

## 第44回膠原病研究会

日時 平成元年 6月21日  
午後6時  
会場 有壬記念館

## 一般演題

## 1) 肺結核症の経過中 MCTD を合併した1例

近 幸吉・三浦 義明 (県立新発田病院  
内科)

今回、我々は肺結核の経過観察中に、レイノ症状、朝の手のこわばり、筋肉痛が出現し血清学的にも、抗 ENA 抗体 8000 倍、抗 RNP 抗体 16 倍と異常を認め、MCTD と診断された 1 例を経験した。

Houton らの報告では MCTD において、多クローン性 B 細胞活性化状態にあり、血清免疫グロブリンが高値を示す可能性を報告している。

本症例では、病勢に一致した、免疫グロブリンの推移を観察することができたが、これは、Houton らの報告を支持するものであった。

## 2) 成人発症 Still 病経過中に抗 ENA 抗体が出現してきた 24 才女性例

轡田 達也・甲田 豊 (信楽園病院腎臓  
内科)  
平沢 由平  
森田 俊 (同 病理)

3 年前に成人発症スティル病と診断され、経過観察中、白血球減少 ( $2900/\text{mm}^3$ ) 尿蛋白陽性、抗 ENA 抗体陽性  $\times 160$  を呈するようになった症例を報告した。

今回初めて尿所見に異常 (一過性蛋白尿、血尿なし) が認められたため、腎生検を施行した。光顕所見は minor glomerular abnormalities であった。蛍光抗体法では IgM と C<sub>3</sub> が主に mesangium 領域に 1+ 程度沈着していた。電顕では内皮細胞胞体内に microtubular structure が認められた。さらに mesangial deposit 内に均一な small electron particles (径 150 Å) が散在しており、特異な所見として注目された。

成人発症スティル病は、ひとつの疾患概念として成立するか否か、問題を含んでいる。今回の腎生検所見が、他の膠原病へ移行することを意味しているのか、あるいは二次性腎炎なのか、今後の経過観察が必要である。

## 3) 感染性心内膜炎との鑑別が問題となった全身性エリテマトーデスの 1 例

佐藤健比呂・捧 博輝  
本間 智子・田辺 肇  
小沢 哲夫・菊池 正俊  
中野 正明・和田 光一  
荒川 正昭 (新潟大学第二内科)  
霜鳥 孝 (新潟臨港総合病院  
内科)

弁置換術後に発熱をきたし、感染性心内膜炎 (IE) が疑われたが、全身性エリテマトーデス (SLE) と判断した 1 例を経験したので報告する。症例は 38 歳の女性で、幼少時リウマチ熱に罹患し、42 年、僧帽弁置換術を受けている。56 年、多発性関節炎などから慢性関節リウマチを疑われ、腎生検で IgA 腎症も判断した。60 年、2 度目の弁置換術を行ったが、術後 3 カ月より関節炎が増悪し、半年後より高熱、心不全症状が出現したため IE が疑われ、抗生剤による治療が続けられたが改善せず、当科に転院した。白血球減少、蛋白尿、抗核抗体ならびに抗二本鎖 DNA 抗体高値などを認めたため SLE と診断したが、IE も否定できず、抗生剤と副腎皮質ステロイド薬を併用した。

IE と SLE では臨床症状に類似点が多く、IE で白血球減少、自己抗体の認められる例も報告されており、さらに、両者の治療法が異なることなどから、鑑別には十分な注意が必要であると思われた。

## 4) 強皮症の Renal Crisis と思われる 1 例

山崎 肇・長尾政之助  
星野 重幸・小林 和夫 (厚生連中央総合  
病院)  
大野 康彦・高頭 正長

【はじめに】強皮症 (以下 PSS) と多発性筋炎 (以下 PM) の合併症例で、経過観察中に強皮症腎クリーゼを発症した一例を経験したので報告します。【症例】59 歳の女性。主訴は食思不振と呼吸困難。家族歴として、父、長兄が胃癌、次兄が尿毒症、弟が肺癌でそれぞれ死亡。既往歴は特になし。【現病歴】昭和 60 年からレイノー現象、昭和 62 年から手指および下腿の浮腫が出現するようになり、昭和 63 年春からは体動時呼吸困難が出現したため、同年 5 月、当科に入院。胸部 X 線写真、経気管支肺生検の所見から特発性間質性肺炎、非活動期と診断されました。退院後 38°C の発熱、関節痛、筋痛が出現したため、同年 7 月再入院し、CPK 高値と手指の硬化を認め、皮膚、筋生検の結果、PSS および PM と診断されました。プレドニゾロン 30mg から治療を開始し、症状は消失、CPK 値も正常化したため、以後外来でプ

レドニゾロン漸減中でした。同年9月頃から血圧の上昇を認め、降圧剤治療を開始しましたが、コントロールは不十分でした。平成1年1月頃から呼吸困難および食欲不振が出現し、血圧も194/118mmHgと上昇し、5月16日外来で腎機能障害を指摘され入院しました。【検査成績】一般検査では、貧血はありませんでしたが、破碎赤血球を認め、血小板数は4.7万と減少していました。尿蛋白は1日1.2g、尿沈渣では赤血球10視野に1個、白血球毎視野に多数、顆粒円柱10視野に1個みられました。血液生化学では、T.B 1.6、GOT 54と軽度増加し、LDHは2209と著明に増加、LDHアイソザイムはⅡ型が軽度上昇していました。CPKは正常でした。またBUN 118.4、Cre 5.9と著明な腎機能障害が認められました。抗核抗体陰性、補体、免疫グロブリン正常、免疫複合体は陰性でした。血液ガス所見では、低酸素血症、代謝性アシドーシスを認めました。出血性素因検査では、FDPが上昇していましたが、そのほかは正常でした。血漿レニン活性は著明に上昇していました。眼底は、綿花様白斑が多発しておりKeith-WagenerのⅢ度に相当する変化でした。腹部エコー検査では肝脾腫等の異常はみられませんでした。胸部レントゲン写真では、両側下肺野の小粒状影に加えて、心拡大と肺うっ血を認めました。【入院後経過】入院後、カプトプリル37.5mgの投与を開始し、血圧はコントロールされましたが、

BUN 120.1、Cre 7.1とさらに上昇したため、入院3日目から血液透析を開始しました。その後、貧血が急速に進行し、血小板減少、及び赤血球形態異常は持続したため、微小血管障害性溶血性貧血の合併と考え、血漿交換を3回施行し、ウロキナーゼ12万単位も1週間併用しました。その結果血小板数は11.6万まで改善、血漿交換は効果的と思われました。【考察】強皮症腎クリーゼは近年その報告が増えてきており、本邦でもPSS症例の5%で認められたとの報告もあります。強皮症腎クリーゼの治療は、アンギオテンシン変換酵素阻害剤、血液透析などが有効であり、その予後は改善されつつあります。特に高度腎機能障害をきたす前にアンギオテンシン変換酵素阻害剤を使用すれば、腎機能の改善も得られるとの報告もあります。本症例のように高度の腎機能障害をきたしてしまった症例にも血圧のコントロールには有用であると思われました。また強皮症腎クリーゼには、微小血管障害性溶血性貧血の合併が知られていますが、これはPSSにおける血管内皮細胞の障害が血管内腔の狭細化を引き起こすためと考えられています。これに対する治療は、ヘパリン、ウロキナーゼは余り効果的ではないといわれ、血漿交換、血小板凝集抑制薬などが有効であると考えられています。本症例でも血小板数の改善がみられ両者は有効であると思われました。