

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つたが、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- $\alpha$  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- $\alpha$  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/ $\mu$ 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、

口腔内乾燥, 乾燥性角結膜炎, IgG 著増 (polyclonal), などより SS と診断した。頸部, 肺門, 縦隔リンパ節が著明に腫大し, 生検でリンパ球, 形質細胞の強い浸潤を認めたが, 悪性リンパ腫は否定的であった。また, 両腎に hypoechoic な腫瘤性病変を認めた。早期胃癌 (低文化型腺癌) の合併もあったため, 胃亜全摘術施行し, 同時に腎腫瘤性病変の開放腎生検を施行したところ, 糸球体や尿管を置換するような形でリンパ球, 形質細胞の強い増殖を認めた。リンパ球はT細胞主体で, monoclonality は示さなかった。SS の腎病変としては間質性腎炎が知られているが, 腫瘤形成は極めてまれであり, 報告する。

## II. 特別講演

「シェーグレン症候群におけるリンパ増殖病変」

金沢医科大学総合医学研究所教授

菅井 進 先生

### 新潟大学医学部精神医学教室 同窓会集談会

日 時 平成9年10月25日 (土)  
午後1時より  
会 場 長岡市「鴨川別館」

## I. 一般演題

### 1) 事象関連電位で P300 振幅が著明に低下した神経ペーチェット病の1例

吉田 浩樹・稲月 原	
加藤 靖彦・横山 知行	
和泉 美子・伊藤 陽	(新潟大学精神科)
中山 温信	(高田西城病院)
田村 絹代	(五日町病院)
田崎 紳一	(河渡病院)

近年, 事象関連電位は, 各種精神疾患・神経疾患の認知障害を測定する指標の1つとなっている。神経ペーチェット病では, 幻覚妄想, 痴呆, 人格変化, などの種々の精神神経症状を呈することから認知機能を評価しておくことは臨床上有用である。しかし, これまで神経ペーチェット病において事象関連電位を用いた認知機能を評価した

報告は1例もない。今回我々は神経ペーチェット病の1症例に聴覚刺激による事象関連電位を測定し, P300 振幅の著明な低下という興味深い所見が得られたので報告した。

(症例) 40歳男性。家族歴・既往歴に特記すべきことはない。10年前より口腔内アフタの再発を繰り返し, 構音障害, 歩行障害, 複視などの神経症状が緩徐に進行した。平成8年になり, 強迫笑, 流涎, 全身倦怠感, 運動障害が著明となり, T精神病院を受診した。同院で神経疾患を疑われたため, 精査を目的として新潟大学医学部附属病院神経内科に検査入院した。神経内科では臨床症状, 検査所見より非活動期の神経ペーチェット病と診断された。頭部 MRI では T2 強調画像で右上部・左下部橋, 右基底核から放線冠に高信号域を認め, SPECT では小脳, 脳幹で著明に脳血流量が低下していた。神経内科入院後, 不安, 意欲低下, 睡眠障害などを呈していたため精神科リエゾン外来に診療を依頼された。質問に対する了解が悪く, 知的障害が疑われたため, 知能検査および事象関連電位の測定を行った。WAIS-R では verbal IQ 80, performance IQ 68, full scale IQ 71 と境界知能であった。知能障害は生活史などから神経ペーチェット病の発病以前から存在し, 発病後の知的機能の低下もないと考えられた。

事象関連電位測定には, 低頻度刺激音出現頻度20%で2,000 Hz, 高頻度刺激音80%で1,000 Hz のオドボール課題を3分の休憩時間をあけて2回施行した。記録は日本光電社製誘発電位検査装置 MEB5304 を用いた。

その結果 N100, P200, N200 の潜時, 振幅は1回目, 2回目ともに正常であった。P300 潜時は 360, 352 msec で正常範囲内であったが, P300 成分の振幅は-0.4, +2.9  $\mu$ V と著明な低振幅を示していた。

(考察) 一般に精神遅滞では P300 潜時の延長を認めるが, 振幅の低下は認めないといわれる。したがって, 本例に認められた P300 振幅の異常は境界知能に基づく認知機能の障害を反映したものではなく, 神経ペーチェット病による認知障害を反映している可能性が高い。P300 振幅異常を来す原因は 1. 内側側頭葉, 2. それ以外の大脳皮質, 3. 海馬, 4. 視床および中脳灰白質, に存在するといわれる generator の異常とされている。本例では画像診断上病変部位は橋, 脳幹部であったことから, 画像診断上現れない微細な異常が上記部位に存在するか, または, generator に影響を与える因子が橋, 脳幹部に存在し, 著明な低振幅が生じたと考えられる。