

47-year-old woman

倉敷中央病院放射線診断科

大西康之 中下悟 小山貴

- Aug 2001 Surgery was performed for chronic sinusitis
- Dec 2001 Headache and diplopia appeared. Brain MRI showed dural thickening. Steroid was started and symptom improved.
- Aug 2006 She lost vision. Orbital mass was detected and biopsy showed non-specific inflammatory tissue. Steroid pulse was started. Chest CT incidentally showed paravertebral mass and biopsy showed fibrous tissue.
- Mar 2014 Headache and loss of appetite appeared.

【past medical history】 none

【oral medicine】 prednisolone 8mg/day

【physical exam.】

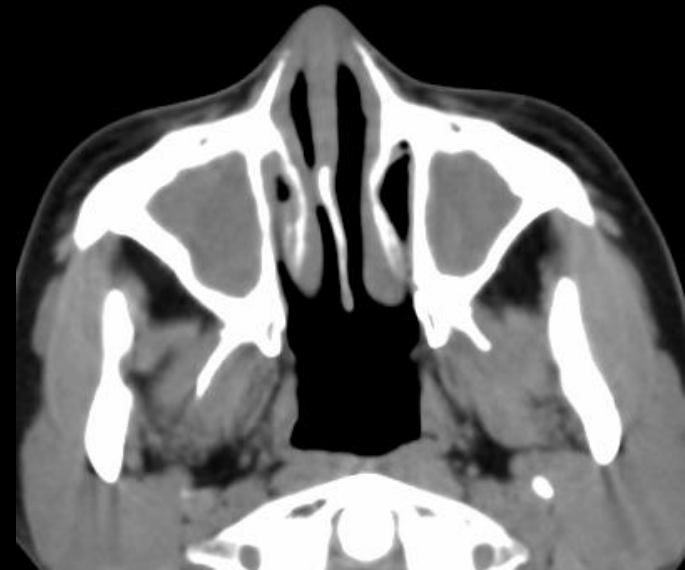
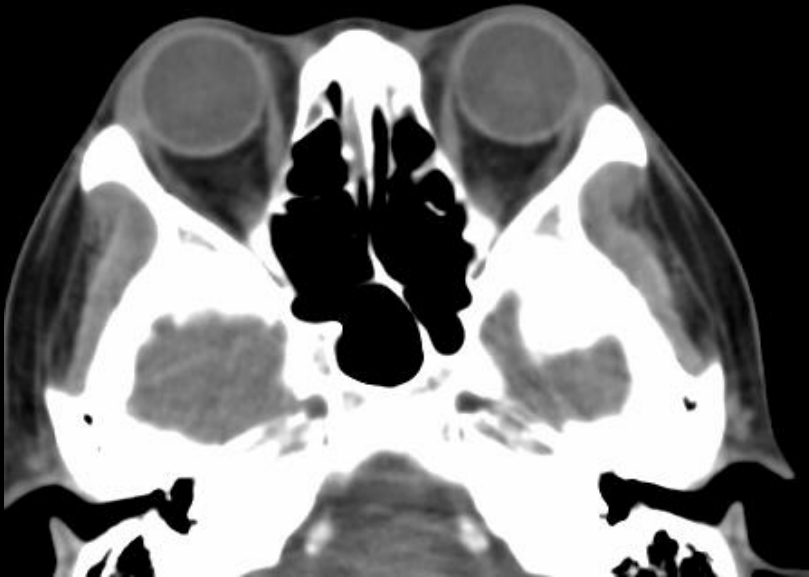
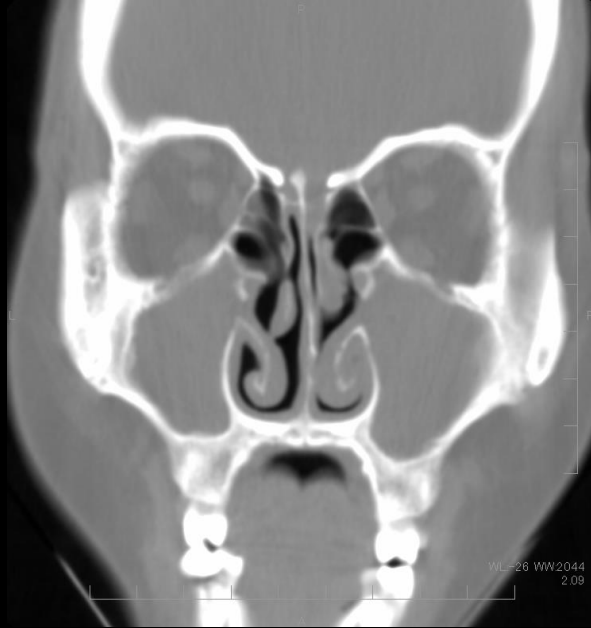
BT 36.5°C, HR 77/min, BP 102/62mmHg

Diplopia, otherwise n.p.

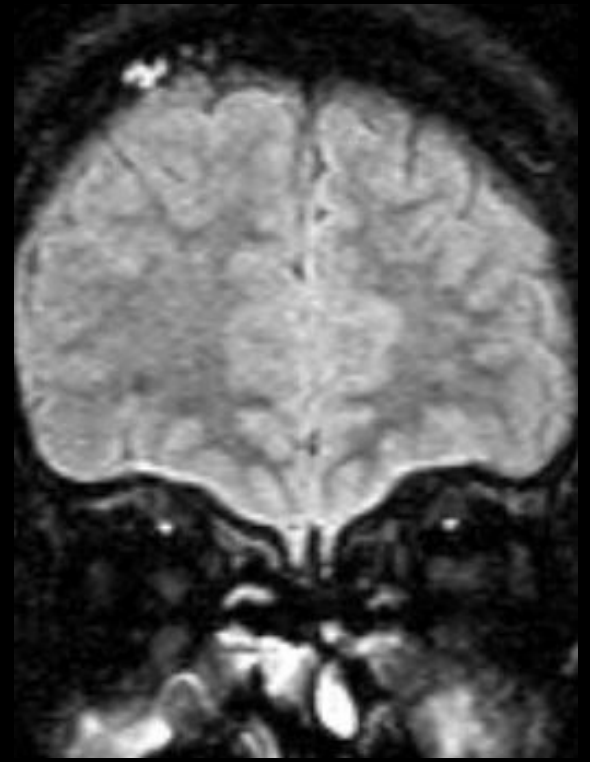
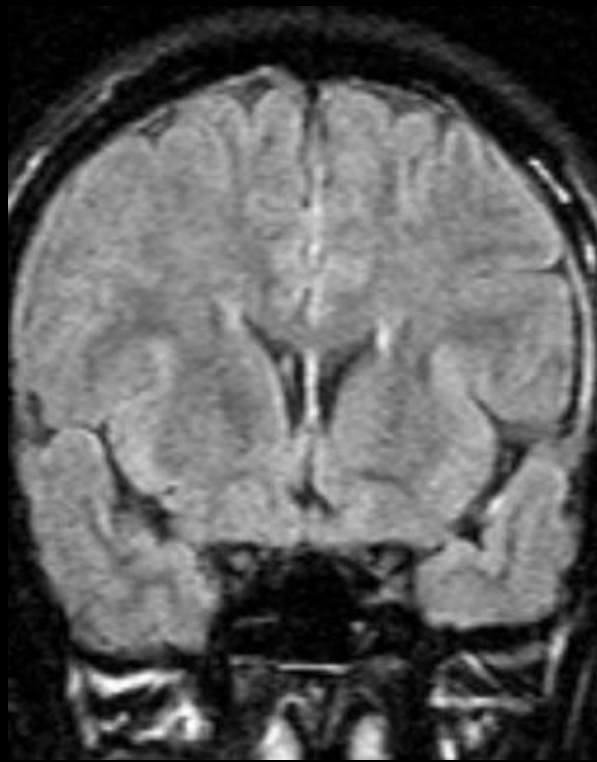
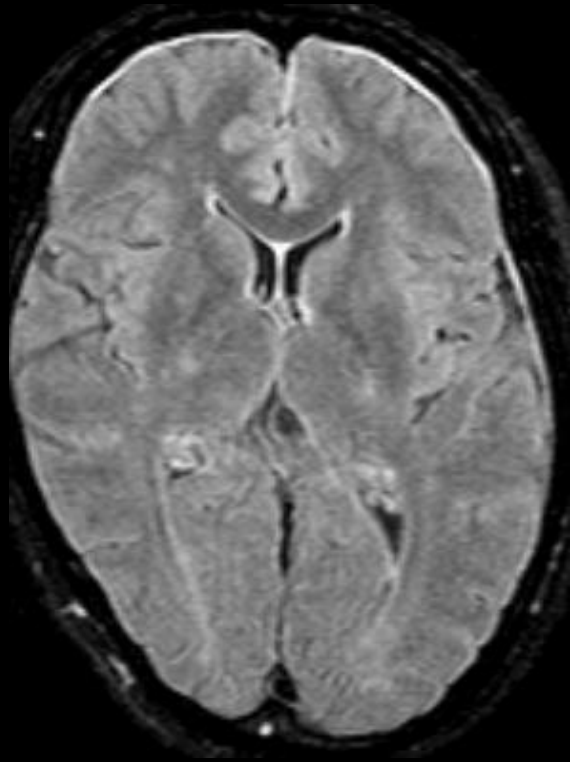
【labo data】

Hb 14.5g/dl, WBC 13,900/ $\mu$ l, CRP 0.61mg/dl

# 2001 Dec. CT

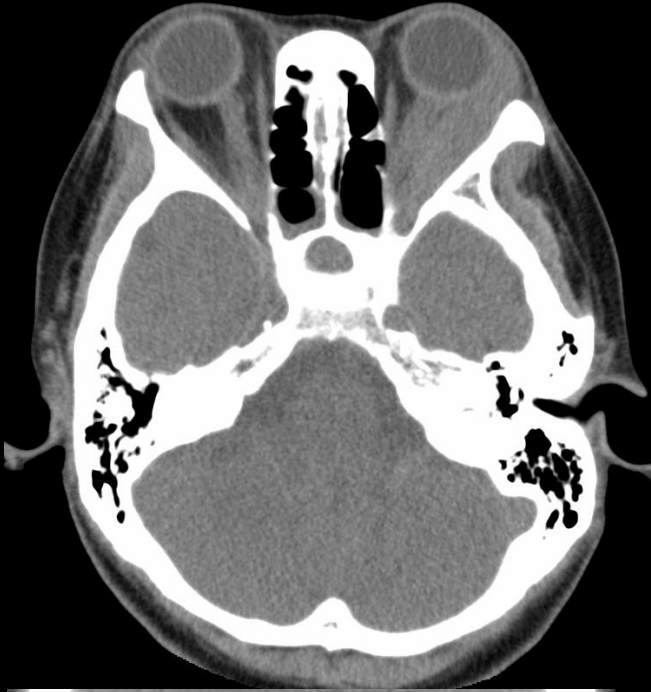


2001 Dec.MRI



FLAIR

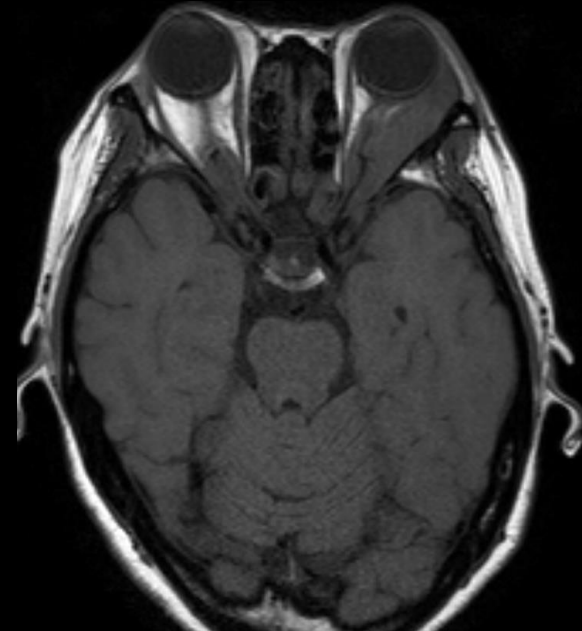
2006 CT



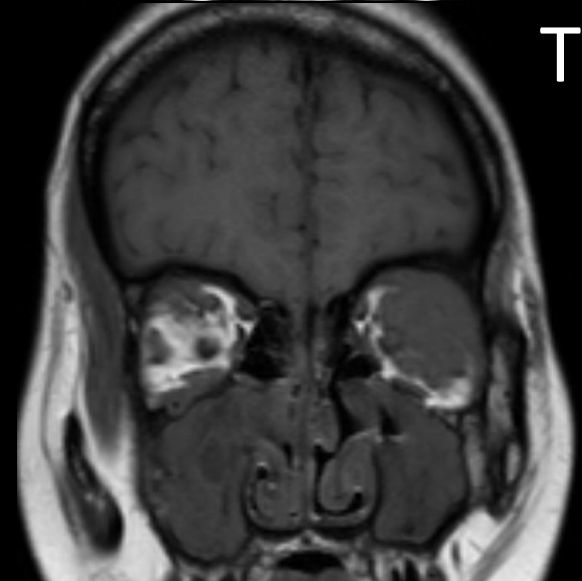
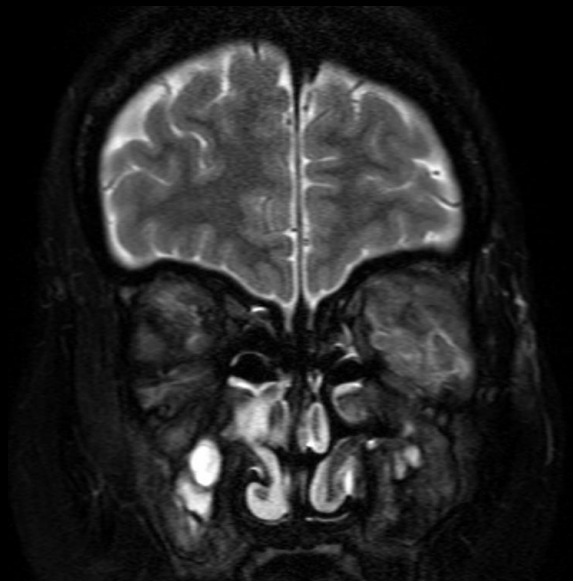
# 2006 MRI



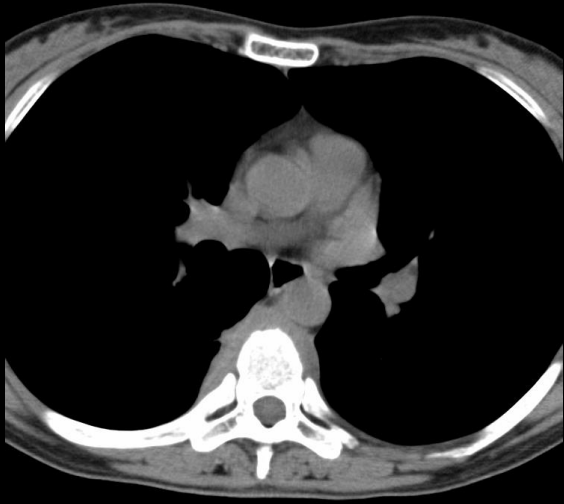
T2WI



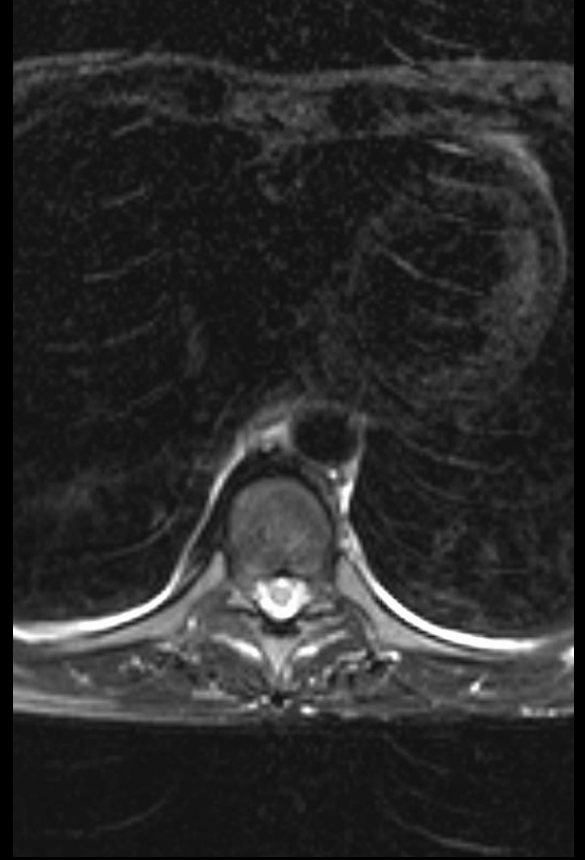
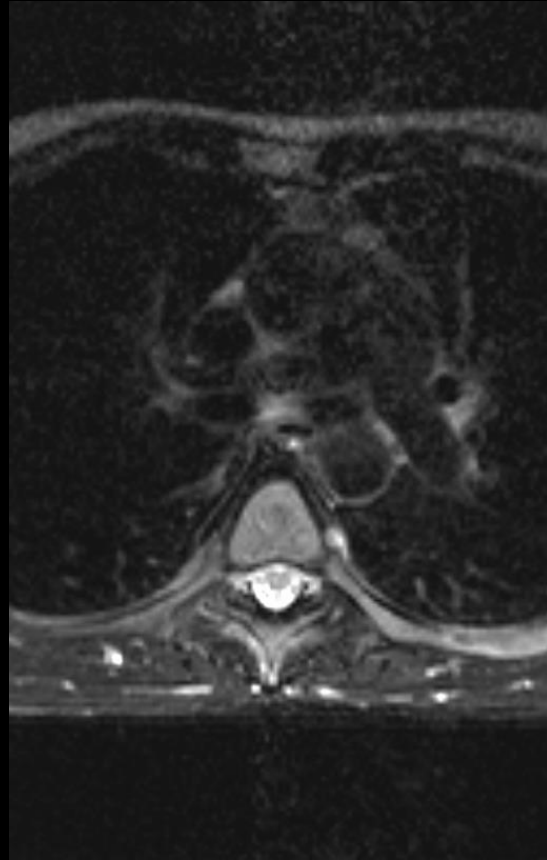
T1WI



# 2006 CT

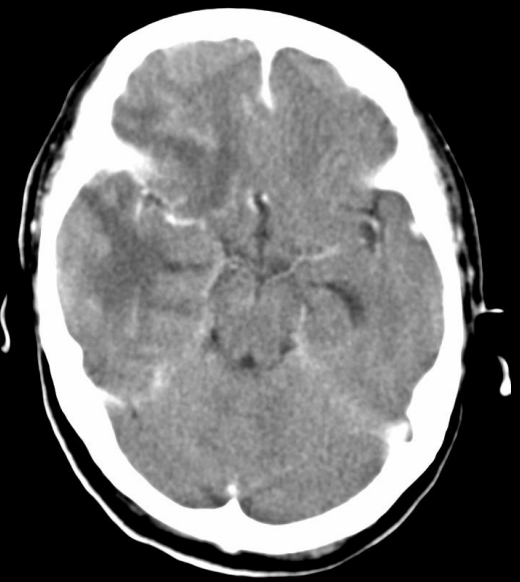
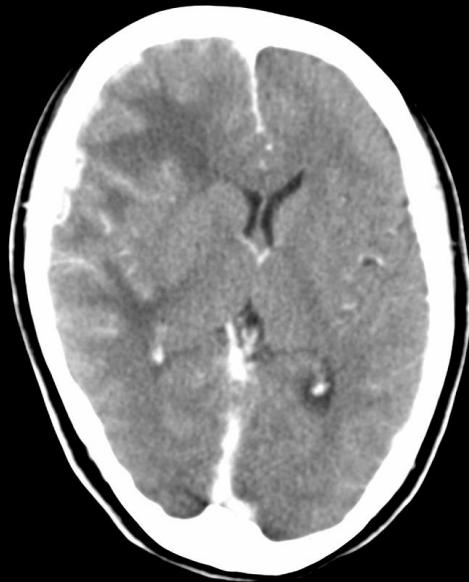


# 2006 MRI

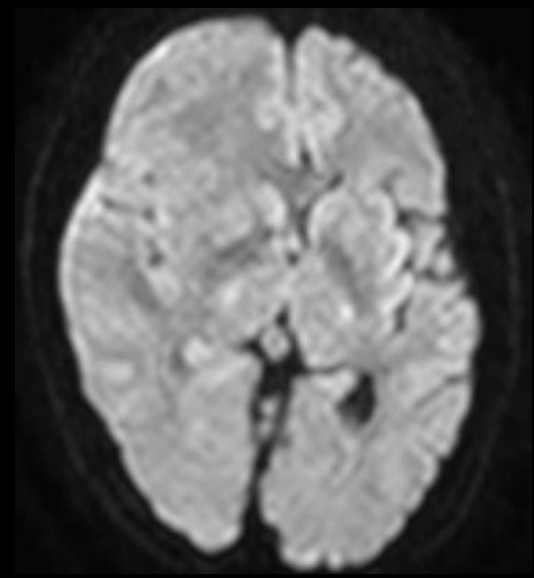
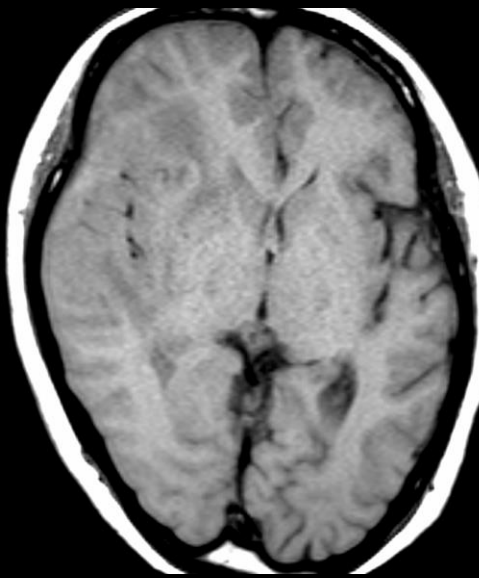
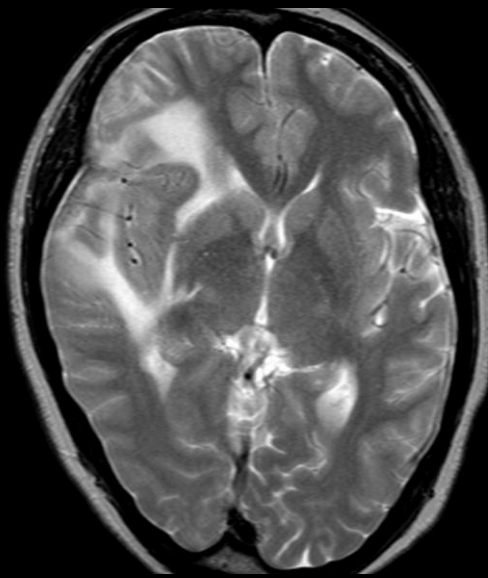
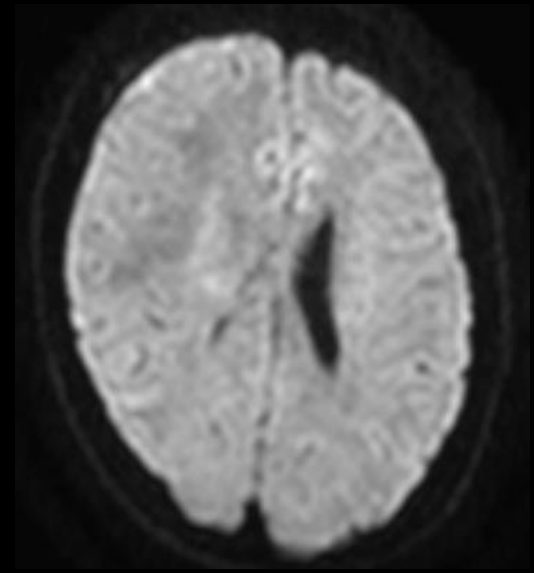
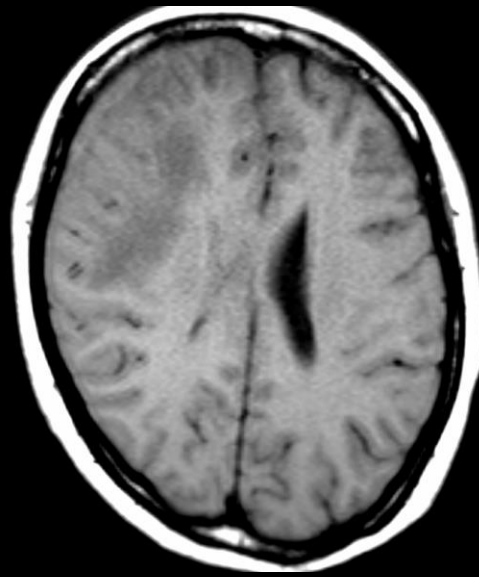
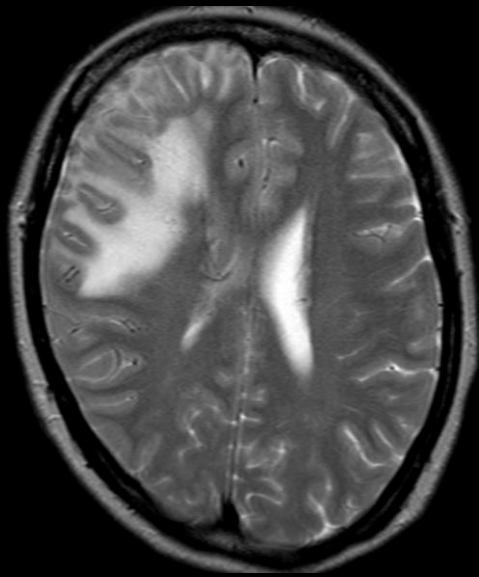


T2WI

2014 April CT



# 20014 April MRI

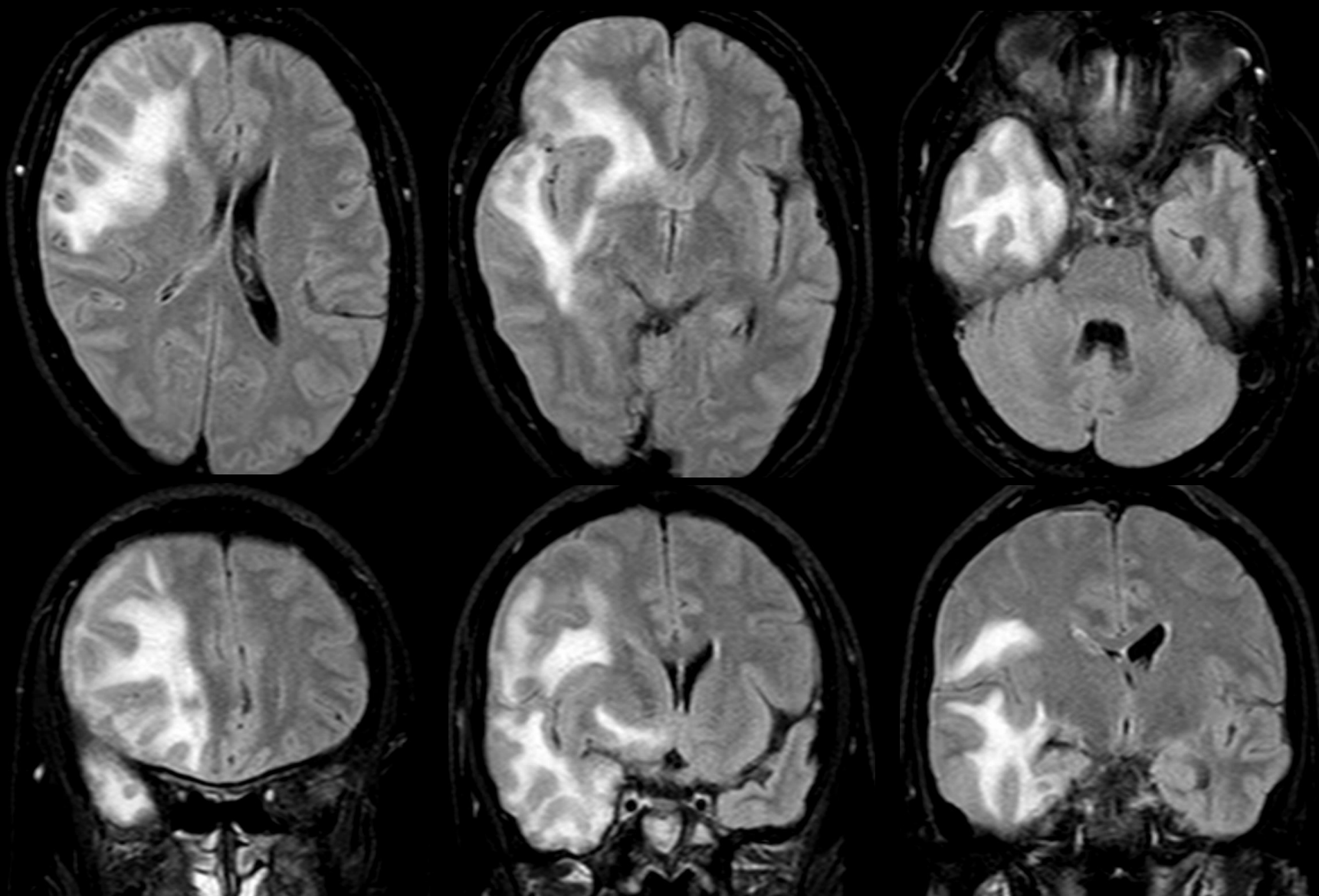


T2WI

T1WI

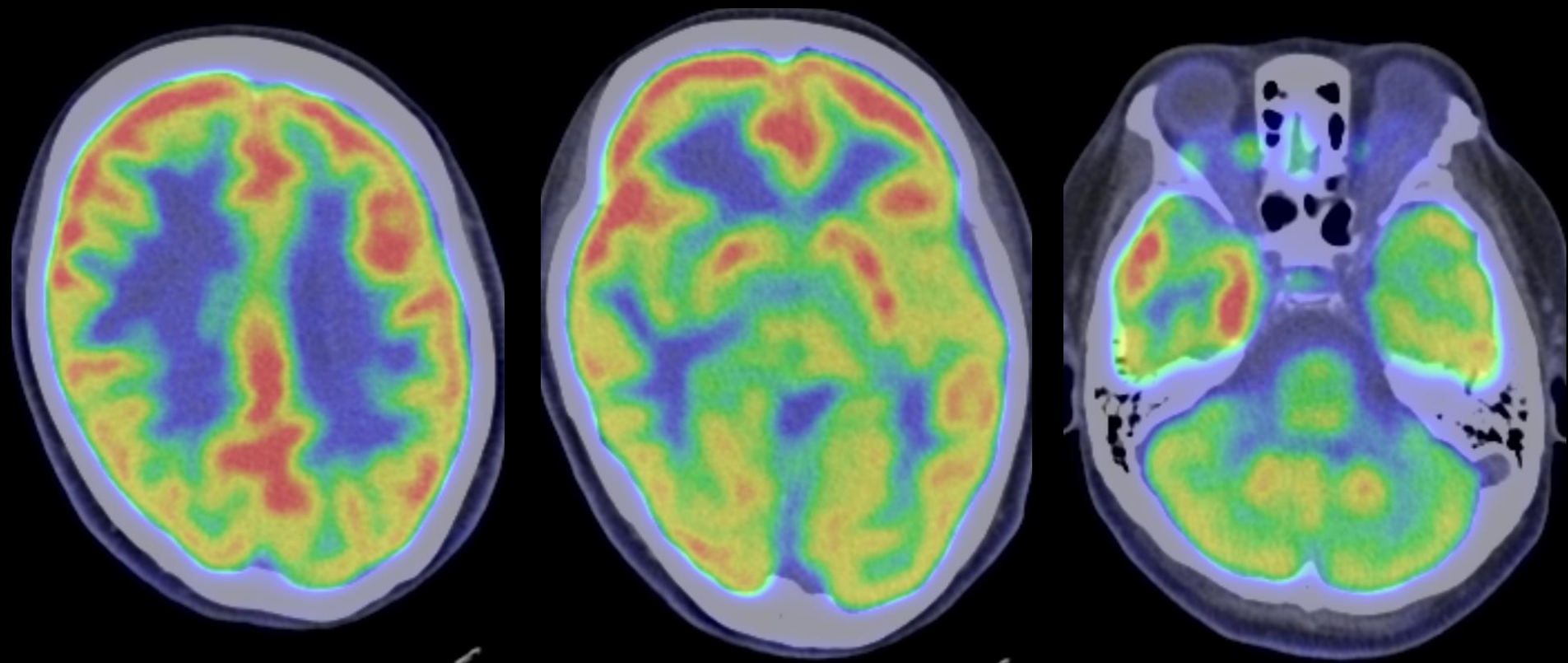
DWI

# 2014 April MRI

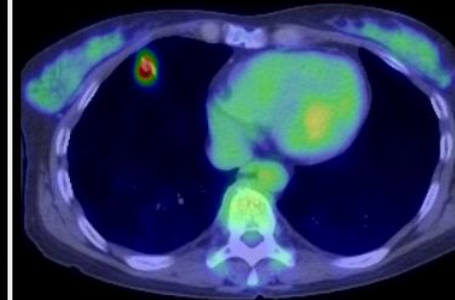
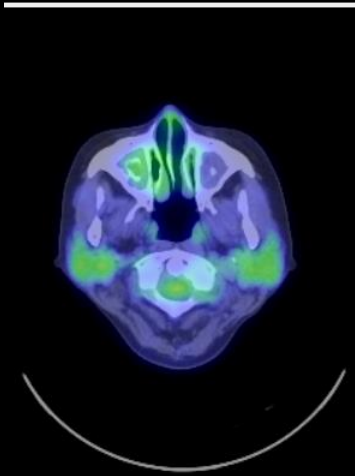
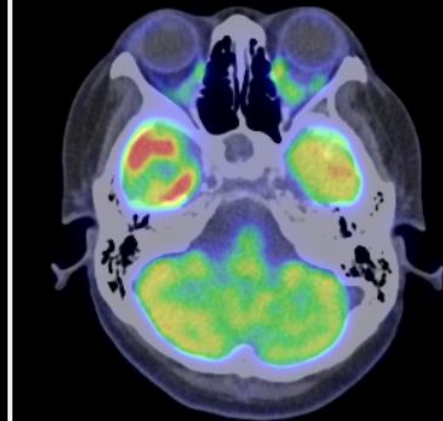
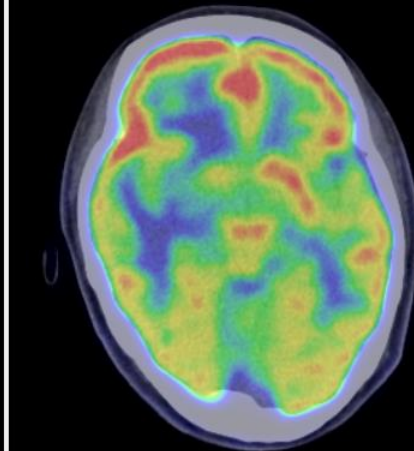
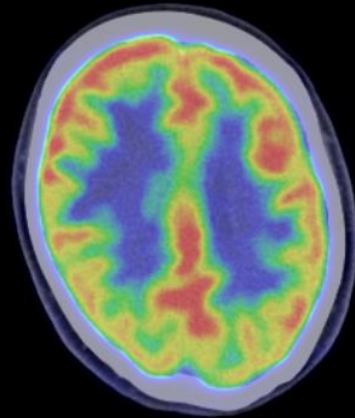


FLAIR

# 2014 March FDG-PET/CT

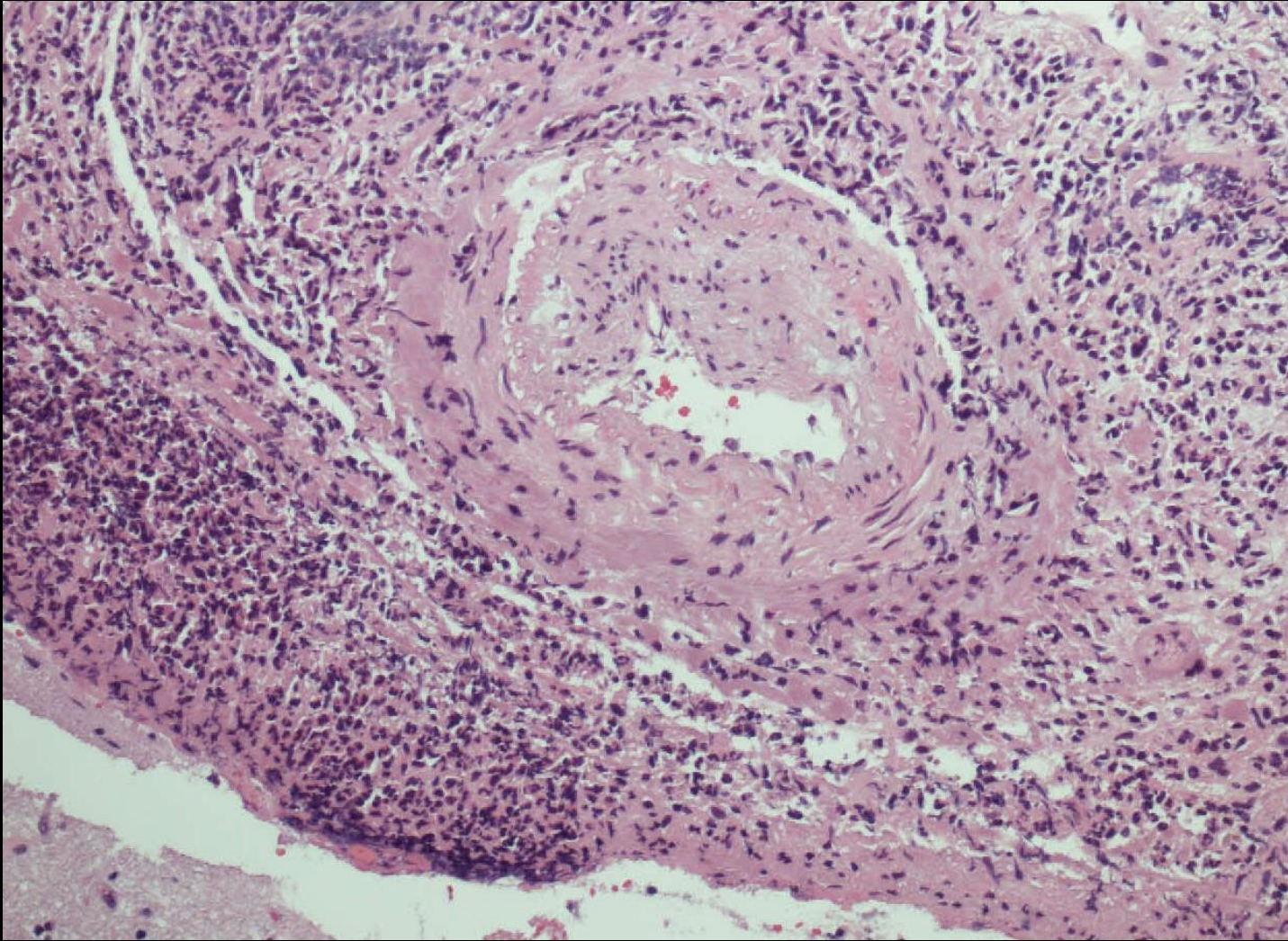


# 2014 March FDG-PET/CT



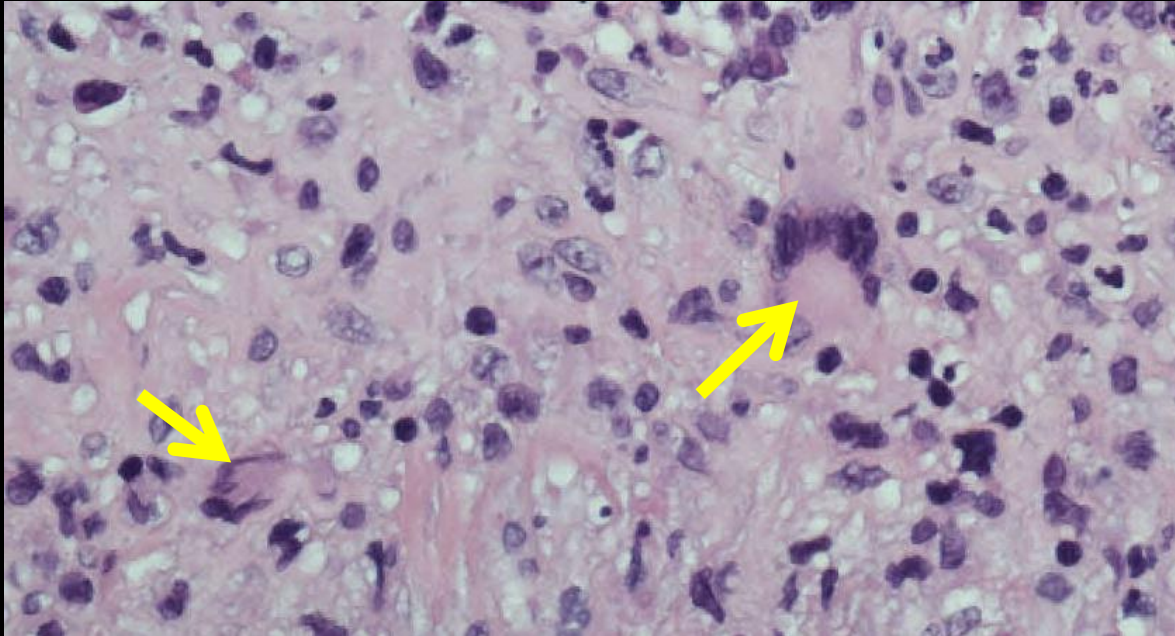


# Diagnosis



cerebral biopsy shows vasculitis.

# Diagnosis



cerebral biopsy shows granulomatous inflammation.  
yellow arrows show multi-nucleated giant cells.

PR3-ANCA **99.7**U/ml (normal<3.5)

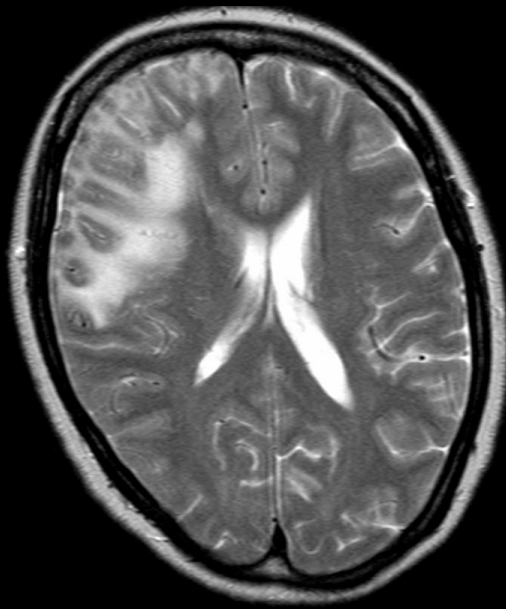
Diagnosis

Granulomatosis with  
polyangiitis(GPA)

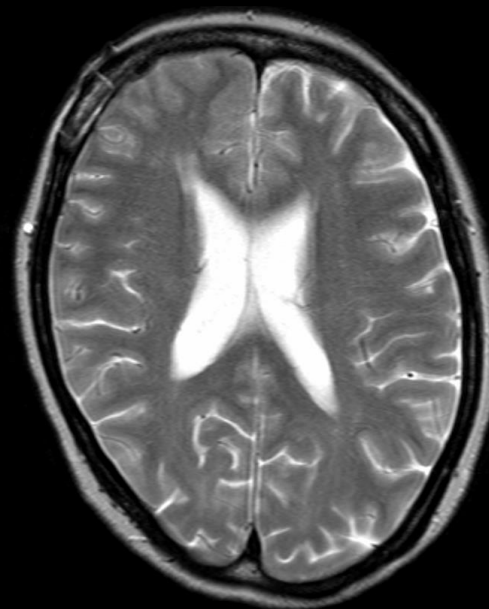


# その後の経過

- ステロイドを8mg→45mgに増量。エンドキサンパルス療法も行われた。



治療前



治療後

# Granulomatosis with Polyangiitis (Wegener's granulomatosis)

microscopic polyangiitis, eosinophilic  
granulomatosis with polyangiitis(Churg-Strauss  
syndrome)と並びANCA関連血管炎の1つ

PR-3 ANCAが陽性になる(日本人では3割陰性)。  
日本人ではMPO-ANCAが陽性になることもある。  
日本では1500人ほどの患者がいる

# Granulomatosis with Polyangiitis (Wegener's granulomatosis)

## 臨床所見

発熱は高頻度

E, L, Kという特徴

Ear or Eye: 頭頸部や上気道の肉芽腫、血管炎; 鼻汁、鼻出血、副鼻腔炎、鞍鼻、強膜炎、角膜炎、中耳炎

Lung: 肺の肉芽腫、血管炎; 結節、空洞、気管支狭窄、肺出血

Kidney: 血尿、乏尿

# 鼻副鼻腔病変

- 鼻中隔の穿孔や骨破壊
- 鼻副鼻腔外への浸潤性軟部組織
- 慢性期では長期炎症を反映して、副鼻腔骨壁の肥厚、内腔の狭小化
- T2WIでは低信号の病変を認める

# 眼窩病変

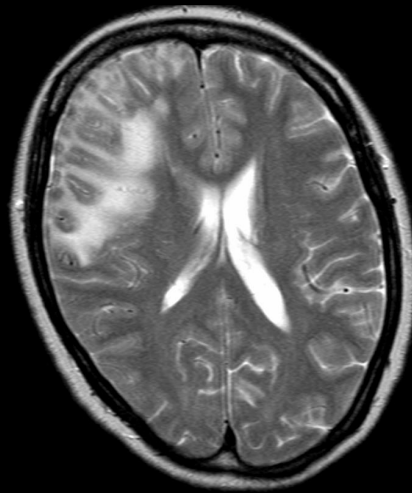
- 肉芽腫による腫瘍が14%の患者で見られる
- 片側性のことが多いが、両側性もある
- Extraconal-44%, intraconal-6%, intra- and extraconal—44%, orbital apex-6%
- 腫瘍は急性期は炎症細胞浸潤を反映してT2WI高信号だが、時間が経過すると線維化を反映して、特徴的なT2WI低信号を示す

# 肥厚性硬膜炎

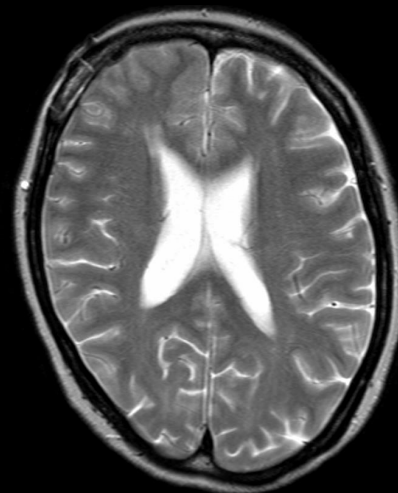
- 脳、髄膜病変はGPAの2-8%で生じるとされる。
- びまん性の硬膜肥厚と硬膜の濃染、限局性の硬膜肥厚と硬膜の濃染、いずれも起こる
- 硬膜肥厚は線状のことが多いが腫瘤を形成することもある
- 限局性の硬膜肥厚は鼻副鼻腔病変や眼窩病変に隣り合う部分の硬膜にみられることが多い

# 脳腫張について

- 本症例では脳に腫脹と浮腫が高度であった。
- 脳の生検では肥厚した硬膜近くの脳実質内に炎症細胞浸潤と肉芽腫を認め、硬膜病変からの炎症浸潤や炎症波及による変化と考えた。



治療前



治療後

# 椎体前方の腫瘍形成

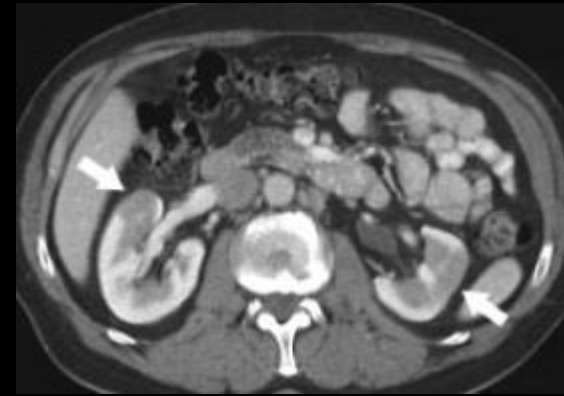
- GPAによる肉芽腫形成により椎体前方に腫瘍ができることがある
- まれな病変であり、症例報告は少ない
- GPAには後腹膜線維症が生じることが知られるが、椎体前方の腫瘍形成と後腹膜線維症の相違については判断が難しい

# 様々な部位での腫瘍形成



当院で経験した70歳代のGPAの症例

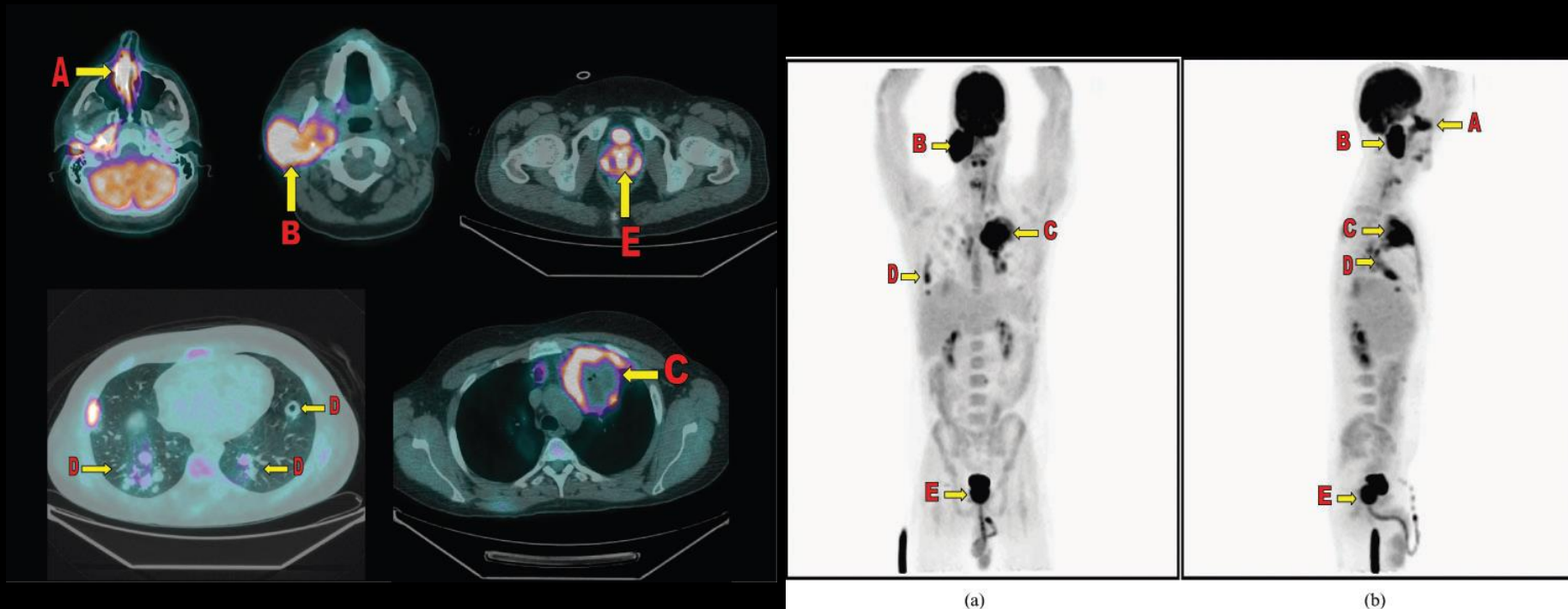
右仙棘靭帯沿いに板状の軟部濃度あり。  
生検は行われていないが、ステロイド投  
与後に改善し、GPAによる肉芽腫性病変と  
考えている。



腎臓に腫瘍を認めた症例。

Nephrol Dial Transplant 19: 984-987

# 様々な部位での腫瘍形成



FDG-PET/CT

耳下腺、前縦隔、前立腺に腫瘍を認めた症例。

The Br J of Radiol, 84, e202-204