

診断，治療効果判定に画像診断が有用であった大動脈周囲炎の1例

Clinical Imaging for Diagnosis and Treatment Response in Chronic Periaortitis

星本 剛一* 荏原 誠太郎 岡部 俊孝 山下 賢之介 山本 明和 斉藤 重男 薬師寺 忠幸 磯村 直栄
荒木 浩 小原 千明 落合 正彦

Koichi HOSHIMOTO, MD*, Seitaro EBARA, MD, Toshitaka OKABE, MD, Kennosuke YAMASHITA, MD,
Myong Hwa YAMAMOTO, MD, Shigeo SAITO, MD, Tadayuki YAKUSHIJI, MD, Naoei ISOMURA, MD,
Hiroshi ARAKI, MD, Chiaki OBARA, MD, Masahiko OCHIAI, MD, FJCC

昭和大学横浜市北部病院心臓血管カテーテル室

要約

症例は67歳，男性。2008年10月25日より腰痛，38℃台の発熱あり，改善傾向が認められないため当院を受診。採血検査にて炎症所見高値であったため造影CT検査を施行したところ，腹部大動脈下部から分岐部の壁肥厚所見とその周囲に不整な軟部組織陰影を認め，入院加療とした。PET-CTにて腎動脈分岐部から総腸骨動脈分岐部にかけての腹部大動脈周囲に異常集積を認め，MRI T2強調画像でも同部位に高信号を認めたことから，大動脈周囲炎と診断した。安静にて症状改善傾向となり11月28日退院となった。しかし外来で疼痛は継続し間欠性跛行も出現するようになりABIも以前と比較して低下していたため，プレドニゾロンの内服を開始した。その後自覚症状が改善し，PET-CT，CT，MRIなどの画像データからも大動脈周囲の炎症は改善傾向となった。われわれは，大動脈周囲炎の診断，治療効果判定にPET-CTを中心とした画像検査が有用であったため，これを報告する。

<Keywords> 大動脈周囲炎
PET-CT
MRI

CT
ステロイド

J Cardiol Jpn Ed 2013; 8: 61 – 66

はじめに

大動脈周囲炎は，炎症性腹部大動脈瘤（IAAA）や特発性後腹膜線維症（IRF）疾患群の総称である。IAAAでは炎症と線維症は大動脈周囲に発生し，通常，腸管や尿管の閉塞は伴わない。一方，IRFでは後腹膜で炎症性線維症が発生し，大動脈瘤は認められない。IAAAはAAA（腹部大動脈瘤）で多いアテローム性AAAとは異なり，また全身性血管炎とも異なる。その特徴として腎動脈下部の腹部大動脈に好発し，①動脈壁の際立った肥厚，②隣接する後腹膜の線維症，③動脈瘤壁前方に隣接する臓器の高度な癒着の3つがある。またこれ以外に炎症による外膜の異常な拡張や赤血球沈降速度（ESR）の上昇ならびに他の血清中炎症性マーカーの異常が認められる。今回われわれは腰痛を主訴として来院した患者

において大動脈周囲炎の診断，治療効果判定にPET-CTを中心とした画像検査が有用であったため，これを報告する。

症例

症例 67歳，男性。

主 訴：腰痛，発熱。

既往歴：2型糖尿病，Leriche症候群（1999年），右内頸動脈閉塞，左内頸動脈狭窄，陳旧性心筋梗塞（1982，2008年）。

喫煙歴：10年前まで20本/day × 35年。

家族歴：母 心筋梗塞。

内 服：アスピリン100 mg 1錠，塩酸チクロピジン100 mg 1錠，グリベンクラミド2.5 mg 2錠/2×，ニフェジピン20 mg 2錠/2×，プロプラノロール塩酸塩10 mg 2錠/2×，硝酸イソソルビド20 mg 2錠/2×。

現病歴：2008年10月25日頃より腰痛，38℃台の発熱あり，改善傾向が認められないため11月4日当院整形外科受診するも，腰部X線写真上明らかな異常所見なく，経過観察となっ

* 昭和大学横浜市北部病院心臓血管カテーテル室

224-8503 横浜市都筑区茅ヶ崎中央35-1

E-mail: starbook5160@gmail.com

2012年3月1日受付，2012年6月1日改訂，2012年6月12日受理

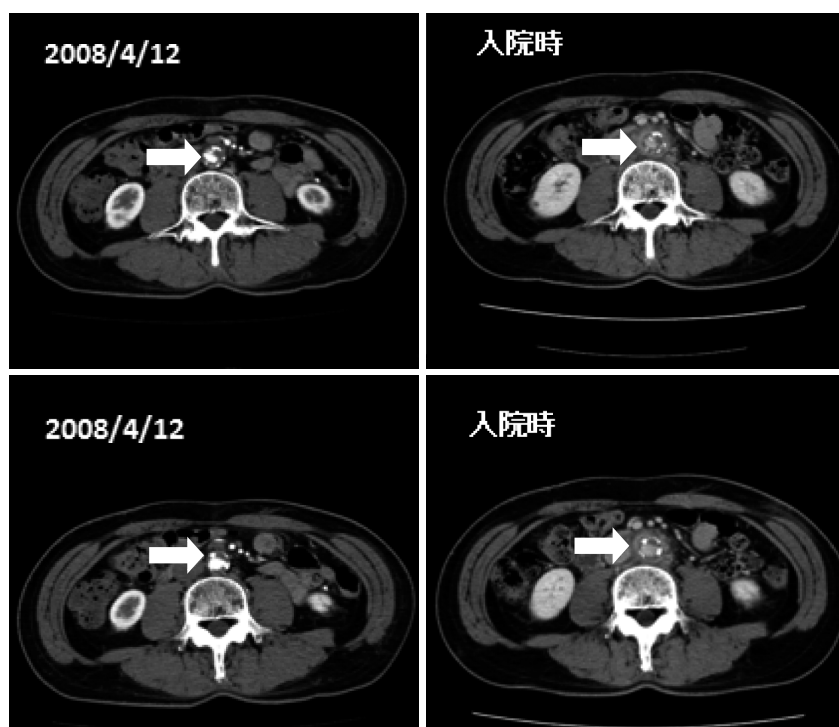


図1 入院時CT (2008年4月12日との比較).

ていた。同月10日に当科受診。

入院時身体所見：身長183.5 cm, 体重71.5 kg, 血圧150/60 mmHg, 心拍数80/min・整, 呼吸音清, 心雑音認めず, 頸部リンパ節腫脹なし, 腹部平坦軟, 圧痛なし, 腰部叩打痛あり, 両下腿浮腫なし。

血液検査：WBC 7,020/ μ l (Neutr 66.6%, Lympho 23%, Mono 5.6%, Eosino 4.7%, Baso 0.1%), RBC 389 $\times 10^4$ / μ l, Ht 34.5%, Hb 12.2 g/dl, TP 6.8 g/dl, Alb 3.2 g/dl, T-bil 0.4 mg/dl, GOT 21 U/l, GPT 33 U/l, γ -GT 112 U/l, BUN 11.2 g/dl, Cr 0.8 mg/dl, CK 70 U/l, LDH 172 U/l, Na 137 mEq/l, Cl 103 mEq/l, K 5.0 mEq/l, CRP 12.05 mg/dl, T-cho 104 mg/dl, LDL-cho 56 mg/dl, 空腹時血糖値 353 mg/dl, HbA1c (JDS値) 7.3%, 赤沈1 h 99 mm, 2 h 122 mm, FDP < 10 μ g/ml, D-ダイマー < 1.0 μ g/ml。

標準12誘導心電図：洞調律, 正常軸, 脈82。

胸部X線写真：CTR 46.2%, 心拡大, 肺うっ血なし。

炎症所見高値であったため造影CT検査を施行(図1)したところ, 腹部大動脈下部から分岐部の壁肥厚所見とその周囲に不整な軟部組織陰影を認め, 入院加療とした。当初感染性大動脈瘤を疑い血培施行後, シプロフロキサシン(CPFX)

600 mg/day, クリンダマイシン (CLM) 1,200 mg/dayで開始し, 疼痛に関しては非ステロイド性抗炎症薬 (NSAIDs), ロキソプロフェンで経過観察していた。徐々に炎症反応は改善傾向(11月28日ではCRP 4.00 mg/dl)であったが遷延傾向であった。入院時に血液培養を2セット施行するも陰性であったため, シプロフロキサシン, クリンダマイシンは第8病日に投与終了とした。また抗核抗体, リウマトイド因子 (RF), 抗好中球細胞質抗体 (ANCA) なども陰性であった。入院中に施行した18-fluorodeoxyglucoseを用いたPET-CT(図2)では, 腎動脈分岐部から総腸骨動脈分岐部にかけて腹部大動脈周囲に異常集積をMRI T2強調画像(図3)では高信号を認めた。高安病や巨細胞性動脈炎, 感染性動脈炎なども鑑別にあげられたが, 通常これらの病態では大動脈周囲の肥厚は認めず, 血液培養が陰性であったことから, 大動脈周囲炎と診断した。安静にて腰痛症状は改善傾向となり11月28日に退院, 外来通院となった。

12月8日の外来では, 疼痛は継続しFontaine分類2度の間欠性跛行症状も出現するようになった。血液検査ではCRP 2.44 mg/dlと炎症は遷延していた。もともとLeriche症候群があったためankle brachial pressure index (ABI) は低値

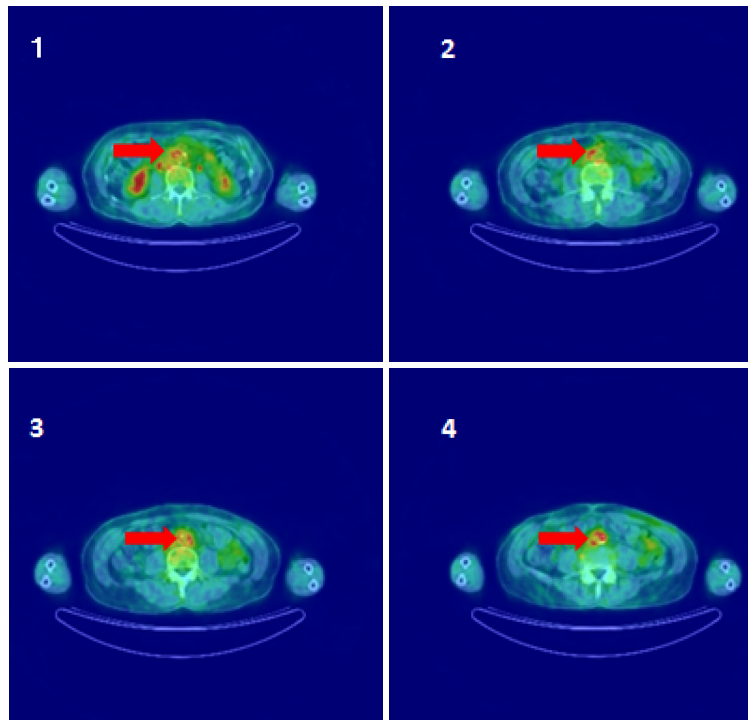


図2 入院中PET-CT.

ではあったが、4カ月前と比較して(右0.84→0.58, 左0.80→0.66)と著明に増悪していた。この時点でプレドニゾロン20 mg/dayで内服開始とした。12月22日にはCRP 0.31 mg/dl, 赤沈1 h 20 mm, 2 h 47 mm, 間欠性跛行と炎症反応は改善傾向であり、腰痛も夜間のみに出る程度になった。間欠性跛行についても最寄りの駅まで歩いて行ける程度まで改善した。2009年1月5日の血液検査ではCRPが0.09 mg/dlとほぼ陰転化し、赤沈も1 h 8 mm, 2 h 21 mmと改善傾向であった。腰痛、跛行症状ともに改善傾向であったがABIは右0.5, 左0.64と改善傾向はみられなかった。その後炎症所見上昇を認めず、プレドニゾロン20 mgを8週間継続投与後に再びPET-CT(図4)検査を施行したところPET-CTでは明らかに大動脈周囲の異常集積は改善傾向となり、同部位のstandardized uptake value (SUV)も3.44(2008年11月18日)→1.96(2009年4月30日)と減少していた。またCT(図5)でも腹部大動脈の肥厚は改善し、その周囲の軟部組織陰影もほぼ消失していた。動脈の内腔は前回よりも拡大していた(10.6 mm→18.5 mm)。血液データ、画像所見、自覚症状に改善傾向が認められたため、プレドニゾロン10 mg/dayに減量した。さらに8週間後の血液検査からも炎症反応の再燃は認められずABI

も右0.63, 左0.68と改善傾向であったため、5 mg/dayまで減量した(図6)。海外文献からコルヒチン投与によりプレドニゾロン投与量を減らしその後の再発の予防につながるとの報告があったため、コルヒチン0.5 mgを2009年6月22日から開始した。その後、炎症反応の再燃、画像診断の悪化を認めないことを確認しながら7月27日にプレドニゾロンを2.5 mgに漸減し、2010年2月22日には投与終了したが現在症状の悪化等は認めていない。

考 察

今回、大動脈周囲炎の診断、治療に画像検査が有用であった。大動脈周囲炎ではCTにより腹部大動脈周囲の低吸収域な軟組織が描出され、通常は造影剤使用後にエンハンスされる。MRIでは、大動脈周囲炎はT1強調イメージの低信号と通常T2強調イメージの高信号で描出される^{1,2)}。PETによるFDP集積は組織のプロドウ糖代謝を反映しており、悪性腫瘍の糖代謝異常はもちろん生理的な糖代謝の変動や、炎症などの病的な糖代謝異常も描出される。そのためPETは大動脈周囲炎の腫瘍の活動性の評価や炎症部位の特定、感染悪性新生物による二次性の大動脈周囲炎を明らかにし、さらに病氣

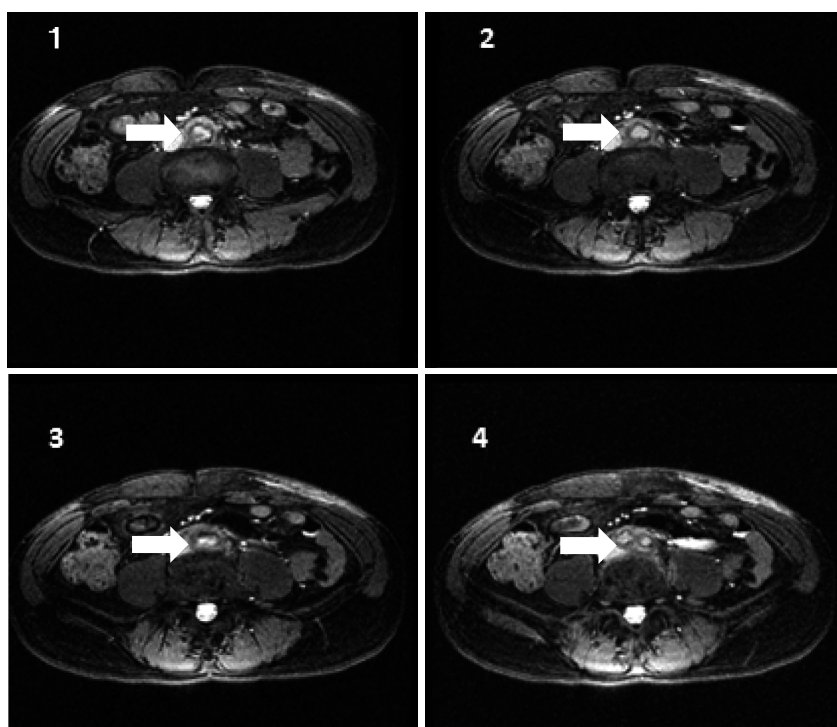


図3 入院時MRI T2強調.



図4 PET-CT集積の変化.

の再発のときに集積が認められるのでfollow upにも有用である¹⁻⁴⁾.

本症例ではCTにて大動脈壁の肥厚, 周囲の不整な軟部組織陰影を認め, MRI, PETにて診断に至ることが可能であった. さらに治療前後でPET-CTによるFDG集積を比較することにより, ステロイド治療により炎症が改善しているかど

うかを画像的に判断することが可能であった.

大動脈周囲炎の最大の危険因子は喫煙と男性である^{2,5)}. 本症例も男性であり過去に喫煙歴も存在していた. 大動脈周囲炎の病因は不明であるが, Hellmannらは免疫組織病理学的知見から, 大動脈周囲炎が外膜に局限する抗原に対する免疫反応に由来することが示唆されると指摘している⁶⁾. また酸

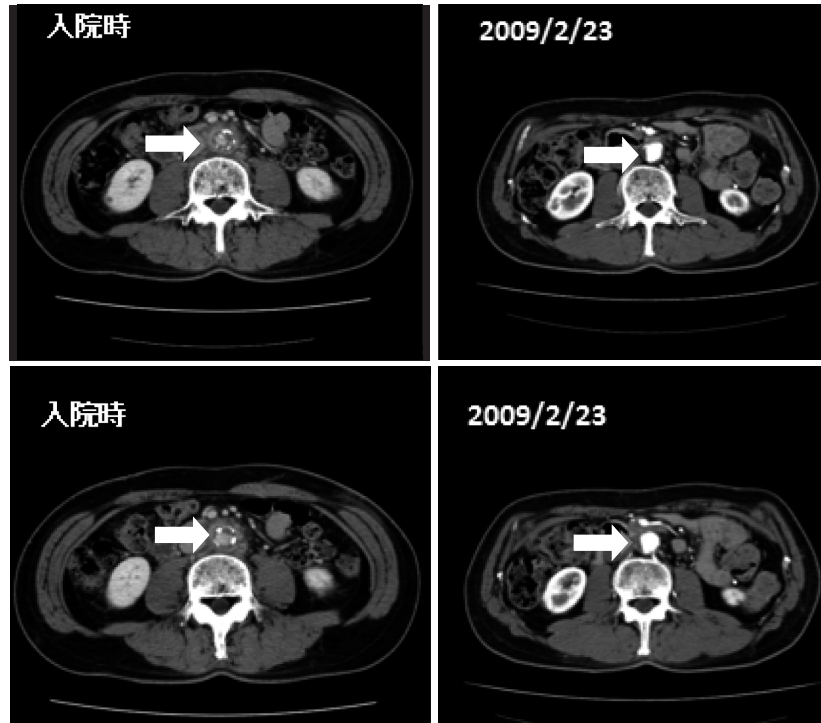


図5 Follow up CT (入院時との比較).

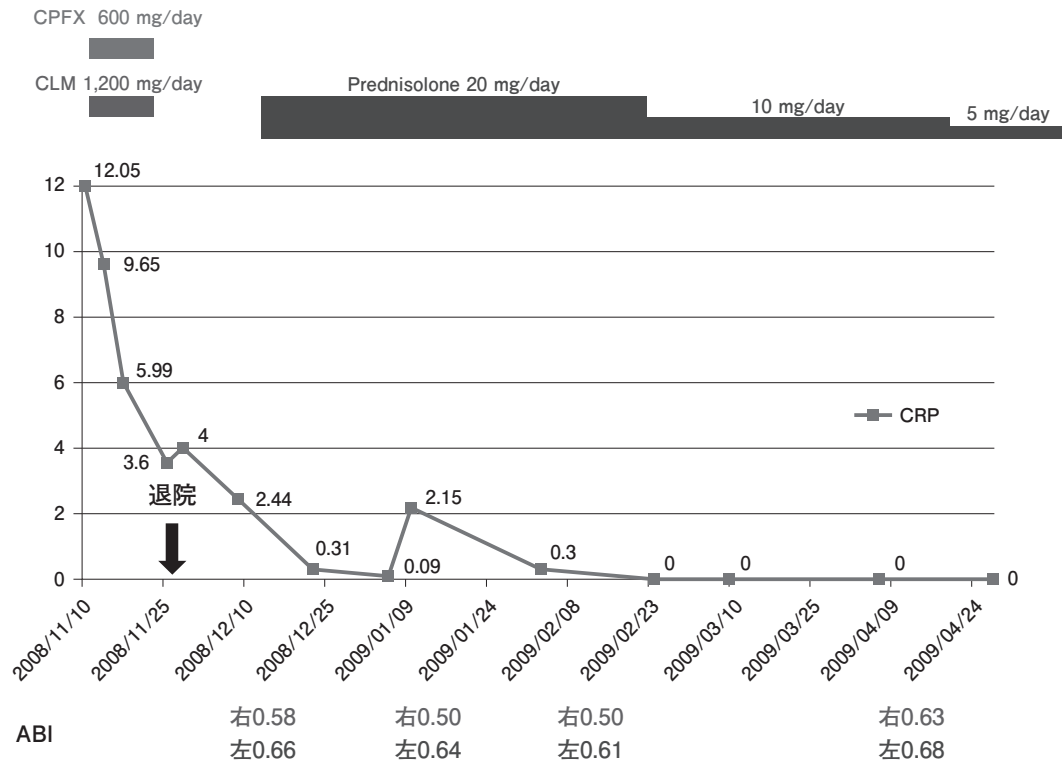


図6 CRPとABIの推移.

化LDLや腹部大動脈周囲のアテローム性プラークへの局所的な自己免疫反応であるとの報告や最近では全身性血管炎の局所症状であるとの報告もある^{1,6-10)}。本症例は原疾患としてLeriche症候群が生じるような動脈硬化を腹部大動脈に生じていたため、これが抗原となった可能性を考えることができる。現在のところ大動脈周囲炎が全身性自己免疫性疾患である可能性について統一した見解は報告されていない。少なくとも本症例では膠原病等の全身性自己免疫疾患は否定的であった。

治療に関してはステロイドが効果的であり臨床症状、急性期反応の軽減、後腹膜の腫瘤のサイズの縮小と閉塞性合併症の改善に役立つ^{1,8,10)}。それにもかかわらずまだ文献的にほとんどのケースが報告されていないので、治療期間、治療効果とその継続に関してはまだ不確かであるとされている。アザチオプリンなどの多くの免疫抑制薬（シクロホスファミド、およびメトトレキサート）はステロイドへの反応性が不良の時やステロイドの漸減できないときに使用される^{8,10)}。本症例では炎症の遷延と、ABIの悪化所見がステロイド治療の選択を早めたこととなった。ABIの悪化は炎症による大動脈内腔の狭小化が原因と考えられた。実際、炎症が改善し大動脈内腔が確保されるに従ってABIは改善傾向となった。ステロイドの使用量に関しては、海外の報告では後腹膜線維症に対して初回はプレドニン60 mg隔日内服から開始し5 mg/dayとなるまで2カ月ごとに漸減するケースもあった。われわれはこのプロトコールは日本人にはやや高用量であると考え、20 mg/dayから開始し2カ月ごとに10 mg→5 mgと減量とした。本症例は2型糖尿病が既往にあり、可能であればステロイドを漸減させる必要があった。コルヒチンをステロイドに併用するとステロイドの投与量を減らすことができ、かつその後の再発のリスクを減少させるとの報告があったため、コルヒ

チンを開始しステロイドの中止に成功した⁸⁾。これはコルヒチンの抗炎症、抗線維化効果によるところが大きいと考えられる。現在発症から3年以上経過しているが再発などは認めていない。

文 献

- 1) Vaglio A, Greco P, Corradi D, Palmisano A, Martorana D, Ronda N, Buzio C. Autoimmune aspects of chronic periaortitis. *Autoimmun Rev* 2006; 5: 458-464.
- 2) Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006; 367: 241-51.
- 3) Pipitone N, Ghinoli A, Versari A, Vaglio A, Palmisano A, Salvarani C. Images in cardiovascular medicine. Chronic periaortitis. *Circulation* 2008; 118: 1214-1216.
- 4) Jansen I, Hendriksz TR, Han SH, Huiskes AW, van Bommel EF. 18F-fluorodeoxyglucose position emission tomography (FDG-PET) for monitoring disease activity and treatment response in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Eur J Intern Med* 2010; 21: 216-221.
- 5) Palmisano A, Vaglio A. Chronic periaortitis: a fibro-inflammatory disorder. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23: 339-353.
- 6) Hellmann DB, Grand DJ, Freischlag JA. Inflammatory abdominal aortic aneurysm. *JAMA* 2007; 297: 395-400.
- 7) Zeina AR, Slobodin G, Naschitz JE, Loberman Z, Barneir E. Isolated periaortitis: Clinical and imaging characteristics. *Vasc Health Risk Manag* 2007; 3: 1083-1086.
- 8) Vega J, Goecke H, Tapia H, Labarca E, Santamarina M, Martínez G. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with colchicine and steroids: a case series. *Am J Kidney Dis* 2009; 53: 628-637.
- 9) Jagadesham VP, Scott DJ, Carding SR. Abdominal aortic aneurysms: an autoimmune disease? *Trends Mol Med* 14: 522-529.
- 10) Blanc G, Girard N, Alexandre C, Vignon E. Retroperitoneal fibrosis: A rare vascular and immune entity disclosed by chronic lombalgia. *Joint Bone Spine* 2007; 74: 497-499.