として経過観察されていた．2009年7月，食欲不振，倦怠感で受診した．心エコーにて心嚢液の量に変化はないが，炎症所見，腎障害が認められ，精査目的で入院した．

身体所見：意識は清明，身長149cm，体重63.3kg，体温37.2℃．血圧94/54mmHg，脈拍74/分・整，SpO₂ 99%．胸部では，背部に湿性ラ音を聴取するが，心膜摩擦音なし．腹部に異常なく，表在リンパ節腫脹なし，下腿浮腫あり．

検査所見：表1に入院時検査所見を示す．尿検査では蛋白(0.34g/日)，血尿が認められた．末梢血で好中球主体の白血球増加があり，血液化学では，BUN 27 mg/dl，Cr 1.98mg/dl と腎障害の進行が認められた．赤沈 129mm/hr，CRP 9.27mg/dl，免疫グロブリン高値など有意な炎症所見があり，抗核抗体や PR3-ANCA は陰性であったが，MPO-ANCA は422EU と有意な高値を示した．心電図では四肢誘導の低電位や心外膜炎を示す ST 上昇はなく，心エコーで前面・後面に心嚢液貯留による echo free space が認められた

(図1).
臨床経過：腎障害，炎症反応の持続，MPO-ANCA 強陽性であることなどから ANCA 関連血管炎と考え，

第10病日からステロイド（Prednisolone 20mg/日）の内服を開始した．ステロイド治療開始直後から炎症所見の鎮静化と腎機能の改善傾向が認められた（図2）．

表1 入院時検査成績

《検尿》		《血液化学》		《免疫血清》	
比重	1.023	T-bil	0.5 mg/dl	IgG	2,857 mg/dl
蛋白	(2+)	AST	18 U/L	IgA	630 mg/dl
(尿蛋白量 0.34g/日)		ALT	13 U/L	IgM	99 mg/dl
糖	(1+)	LDH	191 U/L	C3	160 mg/dl
ケトン体	(-)	CK	43 U/L	C4	41 mg/d
潜血	(2+)	BUN	27 mg/dl	CH50	60 U/ml
白血球	(1+)	Cr	1.98 mg/dl	RA	(-)
		TP	7.7 g/dl	ANA	1:40
		Alb	2.6 g/dl	MPO-ANCA	422 EU
《末梢血》		Na	135 mEq/l	PR3-ANCA	<10 EU
Hb	10.9 g/dl	K	4.5 mEq/l	抗GBM-Ab	<10 EU
RBC	415×10 ⁴ /μl	Cl	94 mEq/l	sIL2-R	1,311 U/ml
WBC	12,590 /μl	Ferritin	144 ng/ml	QuantiFERON-TB2G	(-)
neu	84 %	CRP	9.27 mg/dl		
eos	2.5 %			《甲状腺関連》	
bas	0.2 %	《ESR》	129 mm/hr	TSH	2.2 μU/ml
mon	4.4 %			free T4	1.4 ng/dl
lym	8.9 %			抗Tg-Ab	<0.3 U/ml
Plt	10.9×10 ⁴ /μl				

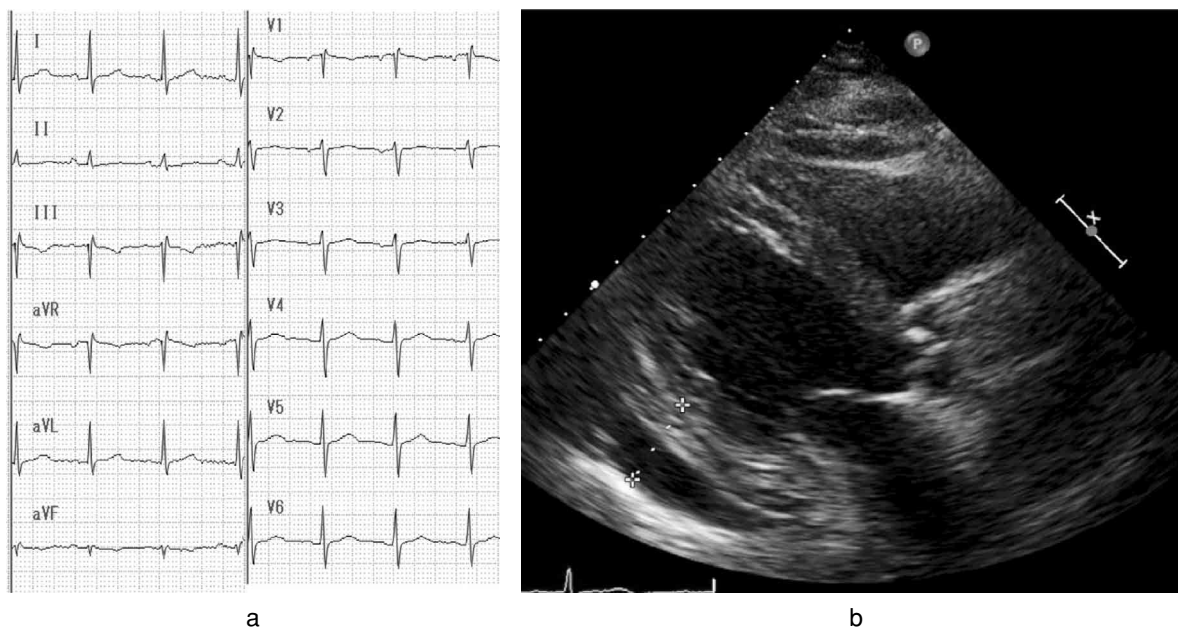


図1 入院時の心電図・心エコー所見
 a：心電図 b：心エコー

平行して、倦怠感、食欲不振などの自覚症状も軽快した。胸部 X-p では心拡大は残るものの、心陰影の透過性に改善が見られ、胸部 CT や心エコーでも同様に心嚢液の減少が認められた (図 3)。その後、prednisolone を 10mg/日まで漸減したが、症状・所見の再燃なく、1ヶ月後に退院した。退院後、再び下腿、足背に浮腫が出現して再入院した。炎症の再燃や心嚢液の増加はなかったが、BNP 上昇など容量負荷所見が認められた。塩分制限のみで改善したため、ステロイドの増量することなく経過観察中である。

考 察

ANCA 陽性血管炎は予後不良の疾患であり、重症例にはステロイドパルス、免疫抑制剤や血漿交換療法

を行う¹⁾。しかし、80歳前後の高齢者ではステロイド剤の経口投与を選択した報告が多い。本例には肺病変はなく、心外膜炎の緩徐な経過や高齢であることより、ガイドラインに基づき少量のステロイド治療 (0.3 mg/kg/日→20mg/日) を選択した。ステロイド投与後には、症状の消失、腎機能改善、炎症の鎮静化が比較的速やかに得られた。また、心嚢液の減少も平行して認められたことより、心嚢液貯留が血管炎に関連して発症していた可能性が強く示唆された。

ANCA 関連血管炎の心病変合併の頻度は10~15%程度とされており、心外膜炎としての報告は極めて少ない²⁾。また、心外膜炎の原因疾患として血管炎・膠原病が関与する頻度は3%と低い³⁾。心外膜炎を合併した ANCA 関連血管炎の報告例を表 2 に示す。これらの症例は心電図での ST 変化を伴う急性心外膜炎で

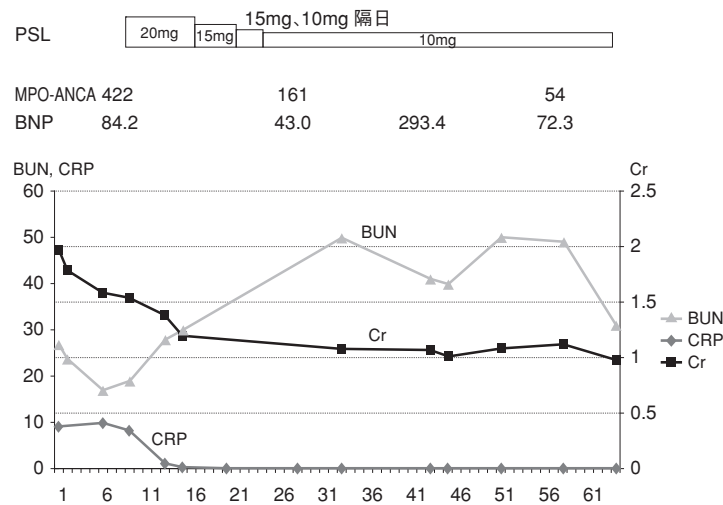


図 2 臨床経過

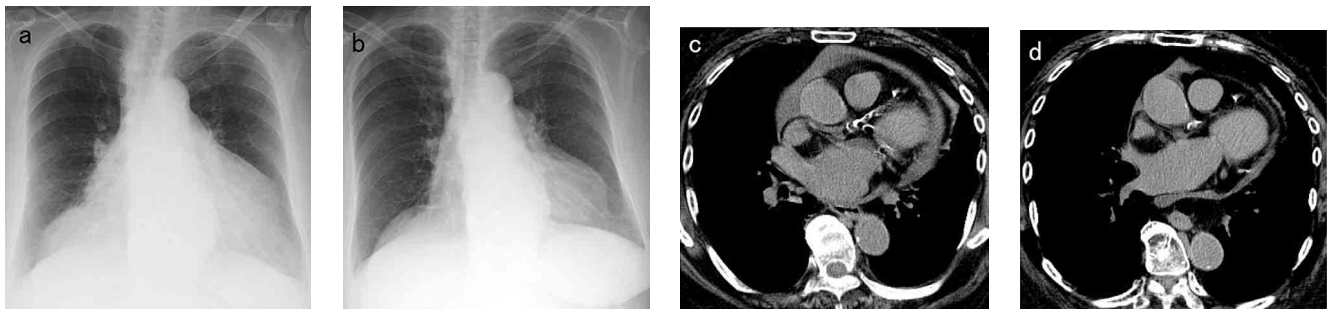


図 3 胸部 X 線写真・胸部 CT の経過比較 (入院時・治療後)

a: 入院時胸部 Xp b: ステロイド治療後の胸部 Xp
c: 入院時胸部 CT d: ステロイド治療後の胸部 CT

表2 心膜炎を合併した MPO-ANCA 陽性血管炎の報告例

報告者 (年)	年齢・性	MPO-ANCA (EU)	血清 Cr (mg/dl)	初発症状	確定診断までの期間
辻野正隆, 他 (1998)	52歳・男性	774	4.3	腎機能低下	2ヶ月
菊池正俊, 他 (2004)	74歳・女性	109	4.3	腎機能低下	7ヶ月
阿曾沼悦子, 他 (2004)	75歳・男性	514	3.5	急性心外膜炎	1.5ヶ月
中山恵輔, 他 (2006)	62歳・男性	150	1.2	間質性肺炎	2週間
井上紘輔, 他 (2007)	63歳・男性	261	3.1	腎機能低下	5日間
本例 (2009)	80歳・女性	422	1.98	心嚢液貯留	3年

の発症が多く、数日から数週間、長い例でも数ヶ月の経過で診断に至っている^{4)~9)}。本例は、心嚢液貯留の指摘から数年といった慢性経過を呈しており、極めて稀な症例と考えられる。原因の明らかでない心嚢液貯留の場合に ANCA 関連血管炎も鑑別疾患のひとつとして念頭に置く必要がある。また、本例では、退院後に炎症所見や ANCA の上昇なく一過性に浮腫の増悪が出現したが、血管炎による血管透過性亢進状態の残存が関与していることも考えられた。

まとめ

慢性的な心嚢液貯留を契機として MPO-ANCA 陽性血管炎と診断され、ステロイド治療により改善を認めた症例を報告した。心嚢液貯留の原因疾患のひとつとして、血管炎も念頭に置く必要がある。

文 献

- 1) 尾崎承一, 中林公正: ANCA 関連血管炎の前向き臨床研究. Online publication June 24, 2009
- 2) 田中良哉: 結節性多発動脈炎と顕微鏡的多発血管

- 炎. 総合臨床 51:2140-2144, 2002
- 3) Kabbani S, LeWinter MM: Pericardial Disease. Curr Treat Options Cardiovasc Med 6:487-495, 2002
- 4) 松本美富士: 膠原病・血管炎での心膜炎. 別冊日本臨床 循環器症候群:511-514, 1997
- 5) 阿曾沼悦子, 小島秀登, 藤井幸蔵, 他: 急性心外膜炎で発症した顕微鏡的多発動脈炎の1例. 日本呼吸学会雑誌 42:815-819, 2004
- 6) 井上紘輔, 森田達仁, 岡崎瑞穂, 他: 急性心外膜炎を合併した ANCA 関連腎炎の一例. 日本腎臓学会誌 49:732, 2007
- 7) 辻野正隆, 高橋計行, 田仲紀陽, 他: 心膜炎と小腸出血を合併した p-ANCA 陽性 RPGN の1例. 日本腎臓学会誌 40:415, 1998
- 8) 菊池正俊, 木村要治, 本迫郷宏, 他: 胸膜炎, 心外膜炎を合併した MPO-ANCA 関連腎炎の1例. 新潟医学会雑誌 118:487, 2004
- 9) 中山恵輔, 岩淵 将, 宮田正弘, 他: 著明な好酸球増多症と心嚢液貯留をみた ANCA 関連血管炎の一例. 日本腎臓学会誌 48:595, 2006

A case of myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody-positive vasculitis with pericardial effusion

Yo NAKAI¹⁾, Shunsuke KURAMOTO¹⁾, Eri KONDO¹⁾, Riyo OGURA²⁾,
Naoki SUZUKI³⁾, Yoshiko KANEZAKI¹⁾, Yasumi SHINTANI¹⁾, Keiko MIYA¹⁾

1) Division of General Medicine, Tokushima Red Cross Hospital

2) Division of Cardiology, Tokushima Red Cross Hospital

3) Suzuki Naika Clinic

In May 2006, an 80-year-old woman visited our hospital because of dyspnea on effort. Her chest radiographs and echocardiogram revealed cardiac enlargement and pericardial effusion. She had no signs of congestive heart failure and systemic inflammation, and her thyroid function was normal without any association with neoplastic diseases. Follow-up studies indicated that she had inactive chronic pericardial effusion. In July 2009, she began to lose appetite and weight, and then, was referred to our hospital again. Although we did not observe any increase in pericardial effusion, we noted aggravated systemic inflammation and renal dysfunction. On admission for further examination, serological examination revealed myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA), leading to the diagnosis of ANCA-related vasculitis. We started treatment with prednisolone 20 mg/day, and her symptoms, inflammatory parameters and renal function were all improved. In addition, diagnostic imaging tests revealed a decrease in pericardial effusion. ANCA-related vasculitis is known to be possibly complicated by pericarditis, but its frequency is very rare. In this study, we report a clinically important case of ANCA-positive vasculitis with review of some of the literature.

Key words: myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA), vasculitis, pericarditis, steroid therapy

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 15:109–113, 2010
