

を投与し合併症無く経過した。当科退院時(術後27日目)、DIC score は3~4点に改善し、術後のCT検査では残存した瘤内の血栓化は良好でDICの原因が除去されたと考えられた。

3) 小児細菌性髄膜炎における播種性血管内凝固症候群(DIC)の意義

渡辺 徹・佐藤 雅久(新潟市民病院)
阿部 時也・小田 良彦(小児科)

〔目的〕小児科領域においても悪性腫瘍、重症感染症時にDICの合併を認めるが、その頻度は低く、臨床的意義は明らかでない。今回の検討は、小児期重症感染症の1つである細菌性髄膜炎におけるDICの臨床的意義を明らかにすることを目的とした。

〔対象〕1980年4月から1997年3月までの17年間に新潟市民病院小児科に入院となった細菌性髄膜炎の34例(1カ月から9才、男19例、女15例)を対象とした。

〔方法〕1) 全症例の起炎菌、DICの合併頻度および予後、2) DIC合併例の臨床・検査所見、3) DICの有無による各種臨床所見(ショック、腎不全、呼吸不全、肝機能障害、予後)について検討した。

〔結果〕1) 全症例の起炎菌はインフルエンザ桿菌10例、肺炎球菌8例、B群溶連菌2例、大腸菌1例、不明13例で、5例が死亡し、6例にDICの合併を認めた。2) DIC症例の起炎菌はインフルエンザ桿菌3例、肺炎球菌2例、不明が1例で、3例が死亡した。DIC合併生存例のうち1例はメシル酸ナファモスタットのみでDICの改善を認めたが、2例はメシル酸ナファモスタットで改善なく、出血症状を認めたが、ヘパリン、低分子ヘパリン投与により改善した。3) DICの有無による臨床所見の検討では、DIC例でショック、呼吸不全、肝機能障害の合併頻度、死亡率が有意に高かった。

〔まとめ〕小児細菌性髄膜炎でDICを合併する例は多臓器不全を示す重症例で、予後不良であった。メシル酸ナファモスタットが無効で、ヘパリンあるいは低分子ヘパリンが有効な例があった。

〔結論〕細菌性髄膜炎におけるDICの合併は予後不良因子である。

第64回膠原病研究会

日 時 平成9年6月4日(水)
午後6時~
会 場 新潟大学医学部
有壬記念館

I. 一般演題

1) アミロイドーシスを合併したベーチェット病の1例

大原 一彦・田中 孝幸
桑原 克弘・八木 一芳
後藤 俊夫・小田 英司
桜井 金三・関根 厚雄
阿部 道行・飯泉 俊雄(県立吉田病院内科)

症例は、40歳男性。口腔内アフタ、発熱、虹彩毛様体炎、毛嚢炎様皮疹出現。さらに浮腫、軽度の腎機能低下認められ、当科紹介腎生検と胃生検にて、アミロイドーシスと判明した。アミロイドーシスを合併したベーチェット病の希な1例を報告した。また、Dilsenらは男性に圧倒的に多く、完全型に多いと報告しているが、日本からの報告7例では、男女比は4:3であり、タイプはDilsenらとは反対に不完全型に多かった。

2) 持続性蛋白尿に対するACE阻害薬の有効性が示唆されたループス腎炎

長谷川 尚・榎谷 博也
石川 肇・遠山知香子(県立瀬波病院)
中園 清・村澤 章(リウマチ科)
大澤 治章(同 理学療法科)
岡 一雅・宮川 芳一
仲丸 司・大澤 豊
黒田 毅・柄澤 良
島田 久基・上野 光博
西 慎一・中野 正明
荒川 正昭(新潟大学第二内科)

【症例】30歳、女性。1988年、浮腫、蛋白尿、抗核抗体、抗DNA抗体陽性、低補体血症などからSLEによるネフローゼ症候群と診断された。プレドニゾン(PSL)60mgなどにより改善した。1994年10月、ネフローゼ症候群の再発を認めた。PSLの増量、シクロフォスファミドパルス療法にもかかわらず、蛋白尿の減少は認められなかった。ネフローゼ症候群が持続するため、1996年4月10日、当科に入院した。下腿に浮腫を認め、蛋白尿(7.1g/日)、血尿、高コレステロール血症を認めた。総蛋白は4.6g/dl、アルブミンは2.5g/dl、Ccrは72ml/

分、血清補体価、抗 DNA 抗体は正常であった。腎生検では、メサングウム細胞と基質の著しい増殖と膜性増殖性変化を認め、多彩な沈着物を伴っていた。入院後に出現した精神症状に対して、ステロイドパルス療法、PSL 60 mg への増量を行い、6 月下旬には改善し、ステロイドを漸減した。しかし、腎機能は低下し (Cr 48.3 ml/分)、ネフローゼ状態も持続したため、11月5日から、エナラプリル 5 mg を開始したところ、明らかな蛋白尿の減少を認め、以後、尿蛋白は 1 日 2 g 以下を維持している。【考察】糖尿病性腎症や慢性腎炎と同様に、ループス腎炎でも、カプトプリルによる、蛋白尿減少効果や腎機能の改善効果が報告されている。本例でも、蛋白尿の減少にエナラプリルが関与したと考えられた。ループス腎炎においても、早期から ACE 阻害薬の使用を考慮する必要がある。

3) 多発性筋炎の経過中にパーキンソン症候群を呈し、CNS ループスが考えられた 1 例

山田 貴穂・寺邑 朋子 (新潟市民病院)
 菊池 正俊・吉田 和清 (腎膠原病科)
 山崎 元義・大西 洋司 (同 神経内科)

【症例】42歳、男性。昭和63年11月頃より関節痛、発熱などが出現。平成1年8月、入院し諸検査行いも、SLE やシェーグレン症候群の所見はなく確診に至らず。平成2年5月、筋力低下・筋肉痛、肝障害のため入院。筋原性酵素の上昇、筋生検で筋炎の所見を認め、多発性筋炎と診断され、プレドニン (PSL) 60 mg/日より開始した。その後、PSL を漸減し経過観察中であったが、平成8年8月頃より関節痛、発熱が出現、11月より集中力低下、動作緩慢が出現。12月22日夕方、入浴中意識混濁状態のところを発見され救急外来を受診し23日入院した。意識混濁、仮面様顔貌あり、白血球 1,500、抗核抗体 640 倍、抗 DNA 抗体 5 IU/ml、抗 Sm 抗体 (-)、髄液 IgG 6.2 mg/dl、髄液 IFN- α 7 IU/ml。CNS ループスと考え、ステロイドパルス療法を2クール行い意識障害はやや改善したが、無動・寡動、嚥下障害、歩行障害はむしろ増悪したため、抗パーキンソン薬を併用し、症状は著しく改善した。

【まとめ】多発性筋炎の経過中に意識障害、パーキンソン症候群を呈した例を経験した。抗核抗体陽性、白血球減少、髄液 IgG および IFN- α 高値などから CNS ループスが考えられた。ステロイド療法、抗パーキンソン薬の併用が著効した。

4) 早期の血漿交換およびステロイド・エンドキサンパルス療法が有効であった、肺胞出血を来した全身性エリテマトーデス (SLE) の 1 例

佐藤 英夫・奥村 弘史
 広瀬慎太郎・大淵 雄子
 黒田 毅・中野 正明
 鈴木 栄一・荒川 正昭 (新潟大学第二内科)

症例は35才女性。1996年11月に Raynaud 現象、発熱、全身関節痛、口腔内潰瘍が出現したため済生会新潟第二病院に入院した。SLE と診断され、プレドニゾン (PSL) 60 mg/day の内服が開始された。約3週間後の12月16日に突然咳嗽、血痰と共に呼吸困難が出現し、胸部X線及び CT 上広範なスリガラス状陰影を認めた。気管支肺胞洗浄で肺胞出血と診断され、19日当科に転院した。赤血球 259 万/ μ l、ヘモグロビン 6.5 g/dl、CH 50 < 13 U/ml、抗 DNA 抗体 19 IU/ml、抗 Sm 抗体 > 200 IU/ml などを認めた。同日夜に咳嗽・血痰が増強し再出血と考えた。輸血を行い、前医で施行されたメチルプレドニゾン (m-PSL) 1,000 mg \times 3 days のパルス療法に引き続き、同日から3日間血漿交換療法を行い、続いて m-PSL パルス療法の2コース目を追加した。更に2日間の血漿交換と、シクロフォスファミド 1,000 mg のパルス療法を併用し、血液ガス・CH 50・各種自己抗体などの著明な改善が得られた。以後経口 PSL 80 mg/day から減量を行い、1997年5月に PSL 30 mg/day で退院、外来経過観察となった。SLE における肺胞出血の機序として免疫複合体の関与が示唆されており、早期の積極的な血漿交換療法は、ステロイドや免疫抑制薬の効果が発現する以前の段階で、この免疫複合体を血中から除去、減少させることで、SLE の活動性を抑制すると共に、肺胞出血の治療効果が期待できる。

5) 膵、腎に腫瘍性病変を形成した、原発性 Sjogren 症候群 (SS) の 1 例

佐伯 敬子・宮村 祥二 (長岡赤十字病院)
 金子 博 (同 病理)

症例：61歳、男性。1988年、膵頭部腫瘍を認め、試験開腹にて腫瘍性膵炎と診断された。1989年には顎下腺が腫脹し、摘出 (顎下腺炎)。1991年、血小板が減少し、特発性血小板減少症の診断で prednisolone (PSL) で治療をおこない、軽快した。PSL は減量、中止し経過良好であったが、1995年より両耳下腺腫脹が出現し、