

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1998.09) 40巻10号:1623～1625.

大動脈弁閉鎖不全を伴った関節症性乾癬の1例
—心停止蘇生例—

南 仁子, 浅野一弘, 高橋英俊, 山本明美, 橋本喜夫, 飯塚
一, 山本浩史, 郷 一知, 川島英司


症 例

大動脈弁閉鎖不全を伴った関節症性乾癬の1例

——心停止蘇生例——

南 仁子* 浅野 一弘* 高橋 英俊*
 山本 明美* 橋本 喜夫* 飯塚 一*
 山本 浩史** 郷 一知** 川島 英司***

要 約 37歳女性。大動脈弁閉鎖不全を伴った関節症性乾癬の1例。約20年前から尋常性乾癬で治療を受けていたが、徐々に紅皮症化し、また多発性の関節痛と手足の関節の変形を認めるようになった。HLA-B27陽性、リウマチ因子陰性。1996年5月外来通院時、突然呼吸苦が出現し、心停止、呼吸停止をきたした。心肺蘇生後、心エコーにより重篤な大動脈弁閉鎖不全症と診断され、直ちに人工弁置換術をうけ軽快した。HLA-B27陽性の関節症性乾癬と大動脈弁閉鎖不全症の合併は稀ながら報告が散見されており、自覚症状がなくても心エコーを含めた定期的心スクリーニングの重要性を強調したい。

I はじめに

関節症性乾癬 (psoriasis arthropathica; 以下 PA) は、Moll & Wright¹⁾ により「皮疹の程度に関係なく乾癬病変にリウマチ因子陰性の関節炎をともなったもの」と定義されている。PA は全乾癬患者の5~7%を占め、また関節症性乾癬患者の55~68%が HLA-B27 陽性といわれている。今回われわれは、HLA-B27 陽性の PA に大動脈弁閉鎖不全 (aortic regurgitation, 以下 AR) を伴った症例を経験したので報告する。自験例は外来で突然、心停止をきたし、心肺蘇生により救命しえた。

II 症 例

患 者 37歳, 女性
 初 診 1979年6月23日

主 訴 ほぼ全身の癢疹を伴う淡紅色の皮疹

家族歴 父, 弟が尋常性乾癬

既往歴 8歳時, 髄膜炎

現病歴 約20年前から尋常性乾癬の診断で当科で治療を受けていたが、次第に皮疹の拡大とともに多発性の関節痛と手足の関節の変形を伴ってきた。その間自覚的な心症状は訴えていない。1996年5月28日、当科外来で突然呼吸苦が出現し、心停止、呼吸停止をきたした。心肺蘇生を行い回復後心エコー検査で重篤な AR と診断され、同日外科にて大動脈弁置換術を施行した。全身症状改善後、6月25日、当科に転入院した。

現 症(当科入院時) ほぼ全身に小葉状の鱗屑を伴う境界明瞭な淡紅色紅斑性局面がみられ、乾癬性紅皮症の臨床像を呈する (図1-a)。手関節は右中・小指および左中指の PIP 関節, 右示・中・環指および左中・小指の DIP 関節に変形を認める。足関節は、右第1趾 MP 関節の内側偏位および第2, 3趾の PIP 関節の変形を認める (図1-b, c)。

* Masako MINAMI, Kazuhiro ASANO, Hidetoshi TAKAHASHI, Akemi YAMAMOTO, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任: 飯塚 一教授)

** Hiroshi YAMAMOTO & Kazutomo GOU, 同, 第1外科学教室 (主任: 笹嶋唯博教授)

*** Eiji KAWASHIMA, 同, 第1内科学教室 (主任: 菊池健次郎教授)

〔別刷請求先〕 南 仁子: 旭川医科大学皮膚科 (〒078-8307 旭川市西神楽4 4 5 号3 番地)

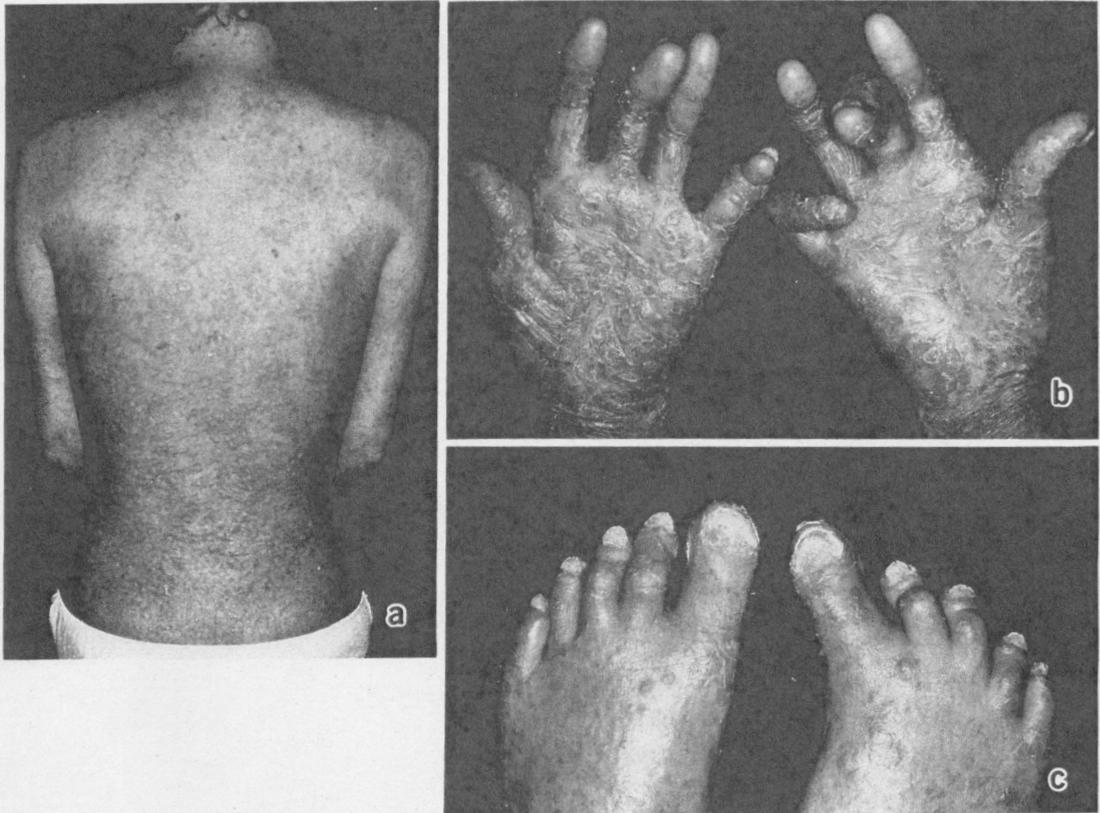


図1 臨床像

- a: 軀幹; ほぼ全身に小葉状鱗屑を伴う境界明瞭な淡紅色紅斑性局面がみられ紅皮症様外観を呈する。
- b: 手関節; 右中・小指および左中指の PIP 関節, 右示・中・環指および左中・小指の DIP 関節に変形を認める。
- c: 足関節; 右第 1 趾 MP 関節の内側偏位および第 2・3 趾の PIP 関節の変形を認める。

臨床検査成績 末梢血は, 白血球 $8130/\text{mm}^3$, 赤血球 $384 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 11.4 g/dl , Ht 35.9% , Plt $35.7 \times 10^4/\text{mm}^3$ と異常は認めない。生化学的には TP 6.1 g/dl , GOT 23 IU/l , GPT 21 IU/l , ALP 212 IU/l , γ -GTP 21 IU/l , LDH 822 IU/l と LDH が高値以外はほぼ正常値を示していた。CRP $5.8 \mu\text{g/ml}$ と高値, 赤沈 43 mm/h と亢進している。リウマチ因子は陰性。患者の HLA 検査は A2, A26, B 27, BW46, DRW8, DRW6 であった。

病理組織所見(左前腕伸側) 角質増生, 表皮肥厚, 表皮稜延長と Munro 微小膿瘍を認め, 定型的な乾癬の組織像を呈していた (図 2)。

大動脈弁の肉眼的および病理組織学的所見 弁尖は特に右冠尖と左冠尖が肥厚し, 短縮している (図 3-a)。病理組織学的には 3 尖いずれにも線維性肥厚と粘液変性がみられ, 特に右冠尖と左冠尖の 2 尖は線維化が高度で不規則に短縮していた (図 3-b)。

治療および経過 当科に転科後も循環器症状は良

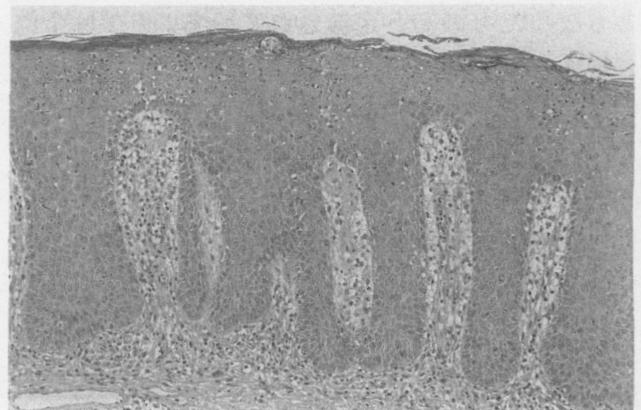


図 2 左前腕伸側の組織像 (HE)

好に経過し, 乾癬皮疹についてもレチノイド内服と PUVA 療法により経過良好である。

III 考 察

関節症性乾癬 (PA), ライター病, 強直性脊椎

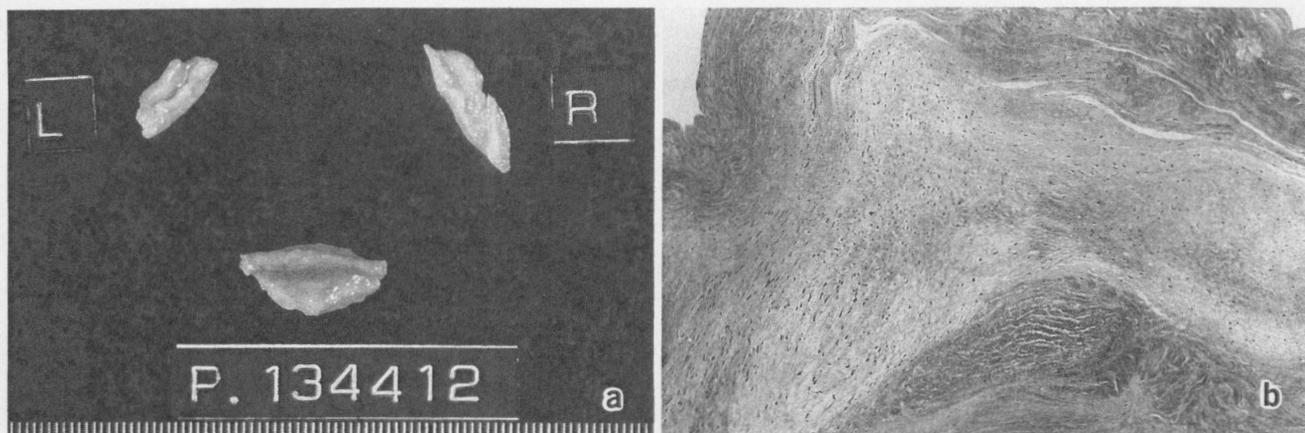


図3 a:大動脈弁の肉眼像;右冠尖と左冠尖が肥厚し,短縮している。
b:大動脈弁の病理組織像;線維性肥厚と粘液変性を認める。

炎は, seronegative spondyloarthritis として1つの疾患グループを形成し, HLA-B27 と高い相関を示す。強直性脊椎炎では90%以上でB27が陽性といわれ, ARの合併頻度は10年間では2%, 30年間では12%と報告されている³⁾。また, ライター病⁴⁾では, 60~80%にHLA-B27が陽性で5~10%に心病変がみられるとされる。PAもHLA-B27が約60%で陽性であるが, ARが合併した例は, われわれの調べた限り本邦では報告がなく, 海外において散見される程度である⁵⁾⁶⁾。本症例は, 当初CRPの上昇, 赤沈の亢進から感染性心内膜炎の合併も考えたが, 摘出弁の病理組織では高度の線維化と粘液変性が主体で菌塊も認められず, 心内膜炎によるARは否定的であった。高度の線維化, 粘液変性は, HLA-B27陽性の強直性脊椎炎やライター病に合併するARの組織像として矛盾しない。

HLA-B27を導入したtransgenic ratモデルでは, 消化管, 尿路系, 皮膚, 関節, 眼, 心臓に上記の疾患群(強直性脊椎炎, ライター病, PA)類似の病変をきたすという報告がある⁴⁾。さらにB27 transgenic rat⁴⁾では, 週齢が長期化するにしたがい弁の線維化が出現するとされ, 臨床的にB27陽性強直性脊椎炎の罹病期間が長いほどARの合併率が増加することと合致している。HLAにおけるB27の特異性は, 近年急速に明らかとなり, ヒトHLA-B27重鎖は β_2 ミクログロブリンと解離しやすく, 解離型B27重鎖は外因性抗原を認識することによりclass II MHC様の挙

動を示し, CD4陽性T細胞と反応するという仮説が提唱されている⁷⁾。このモデルにおいては, 解離型B27重鎖上のペプチド断片としてII型コラーゲンが想定されており, II型コラーゲンが軟骨組織のほか, ぶどう膜や大動脈弁にも存在することから, HLA-B27関連疾患に強直性脊椎炎, ぶどう膜炎, ARの合併率が高いことが説明される。自験例では現時点でX線上, 仙腸関節裂隙の狭小化, 骨性強直など強直性脊椎炎としての所見はみられないが, 臨床的に腰痛や腰背部の運動制限が著明なため, 今後も注意深い経過観察が必要と思われる。

自験例はARに関しては無症候性的のまま推移し, 外来で突然心停止をきたしている。HLA-B27陽性のPAでは特に経過が長いほどARの危険性も高いと想定され, 自覚症状がなくても心エコーを含めた定期的心スクリーニングが重要であると考えられる。

(1997年12月10日受理)

----- 文 献 -----

- 1) Alibert JL et al: Ann Int Med, 58:909-925, 1963
- 2) Moll JMH, Wright V: Semin Arthritis Rheum, 3: 55-78, 1973
- 3) Bernadine H et al: Circulation, 158:1014-1027, 1973
- 4) Hammmmer RE et al: Cell, 63:1099-1112 1990
- 5) Muna WF et al: JAMA, 25:363-365, 1980
- 6) Sanchez SM et al: Revista Espanola de Cardiologia, 42:68-70, 1989
- 7) David CS: Immunogenetics, 46:73-77, 1997