

発症前に、激しい運動に既往はなかった。心肺腹部に異常なく、レイノー現象もなかった。前腕、下腿、上腕、大腿、腹部に皮膚硬化を認めたが、手指・足趾には皮膚硬化はなかった。血沈は亢進していたが、好酸球の増加はなく、各種自己抗体も陰性で、胸部CTにも異常所見はなかった。

好酸球性筋膜炎を疑って、6月2日に皮膚から筋肉におよぶアン・ブロック生検を行ったところ、真皮から皮下組織にかけての、膠原線維の膨化や硬化病変がみられ、真皮、皮下組織、皮下脂肪、筋膜、筋肉に、炎症細胞の浸潤が認められた。また、筋膜はやや肥厚し、炎症性細胞の浸潤がみられ、筋膜炎の所見であった。以上のような、典型的臨床所見と矛盾しない組織所見から、好酸球性筋膜炎と診断し、6月12日から、プレドニゾン1日10mgから治療を開始した。現在、皮膚硬化はほとんど消失している。

【考察】好酸球性筋膜炎は1974年、Schulmanにより報告された疾患で、四肢の腫脹、関節拘縮、末血における好酸球増多、血沈の亢進などを示し、病理学的には、筋膜の肥厚と血管周囲への単核球の浸潤を特徴とする疾患で、現在までに、世界で300例程度の報告がみられている。少量の副腎皮質ステロイド薬で軽快、時に自然寛解もあるといわれており、強皮症の亜型として常に念頭におく疾患と考えられる。

4) Reproductive autoimmune failure syndrome に対する治療経験

荒川 正人・今井 勤
本多 啓輔・田村 正毅 (新潟大学)
高桑 好一・田中 憲一 (産科婦人科)

【症例1】31才、2妊2産。月経歴：初経14才、34日型、整。既往歴：平成6年の死産直後に痙攣発作出現。以後デバケン400mg/日を内服。妊娠歴：平成3年、妊娠22週より重症妊娠中毒症を発症。妊娠24週で子宮内胎児死亡となり650g男児を死産。平成6年妊娠時も、同様に妊娠中期よりの重症妊娠中毒症を発症、妊娠24週で500gの男児を死産。平成6年の死産後に挙児希望にて近医受診、不育症検査目的に当科紹介、受診。現病

歴：免疫学的検索を行ったところ、抗CL抗体、抗CL-β2GP I抗体、Lupus-anticoagulant共に陽性であり、aPTTの延長も見られた。反復死産・重症妊娠中毒症の既往、検査成績よりRAFSと診断。治療方針として、妊娠前に柴苓湯9g・アスピリン81mgの連日投与を開始、平成7年7月22日～を最終月経に妊娠成立後、妊娠7週よりプレドニン30mg/dayを併用、プレドニンは妊娠経過とともに漸減し10mg/dayで分娩まで維持した。治療開始後、抗CL抗体、抗CL-β2GP I抗体共に速やかに陰性化し、その後、特に問題なく妊娠継続可能であり、妊娠37週に陣発し、2,762gの男児、Ap.8を正常経膈分娩した。

【症例2】35才、3妊1産。既往歴、家族歴：特記すべきことなし。妊娠歴：妊娠28週でIUGR、30週で重症中毒症を発症し入院。安静、抗圧剤にて管理したが、31週で常位胎盤早期剝離を発症し緊急帝王切を施行、888g(-2.2SD)の男児をApgar 1/9で出産した。現病歴：その後、再度挙児希望され当科不育外来受診、抗CL抗体が3.83SDと陽性であったため、柴苓湯療法を施行した。APA陰性化の後に妊娠成立し、中毒症徴候もなく37週5日で2,480gの児を出産した。

【考察】当科では、APA陽性既往重症中毒症症例10例に対し、柴苓湯もしくはPSL-ASP療法が施行され、10例中8例でAPAが陰性化し、双胎であった1例を7例で中毒症の発症を予防しえた。APAが陰性化しなかった2例は、いずれも再度重症中毒症を発症し30週前後で妊娠終了となっている。抗リン脂質抗体陽性RAFS症例では、抗リン脂質抗体による絨毛間腔の血栓形成や絨毛に対する直接障害作用が原因と考えられ、これらの症例に対する免疫抑制、抗凝固療法は有用と考えられた。

II. 特別講演

「抗リン脂質抗体症候群」

北海道大学第二内科教授

小池 隆夫 先生