

第45回膠原病研究会

日時 平成元年9月20日(水)
午後6時
会場 有任記念館

一般演題

1) 小児期に発症した男性全身性エリテマトーデスの3例

佐藤 匡・丸山 弘樹
鈴木 紀夫・本間 智子
小澤 哲夫・菊池 正俊
佐藤健比呂・中野 正明
荒川 正昭 (新潟大学第二内科)

小児期に発症し、パルス療法が有効であった全身性エリテマトーデス(以下 SLE)の男性3例を報告する。症例1:13歳,男性,昭和61年, SLE 発症。蛋白尿,抗 DNA 抗体高値,低補体価のため,パルス療法を2クール行った。症例2:15歳,男性,昭和58年, SLE 発症。ループス肺炎のため,パルス療法を3クール行った。症例3:14歳,男性,平成元年, SLE 発症。ステロイド減量時に,発熱,口腔潰瘍が出現し,補体価も減少したため,パルス療法を3クール行った。3例全例が軽快した。【考案】小児期発症 SLE の予後は成人例より不良で,男性 SLE の予後も女性に比べて不良である。新潟大学第二内科に入院した SLE 220例でも,死亡率は,女性16.5%,男性23.5%であった。予後不良の小児 SLE では,近年,積極的にパルス療法が行われ,高い有効性が示唆されている。また,早期にステロイド減量が可能であることから,復学の面からのメリットも指摘されている。しかし,パルス療法には,重篤な副作用もみられ,特に,感染症は大きな問題である。当科でも,パルス療法を行った22例中,感染症が12例にみられ,うち2例が感染症死していることから,私達は,その適用には慎重であるべきと考えている。

2) 皮膚アミロイドーシスを合併した小児皮膚筋炎の長期観察例

松村 剛一(新潟大学皮膚科)

小児皮膚筋炎は症状および予後が成人と著しく異なるとされている。今回,小児皮膚筋炎として発症し,後にほぼ全身の皮膚に著明な苔癬化病巣を形成し,その皮疹部にアミロイドの沈着を認め, IgE 値の異常な高値を伴う特異な症例を報告した。

症例:21才,女性,6歳時より両側頬部に浮腫性暗紅

色の皮疹が出現,8歳時,皮疹は四肢に拡大,筋力低下も出現し小児皮膚筋炎と診断された。筋力低下は,2年間のステロイドの全身投与により改善した。しかし皮疹は漸次拡大し21歳時再来した。再来時,全身に著明な苔癬化病巣があり,側頭部の脱毛,額,背,四肢に多数の石灰化結節を認めた。また,小人症も認めた。IgE 値 31,824IU/ml と異常な高値を示した。皮疹部の組織像では,表皮直下と真皮上層に多量のアミロイドの沈着を認めた。このアミロイドは抗ケラチン抗体陽性で表皮由来であると思われた。

3) 小児 SLE の症状と特徴について

富沢 修一・林 三樹夫
平野 春伸・柳本 利夫 (国立療養所新潟
山口 淳一・小澤 寛二 病院)
大久保総一郎・鳥谷部真一
小川 淳・堀 薫 (新潟大学小児科)

1965~1990年に経験した SLE 小児は26例であり,男児5例:19%,女児21例:81%であった。発症年齢は3歳からみられたが,3~8歳の8例は全て女児であった。

初発症状は発熱:73.1%,蝶形紅斑:61.5%,蛋白尿:50.0%,関節痛:42.3%,痙攣:30.7%,レイノー現象:7.7%であり,成人例の報告に比べ激烈であるということはない。

初期症状のみでは SLE 診断基準を満たさなかった症例は6例:23%で,症状がそろった期間は4カ月~3年5カ月:平均2年3カ月であった。

発見の契機としては,80%の症例が急性発症であったが,20%の患児は学校検尿などにより尿異常を指摘されたことを契機にして SLE と診断された。学校検尿例は発熱などの急性症状を欠き,蝶形紅斑も究めて軽度であったが,腎生検所見は4例が慢性増殖性ループス腎炎であり,4例とも経過中にネフローゼ症候群を呈した。

1980年以降に診断した11例中10例には,治療初期または経過中から血漿交換療法を施行した。長期的な臨床効果については同療法の持続の程度が異なるため判断は困難であるが,短期的には蛋白尿の軽減・消失が速やかであり,腎組織所見の改善も得られた。

死亡例は7例:26.9%であり,4例は腎不全に感染・神経症状を合併していた。ステロイド剤の副作用(水痘,肺炎)や間質性肺炎による急死例もあったが,1980年以降は腎不全に凝固異常を合併し,血漿交換・透析を含めた種々の治療に抵抗した1例のみで予後の改善は著しいものと考えた。