

腫を認めた。試験開腹では腸管に軽度浮腫を認めるのみ。8月15日より切迫性尿失禁を認め、DIPで両側の水腎症、水尿管、膀胱の軽度萎縮を認めた。SLEを疑い、mPSLのセミパルス療法を開始し、9月2日当院当科に転院した。腹部所見として軽度膨隆と圧痛を認める以外に異常はなく、検査所見は軽度の貧血と血小板減少、低蛋白、低アルブミン、低カリウム血症を認め、ELISA法による抗核抗体は陰性だったが、FANAは陽性であった。その後低補体血症が進行。尿蛋白は0.1gだったが、その後1~2gに増加。膀胱生検では軽度の細胞浸潤を認めた。入院時腹部CTでは腸管の著しい浮腫を認め、尿路造影では両側水腎症と水尿管を認めた。以上より蛋白尿、抗核抗体陽性、血小板減少、漿膜炎とで分類基準を満たしSLEと診断された。入院時よりmPSL500mg計5日間のセミパルス療法を行い、その後水溶性PSL120mgを使用。症状は一時改善したが、再び腹痛を伴う下痢、嘔吐が出現し、低補体血症も進行した。SLEの再燃と考え、2・3回目のパルス、エンドキサンプルス(IVCY)、血漿交換、 γ グロブリン療法を行い、低補体血症は改善したが、下痢、腹痛、嘔吐を繰り返し、いずれの治療法でも明らかな改善は認められなかった。尿失禁の病態としてはループス膀胱炎による移行部狭窄と萎縮膀胱が考えられ、入院時より尿道カテーテル管理とした。水腎症と水尿管はその後改善せず、尿うっ滞による39度台の発熱、敗血症を頻繁に繰り返した。尿路管理として、2000年3月31日に両側腎ろうを造設し、発熱は消失した。その後、ステロイド減量中の治療として血漿交換を主体とし、リバウンド対策としてシクロスポリンも併用したが、カリニ肺炎を併発。これ以上免疫抑制剤を使用するのは危険と考え、ループス腸炎に有効との報告のある桂枝加芍薬湯を使用したところ、大量の便排出が見られ、腹痛発作の頻度も減少。その後、漢方、エリスロマイシン、アザチオプリンを併用しステロイドの減量を計った。尿路感染による発熱は11月以降見られず、また、便の排出も以前に比べ良好になった。腹痛に対し、ソマトスタチン誘導体であるオクトレオチドを一時期使用し

たが、食欲不振が見られたため、2W程で中止。その後、徐々に腹痛の頻度は減少し、CT上も腸管浮腫の改善が見られた。また、両側水腎症はエコー上改善が見られるようになり、尿路造影上も水腎症の改善が見られたため、2001年3月に腎ろう抜去。腹痛の頻度減少と、定期的な排便・排ガスにより食欲も徐々に改善し、4月にIVH抜去。現在PSLは15mgまで減量している。

【結語】IVCY療法、シクロスポリン、血漿交換療法、ガンマグロブリン大量療法、オクトレオチド、エリスロマイシンなどによる治療を行なったが、著効せず、むしろ免疫抑制により敗血症を繰り返した。そのため、両側腎ろう、IVHにて管理した。また、漢方薬が消化管症状の改善に有効であった。アザチオプリンを使用した頃より症状が改善し、約2年をかけてIVH、腎ろうを抜去できた。すでに、膀胱や腸管に線維化をきたしたと思われる難治例に対しても各種治療法を試みるべきと思われた。

2 赤芽球癆を合併した抗リン脂質抗体症候群と考えられた1例

鈴木 信明・大森さおり・菊池 正俊
吉田 和清

新潟市民病院腎膠原病科

症例は50歳、女性。平成6年、健診で軽度の貧血を指摘され近医受診し、膠原病が疑われ、平成6年12月2日、当院腎膠原病科を受診した。白血球減少・抗核抗体陽性があり、全身性エリテマトーデスが疑われ経過観察をしていた。平成13年1月より頭痛、ふらつき、歩行時息切れが認められ、2月1日当科を受診し、著しい貧血を認め入院した。RBC 159万/mm³、Hb 5.5g/dl、Ht 16.4%、WBC 1700/mm³、Plt 3.5万/mm³、網赤血球0%、尿蛋白(-)、抗核抗体5120倍(均質型)、抗dsDNA抗体(-)、抗Sm抗体(-)、抗CL β 2GP I抗体、抗CLIgM抗体は高値を示し、lupus anticoagulantは陽性で、APTTは93.2秒と著しく延長していた。骨髓像では赤芽球の低形成を認めた。以上の検査より抗リン脂質抗体症候群(APS)が考えら

れ、著しい貧血は赤芽球癆のためと診断し、プレドニゾロン 40mg/日内服を開始した。その後、汎血球減少は改善した。

【結語】APSと赤芽球癆の合併例が報告されており、留意する必要がある。

3 潰瘍性大腸炎の鑑別を要した腸管アミロイドーシス合併の関節リウマチの1例

大瀧 雄子・村上 修一・石川 肇*
遠山知香子*・中園 清*・村澤 章*
伊藤 聡**・中野 正明**
下条 文武**

瀬波病院内科
同 リウマチ科*
新潟大学第二内科**

症例は、71歳、女性。主訴は、1991年頃から、右膝関節痛、1996年、関節リウマチ(RA)と診断され、prednisolone 5mg/日、penicillamineが開始された。1999年、上部消化管内視鏡で、胃潰瘍を認め、生検で、アミロイドの沈着を認めた。2000年9月、食欲不振、発熱があり、10月、当院に入院した。Hb 7.9g/dl、血沈 143mm/時間、BUN 44mg/dl、Cr 1.95mg/dl、CRP 18mg/dl、蛋白尿 0.23g/日、クレアチニン・クリアランス 41.3 ml/minであり、RAの活動性は高く、貧血、腎機能低下を認めた。入院後、下血があり、大腸内視鏡で、直腸に全周性のびらんと出血を認めた。生検で、間質の細胞浸潤、腺管の変性、陰か膿瘍、アミロイドの沈着を認めた。アミロイドーシスや潰瘍性大腸炎の合併を疑い、Salzosulfapyridinの内服、ステロイドの注腸を開始し、その後、下血は消失し、Hb 8.9g/dl、CRP 0.2mg/dlと軽快した。RAの消化器病変は、アミロイドーシス、血管炎、薬剤などさまざまであり、まれだが、潰瘍性大腸炎の合併例も報告があり、生検を含め早急の対応が必要と考えられた。

4 骨肉腫、難治性骨折を併発した Rothmund-Thompson 症候群

生越 章・堀田 哲夫・川島 寛之
善財 慶治・柴田 実*

新潟大学大学院医歯学総合研究科
生体機能調節医学専攻機能再建医学講座整形外科分野
新潟大学大学院医歯学総合研究科
生体機能調節医学専攻可塑性機能制御講座形成・再建外科学分野*

Rothmund-Thompson 症候群は頬の紅斑などを呈することから強皮症などの膠原病と鑑別を要する遺伝性疾患である。われわれは骨肉腫を発生し、その治療後に難治性の骨折を併発した本症を経験したので報告する。

症例は1991年生まれの男児で、兄が Rothmund-Thompson 症候群で成長ホルモンの補充療法を受けている。1歳から両頬の紅斑が出現、4歳時低身長のため成長ホルモン補充療法を開始した。6歳時右腓骨の骨肉腫を発症し、手術及び化学療法を行い以後再発転移はない。8歳時に軽微な外傷で両側前腕骨骨折を発症、多数回の手術を行うも現在まで骨癒合が得られていない。本症では背景に骨癒合不全状態を持っているおり、骨肉腫の発生も見られることから、原因遺伝子とされる RecQ 遺伝子は骨芽細胞系に重要な働きをもつものと推察される。

II 特別講演

「加齢促進病としての膠原病」

東京都立大塚病院リウマチ膠原病科 医長

後藤 眞