



B 症状や末梢神経障害を契機に診断された、 クリオグロブリン血症性血管炎の 1 例

足澤萌奈美^{1)*} 脇田 雅大¹⁾ 上床 尚¹⁾
阿部 恵¹⁾ 松島 理明¹⁾ 矢部 一郎¹⁾

要旨：症例は 50 代男性。受診 3 年前から寒冷での皮膚変色を自覚し、2 ヶ月前より微熱、体重減少、夜間の盗汗などの B 症状と四肢異常感覚・表在覚鈍麻が加わった。血液検査で炎症反応亢進、リウマトイド因子 (rheumatoid factor, 以下 RF と略記) 高値、補体低下を認め、クリオグロブリン陽性であった。画像検査で全身リンパ節腫大がみられ、頸部リンパ節生検、筋生検を施行した。病理組織診で節性辺縁帯リンパ腫、クリオグロブリン血症性血管炎 (cryoglobulinemic vasculitis, 以下 CV と略記) の診断となり、化学療法、ステロイド療法で症状は軽快した。CV は稀な免疫複合体性小血管炎であるが、血管炎を疑った際には鑑別に挙げ、RF や補体の測定を考慮し、感染症、膠原病、血液疾患などの原因疾患を検索すべきである。

Key words：クリオグロブリン、クリオグロブリン血症性血管炎、多発性単神経炎、辺縁帯リンパ腫、B 症状

はじめに

血管炎症候群において末梢神経障害は比較的高頻度で発症する症状であり、分類としては多発性単神経炎を呈することが多い。中でも末梢神経障害の合併率の高い疾患 (以下の括弧内は合併率) として、結節性多発動脈炎 (65~85%)、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (60~80%)、顕微鏡的多発血管炎 (40~50%)、多発血管炎性肉芽腫症 (20~25%) がある一方で、IgA 血管炎や大血管炎に分類される疾患では稀とされている¹⁾。小血管炎に分類されるクリオグロブリン血症性血管炎 (cryoglobulinemic vasculitis, 以下 CV と略記) は、60~70% の頻度で末梢神経障害が出現するとされており²⁾、比較的頻度が高い。今回我々は、Raynaud 現象や B 症状を伴った末梢神経障害の精査で CV の診断となった 1 例を経験したため、文献的考察を含め報告する。

症 例

症例：50 代男性

主訴：四肢の異常感覚、全身倦怠感

既往歴：18 歳：B 型肝炎ウイルス (hepatitis B virus, 以下

HBV と略記) キャリア, 40 代：尿道損傷, 50 代：左中耳炎。

家族歴：父 咽頭癌, C 型肝炎, 後縦韌帯骨化症, 母 60 歳

頃に脳出血で死亡、従妹 リンパ腫で死亡。

生活歴：喫煙歴 20 本/日×40 年, 飲酒歴 発泡酒 1,400 ml/日。

現病歴：受診 3 年前から下肢の点状出血や寒冷での皮膚変色を自覚した。受診 2 ヶ月前に両下腿の筋痛と 37°C 台の微熱が出現した。1 ヶ月前には体重減少、夜間の盗汗などの B 症状や、全身倦怠感、両側前腕・大腿の網状皮斑、左手指優位の両上肢異常感覚・表在感覚鈍麻が加わった。前医で炎症反応亢進、全身リンパ節腫大を指摘され、血管炎などの全身疾患に伴う末梢神経障害が疑われたため、精査目的に当科に入院した (第 1 病日)。

入院時現症：身長 170.0 cm, 体重 62.2 kg, BMI 21.5, 体温 36.9°C, 脈拍 80 bpm, 血圧 112/85 mmHg, SpO₂ (室内気) 98%, 一般身体所見では浅頸部、顎下、後頸部リンパ節腫脹を認めたが癒合傾向はなく可動性良好であった。両前腕、手背、下腿に網状皮斑・紫斑を認めた (Fig. 1)。神経学的所見は、意識清明で、脳神経領域の異常は認めなかった。四肢の徒手筋力検査 {manual muscle testing (MMT), 右/左} は頸部屈筋 5、僧帽筋 5/5、三角筋 5/5、上腕二頭筋 4/4、上腕三頭筋 5/5、手関節背屈 5/5、手関節掌屈 5/5、指伸筋 5/5、示指伸筋 5/5、浅指屈筋 5/5、深指屈筋 5/5、長母指屈筋 5/5、短母指外転筋 5/5、母指対立筋 5/5、小指外転筋 5/5、背側骨間筋 5/5、腸腰筋 4/4、内転筋群 4/4、大腿四頭筋 5/5、大腿二頭筋 4/4、前脛骨筋 5/5、下腿三頭筋 5/5 と近位筋優位の筋力低下を認

*Corresponding author: 北海道大学神経内科 [〒 060-8638 北海道札幌市北区北 15 条西 7 丁目]

¹⁾ 北海道大学神経内科

(Received December 10, 2022; Accepted February 10, 2023; Published online in J-STAGE on April 25, 2023)

臨床神経 2023;63:291-297

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001827

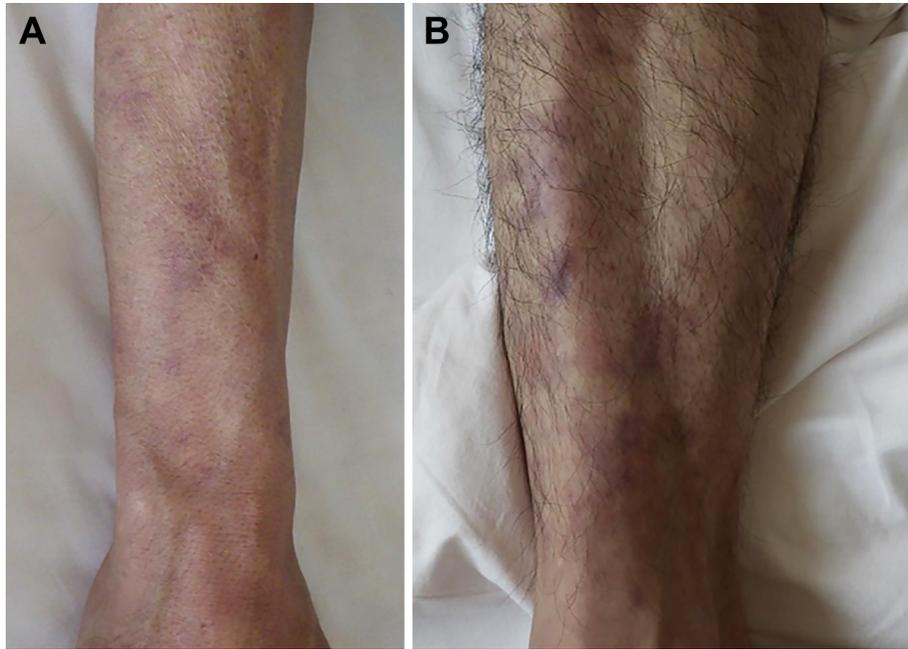


Fig. 1 Photograph obtained on day 1 showing livedo reticularis on the patient's extremities.
A. Right upper forearm. B. Right lower leg.

め、腱反射は消失していた。また四肢遠位部の異常感覚と両尺骨神経・右橈骨神経・両腓腹神経領域の表在感覚鈍麻、四肢遠位優位の振動覚低下、両上肢の位置感覚低下を認めた。運動失調、起立・歩行障害、自律神経障害は認めなかった。

検査所見：血液検査では CRP 2.34 mg/dl、赤沈 1 時間値 56 mm と炎症反応亢進を認め、AST 32 U/l、ALT 46 U/l、LDH 245 U/l と軽度肝機能障害がみられた。CK は 165 U/l と正常範囲内であった。腎機能や電解質は特記所見を認めなかった。免疫グロブリンは IgM が 437 mg/dl とやや高値であり、IgG、IgA は正常範囲内、 κ/λ 比が 2.29 と κ 優位の所見であった。補体は C3 61 mg/dl、C4 1 mg/dl と低値、CH50 は測定感度未満であった。リウマトイド因子 (rheumatoid factor, 以下 RF と略記) は 771.4 IU/ml と高値であったが ANCA 含む他の自己抗体は陰性であった。またクリオグロブリン (cryoglobulin, 以下 CG と略記) が陽性、可溶性 IL-2 受容体は 2,585 U/ml と高値であった。HBs 抗原と HBe 抗体は陽性であり、HBV-DNA が 3.5 log コピー/ml とウイルス量は低値であった。HCV 抗体は陰性であった。神経伝導検査では右尺骨神経のみに伝導ブロックを疑う所見を認めた (Table 1)。CT では両側頸下、副神経領域～下内深頸領域、縦隔、腋窩、腹部傍大動脈領域、両鼠径などにリンパ節腫大を認めた。¹⁸F-FDG-PET 検査では腫大リンパ節に加え、両耳介周囲、後頸部、鎖骨上、肺門部などにも多発する高集積病変を認め (Fig. 2)、画像所見を踏まえ第 19 病日に右頸部からリンパ節生検を施行した。また筋痛や近位筋優位の筋力低下を認め、第 15 病日の血液検査で CK の上昇 (407 U/l) がみられたこと、および HBV キャリアという観点から結節性多発動脈炎も鑑別に挙げたことから、筋炎と血管炎の鑑別のため左大腿直筋から筋生検を施行

した。病理組織所見として、頸部リンパ節では胚中心の萎縮と濾胞辺縁帯の著明な拡大が認められた。濾胞辺縁帯では中型相当のリンパ球様単核球の増殖と形質細胞の混在がみられた。免疫染色では CD20 陽性 B 細胞と、CD20 陰性かつ CD79a 陽性の形質細胞分化を示す B 細胞が混在しており、Ig κ 優位の軽鎖制限を認めた (Fig. 3)。筋検体ではリンパ球主体の血管炎の所見が得られ、筋線維自体には特記所見は認めなかった。上記の結果から本症例は節性辺縁帯リンパ腫、CV と診断した。

治療経過：入院後経過を示す (Fig. 4)。HBV 再活性化予防として第 5 病日からテノホビルを開始した。リンパ節生検後第 21 病日から Prednisolone (PSL) 30 mg/日を開始し、10 mg/日まで 1 週間毎に 5 mg/日ずつ漸減した。確定診断後、第 49 病日より節性辺縁帯リンパ腫の治療としてベンダムスチン-リツキシマブ療法を施行した。治療開始後は解熱し、可溶性 IL-2 受容体や RF の低下がみられたが、補体は低値のままであった。第 40 病日の神経伝導検査では、複合筋活動電位、感覚神経活動電位の振幅、F 波の出現頻度が全般性に低下・消失し、治療待機中の 1 ヶ月で軸索障害が進行したものと考えられた (Table 1)。筋力低下は第 50 病日で近位筋が主に MMT 4、遠位筋は特に深指屈筋 (示指-中指-環指-小指) MMT 4-4-2-2/4-4-4-4、短母指外転筋 1/1、母指対立筋 2/2、小指外転筋 2/4、背側骨間筋 2/4、前脛骨筋 4/3、下腿三頭筋 4/2、足趾伸展 3/3、足趾屈曲 1/4 まで進行したが、徐々に改善し自立歩行が可能となった。第 71 病日に退院して外来通院を継続し、ベンダムスチン-リツキシマブ療法は 6 コースまで終了、PSL は漸減中止となり現段階ではリンパ腫の再燃は認めていない。また異常感覚や表在覚鈍麻は残存しているが日常生活動作は

Table 1 Nerve conduction study results (amplitude is measured peak-to-peak).

A.

		Median, L		Median, R		Ulnar, L		Ulnar, R	
		Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40
Distal latencies (ms)		4.2	3.6	4.2	4.1	3.4	2.3	2.8	2.6
CMAP amplitude (mV)	Distal (wrist)	8.1	0.9	7.6	1.5	11.2	7.9	11.8	4.6
	Proximal (elbow)	7.0	0.3	6.9	1.1	6.9	4.9	4.1	4.2
MCV (m/s)		55.6	44.8	53.1	51.4	49.1	44.6	31.2	59.5

		Tibial, L		Tibial, R		Peroneal, L		Peroneal, R	
		Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40
Distal latencies (ms)		4.1	4.1	4.5	3.9	5.5	6.4	4.1	5.1
CMAP amplitude (mV)	Distal (ankle)	19.3	2.4	19.8	13.5	3.4	0.4	4.8	1.9
	Proximal (knee)	14.3	1.3	17.3	8.9	2.9	0.4	0.1	2.6
MCV (m/s)		42.6	42.6	45.8	44.8	40.9	39.6	43.5	40.0

B.

		Median, L		Median, R		Ulnar, L		Ulnar, R	
		Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40	Day 1	Day 40
Distal latencies (ms)		3.0	ND	3.2	3.3	3.4	2.9	ND	ND
SNAP amplitude (μ V)	Distal (wrist)	9.3	ND	11.0	2.3	1.2	3.9	ND	ND
	Proximal (elbow)	3.7	ND	5.5	ND	0.9	ND	ND	ND
SCV (m/s)		53.5	ND	50.6	50.2	45.5	47.4	ND	ND

		Sural, L		Sural, R	
		Day 1	Day 40	Day 1	Day 40
Distal latencies (ms)		ND	ND	2.9	ND
SNAP amplitude (μ V)	Distal (ankle)	ND	ND	3.4	ND
	Proximal (knee)	ND	ND	5.2	ND
SCV (m/s)		ND	ND	47.8	ND

A: Motor nerve conduction study. B: Sensory nerve conduction study. CMAP: compound muscle action potentials, L: left, MCV: motor nerve conduction velocities, ND: not detected, R: right

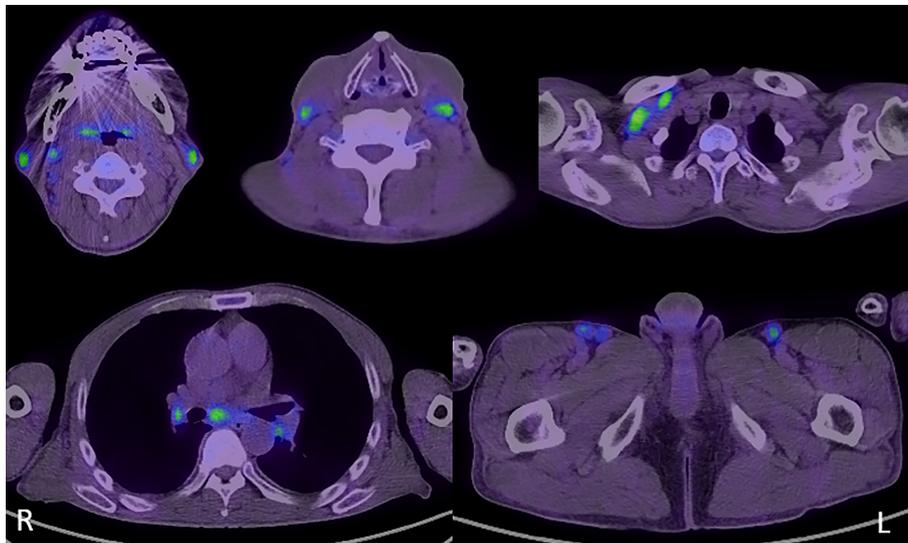


Fig. 2 FDG-PET scan showing high uptake in the lymph nodes throughout the body, including in the bilateral posterior cervical, supraclavicular, axillary, mediastinal, hilar, and inguinal lymph nodes. FDG-PET: 18 F-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography, L: left, R: right.

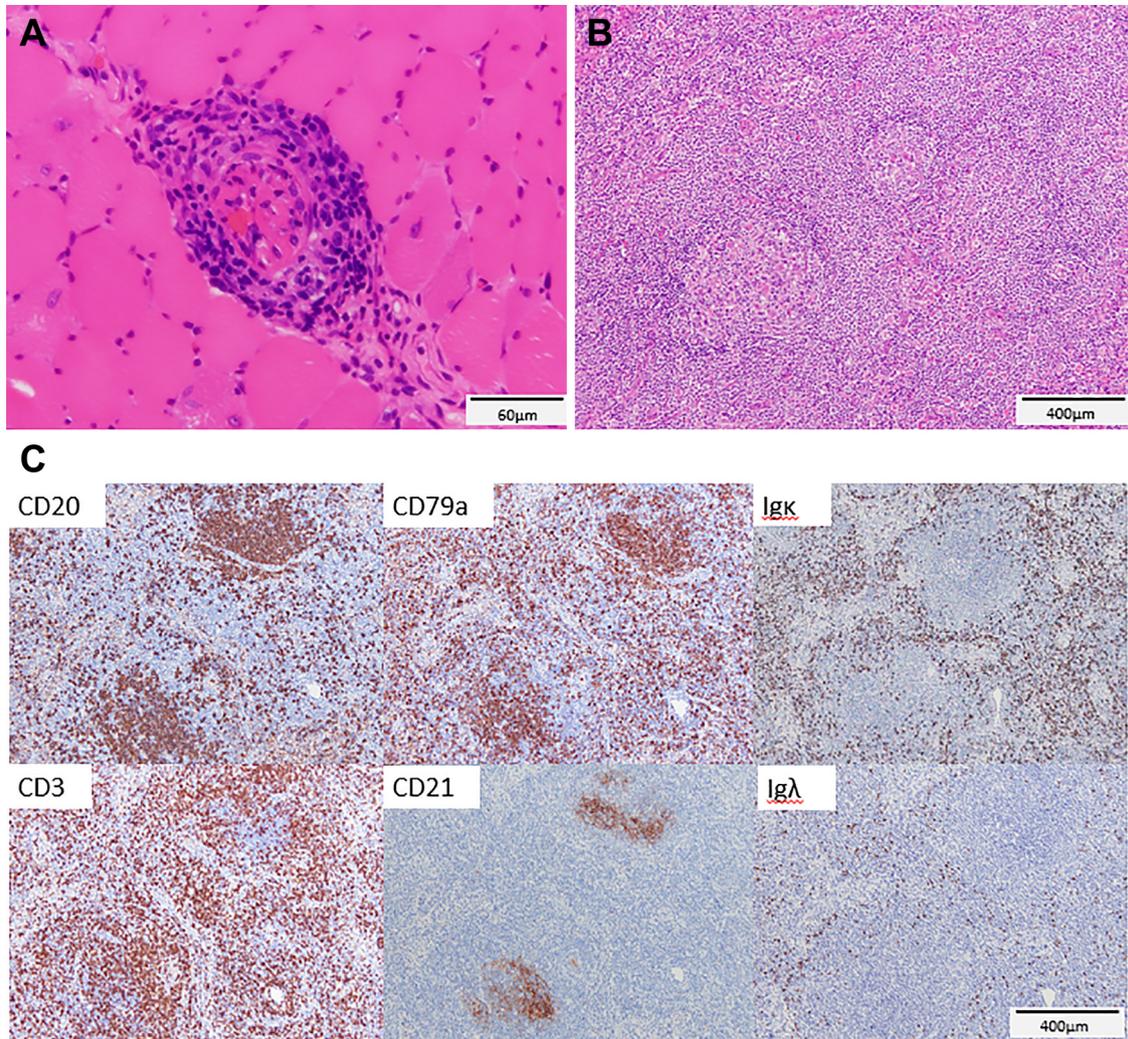


Fig. 3 Image showing histopathological findings in a resected lymph node.

A. Lymphocytic vasculitis is observed in the specimen (hematoxylin & eosin). B. The germinal center of the lymph node appears atrophic, with significant enlargement of the marginal zone of the follicle. Proliferation of medium-sized lymphocyte-like mononuclear cells and a mixture of plasma cells are observed in the marginal zone of the follicle (hematoxylin & eosin) C. Immunohistochemical analysis of the specimen showing a mixture of CD20-positive B cells and CD20-negative and CD79a-positive B cells with plasmacytoid differentiation. Light chain restriction with Ig kappa predominance is also observed. Ig: immunoglobulin.

自立しており、筋力は近位筋で MMT 5、遠位筋で深指屈筋 MMT 5-5-3-3/4-4-5-5、短母指外転筋 4/4、母指対立筋 4/3、小指外転筋 4/5、背側骨間筋 4/5、前脛骨筋 5/5、下腿三頭筋 5/4、足趾伸展 5/3、足趾屈曲 5/3 まで改善し、腱反射も検出可能となり増悪なく経過している。

考 察

本症例は Raynaud 現象で発症し、約 3 年の経過で発熱、体重減少、盗汗といった B 症状や多発性単神経炎などを呈した。検査結果から混合型 CV が疑われ、病理組織診から CV/節性辺縁帯リンパ腫の診断となった。治療においてはステロイド治療を先行し、確定診断が得られた後にリンパ腫の治療

も加えたことで臨床症状の改善を得ることができた。

CV は Chapel Hill Consensus Conference 2012 改訂版において免疫複合体性小血管炎に分類されており³⁾、中でも比較的稀な疾患とされている。有病率は地域によってばらつきがあり、特に C 型肝炎ウイルス (hepatitis C virus, 以下 HCV と略記) 感染症が風土病となっている地域に多いとされているが、一般的に約 10 万人に 1 人とされている。好発年齢は 45~65 歳であり、男女比は 1 : 2~3 と女性に多い⁴⁾。

CG は、*in vitro* において 37°C 未満の温度で沈殿し、再加温後に溶解する異常抗体である。CG 血症のみであれば通常無症状であるが、有症状の場合 CV の形で発症する⁵⁾。CG 血症は Brouet の分類が広く用いられており、その機序により Type I, II, III に分類される⁶⁾。Type I は monoclonal IgM 抗体ま

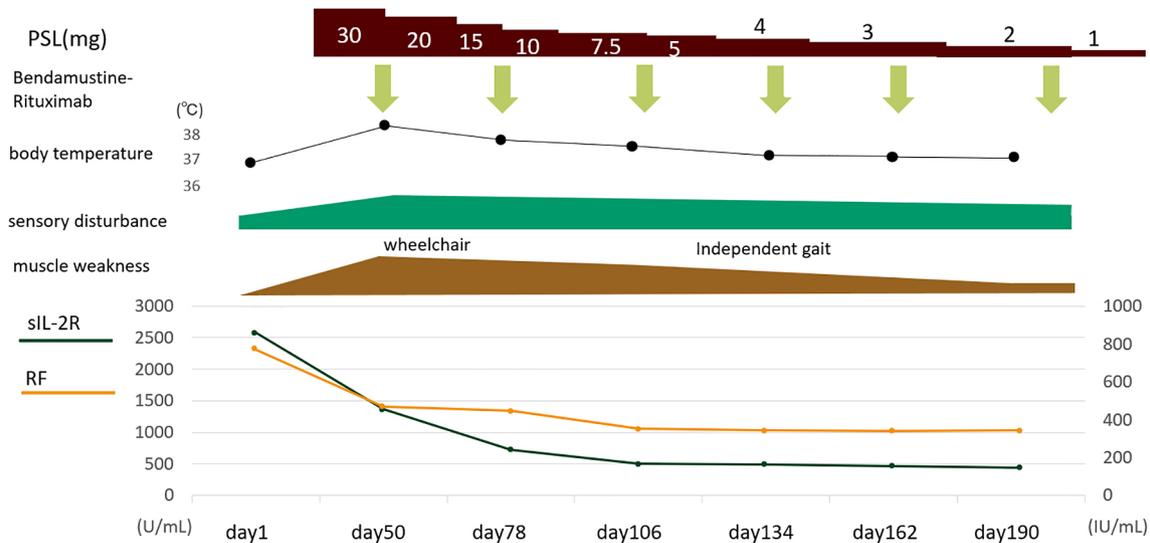


Fig. 4 Patient's clinical course.

A man in his 50s had a 2-month history of B symptoms, paresthesia and hypoesthesia of the extremities. He was admitted to our hospital and underwent cervical lymph node and muscle biopsies on day 19. Steroid treatment and chemotherapy were administered from days 21 and 49, respectively, which led to gradual improvement in symptoms. The sIL-2R and RF levels decreased, and the C4 level remained low. RF: rheumatoid factor; sIL-2R: soluble interleukin 2 receptor.

たは IgG 抗体が病態に関与し、毛細血管内腔の閉塞をきたす。背景疾患としては多発性骨髄腫や B 細胞性悪性リンパ腫などのリンパ増殖性疾患が存在することが多い。一方 Type II は monoclonal IgM と polyclonal IgG, Type III は polyclonal IgM と polyclonal IgG が関与し、これらをまとめて混合型と表現することが多い。80~90%が C 型肝炎を併存疾患として存在し、残りの約 20%のうち半数が本態性、3割が Sjögren 症候群などの膠原病、残り 2割に非 Hodgkin リンパ腫が背景にあるとされている。臨床症状は紫斑や Raynaud 現象、リベドなどがみられ、特に Type I で過粘稠症候群による下腿潰瘍や寒冷誘発症状、混合型では筋力低下、関節痛、末梢神経障害、腎障害の出現頻度が比較的高い。また混合型では RF の高値、補体特に C4 の低下がみられることが特徴的である。本症例は CG の解析は定性試験のみであったが、検査所見は混合型として矛盾はない。

CV の神経症状に関して、末梢神経障害は多発神経炎、多発性単神経炎、顔面神経麻痺といった多様なパターンをとるとされている⁷⁾。他にも頻度は少ないが、重症筋無力症やミオパチー、痙攣、急性進行性認知症、頭蓋内出血、中枢神経限局性血管炎、脊髄炎などの筋・中枢神経障害も認められている。また CV の活動性を高活動性（再発性の紫斑があり、cryocrit > 5%であるもの）と低活動性（上記以外）と定義すると、低活動性では感覚神経障害が多く、高活動性では運動感覚神経障害や感覚性運動失調の頻度が高いことが有意差をもって示されている⁸⁾。本症例は運動感覚神経障害を認めており、活動性が高いことが示唆される。また病勢の増悪により遠位筋優位の筋力低下が進行したが、初診時にはむしろ近位筋の筋力低下がめだつた。後に CK 上昇が認められたこと

からも、初期では末梢神経障害より筋障害が優位であったと推察され、原因としては血管炎による近位筋の小動脈、細動脈閉塞が寄与していると考えられる。

CV の発症機序として、HCV 感染患者においては HCV による B 細胞への慢性的な刺激がトリガーになると考えられている⁹⁾。HCV は B 細胞表面の CD81 に結合することで B cell receptor を刺激し、モノクローナルな B 細胞の過剰発現をきたす。その結果 RF 活性を持つ polyclonal IgG や monoclonal IgM が産生され、免疫複合体を形成し CG となる。一方で、非 HCV 感染患者の CV の発症機序は不明な点が多い。HCV 陰性の血液疾患合併混合型 CV52 例を解析した報告では¹⁰⁾、22 例に本症例と同様の辺縁帯リンパ腫を認めており、次いで低悪性度非 Hodgkin B 細胞性リンパ腫 11 例、リンパ形質細胞性リンパ腫 10 例と続いた。このように血液疾患を背景とした混合型 CV の中では、辺縁帯リンパ腫をはじめとした非 Hodgkin リンパ腫の合併頻度が高いが、これらの悪性リンパ腫の病因としても HCV は強い関連性が指摘されている¹¹⁾。このことから悪性リンパ腫と CV の間にも HCV 感染時にみられるような免疫応答が背景にあることが推察され、その一つとして B-lymphocyte stimulator (BLyS) の関連が示唆される。慢性的な HCV 感染は BLyS の発現を誘導するとされており¹¹⁾¹²⁾、HCV 陽性 CV 患者においても発現の亢進が示されている¹³⁾¹⁴⁾。BLyS は混合型 CG 血症の他、その原因となる非 Hodgkin リンパ腫や¹¹⁾、Sjögren 症候群及び全身性エリテマトーデスなどの膠原病においても確認されており¹⁵⁾¹⁶⁾、BLyS によるリンパ増殖性障害が非 HCV 患者の CV 発症にも関与している可能性がある。

CV の治療として 2017 年改訂版の血管炎症候群の診療ガイド

ドラインにおいては¹⁷⁾、ステロイド治療（パルス療法含む）にリツキシマブ及びシクロホスファミドの併用療法が推奨されており（推奨クラス IIa, エビデンスレベル B, 本邦ではリツキシマブの保険適用なし）、海外の review においても同様の記載がされている⁴⁾⁵⁾。この内容にはフランスの多施設研究において、ステロイド単独療法よりリツキシマブ併用療法の方が高い寛解率を達成できたことが反映されている¹⁸⁾。また HCV 感染者や本症例のような続発性の CV においては、原疾患の治療を加えることが勧められる。

感覚神経障害主体の多発性単神経炎で血管炎を疑った際には CV も鑑別に挙げ、RF や補体、CG も測定すること、また CV の原因疾患としては HCV 感染症を始め、膠原病やリンパ増殖性疾患も鑑別に全身検査を行うべきである。

本報告の要旨は、第 107 回日本神経学会北海道地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- Graf J, Imboden J. Vasculitis and peripheral neuropathy. *Curr Opin Rheumatol* 2019;31:40-45.
- Cacoub P, Comarmond C, Domont F, et al. Cryoglobulinemia Vasculitis. *Am J Med* 2015;128:950-955.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11.
- Silva F, Pinto C, Barbosa A, et al. New insights in cryoglobulinemic vasculitis. *J Autoimmun* 2019;105:102313.
- Desbois AC, Cacoub P, Saadoun D. Cryoglobulinemia: An update in 2019. *Joint Bone Spine* 2019;86:707-713.
- Brouet JC, Clauvel JP, Danon F, et al. Biologic and clinical significance of cryoglobulins. A report of 86 cases. *Am J Med* 1974;57:775-788.
- Feldman L, Dhamne M, Li Y. Neurologic manifestations associated with cryoglobulinemia: a single center experience. *J Neurol Sci* 2019;398:121-127.
- Gemignani F, Brindani F, Alfieri S, et al. Clinical spectrum of cryoglobulinaemic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1410-1414.
- Roccatello D, Saadoun D, Ramos-Casals M, et al. Cryoglobulinaemia. *Nat Rev Dis Primers* 2018;4:11.
- Akiyama K, Itabashi M, Shiohira S, et al. Successful rituximab therapy for MALT lymphoma complicating cryoglobulinemic glomerulonephritis. *Nihon Jinzo Gakkai Shi* 2011;53:713-718.
- de Sanjose S, Benavente Y, Vajdic CM, et al. Hepatitis C and non-Hodgkin lymphoma among 4784 cases and 6269 controls from the International Lymphoma Epidemiology Consortium. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008;6:451-458.
- Sène D, Limal N, Ghillani-Dalbin P, et al. Hepatitis C virus-associated B-cell proliferation—the role of serum B lymphocyte stimulator (BLyS/BAFF). *Rheumatology* 2007;46:65-69.
- Fabris M, Quartuccio L, Sacco S, et al. B-Lymphocyte stimulator (BLyS) up-regulation in mixed cryoglobulinaemia syndrome and hepatitis-C virus infection. *Rheumatology* 2007;46:37-43.
- Landau DA, Rosenzweig M, Saadoun D, et al. The B lymphocyte stimulator receptor-ligand system in hepatitis C virus-induced B cell clonal disorders. *Ann Rheum Dis* 2009;68:337-344.
- Möckel T, Basta F, Weinmann-Menke J, et al. B cell activating factor (BAFF): structure, functions, autoimmunity and clinical implications in Systemic Lupus Erythematosus (SLE). *Autoimmun Rev* 2021;20:102736.
- Groom J, Kalled SL, Cutler AH, et al. Association of BAFF/BLyS overexpression and altered B cell differentiation with Sjögren's syndrome. *J Clin Invest* 2002;109:59-68.
- 血管炎症候群の診療ガイドライン(2017年改訂版) [Internet]. 東京: 日本循環器学会; 2018 Mar 6. [cited 2022 Jun 15] Available from: https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017_isobe_h.pdf
- Terrier B, Krastinova E, Marie I, et al. Management of noninfectious mixed cryoglobulinemia vasculitis: data from 242 cases included in the CryoVas survey. *Blood* 2012;119:5996-6004.

Abstract**Diagnosis of cryoglobulinemic vasculitis based on B symptoms and peripheral neuropathy:
a case report**

Monami Tarisawa, M.D.¹⁾, Masahiro Wakita, M.D.¹⁾, Hisashi Uwatoko, M.D., Ph.D.¹⁾, Megumi Abe, M.D.¹⁾,
Masaaki Matsushima, M.D., Ph.D.¹⁾ and Ichiro Yabe, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Faculty of Medicine and Graduate School of Medicine, Hokkaido University

A man in his 50s presented with a 2-month history of paresthesia and hypoesthesia of the extremities and B symptoms including low-grade fever, weight loss, and night sweats. He also reported a 3-year history of skin discoloration in cold weather. Laboratory test results showed a high white blood cell count and elevated serum C-reactive protein and rheumatoid factor (RF) levels. Complement levels were low, and tests for cryoglobulin showed positive results. Computed tomography revealed generalized lymphadenopathy, and ¹⁸F-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography showed increased uptake; therefore, we performed cervical lymph node and muscle biopsies. The patient was diagnosed with nodular marginal zone lymphoma and cryoglobulinemic vasculitis (CV) and received chemotherapy and steroid treatment with improvement in symptoms. CV is a rare immune complex small-vessel vasculitis. It is important to measure RF and complement levels and consider infections, collagen diseases, and hematological disorders in the differential diagnosis in patients with suspected vasculitis or CV.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2023;63:291-297)

Key words: cryoglobulin, cryoglobulinemia vasculitis, mononeuritis multiplex, marginal zone lymphoma, B symptoms
