
 学 会 記 事

第 107 回膠原病研究会

日 時 平成 30 年 11 月 6 日 (火)
午後 6 時 30 分～
会 場 新潟大学医学部 有壬記念館

I. 一 般 演 題

1 小児期に発症した限局型多発血管炎性肉芽腫症の 1 例

薩摩 有葉・小林 大介・高村紗由里
坂井 俊介・若松 彩子・野澤由貴子
佐藤 弘恵・中枝 武司・和田 庸子
黒田 毅*・中野 正明**・成田 一衛

新潟大学大学院医歯学総合研究科
腎・膠原病内科学分野
新潟大学保健管理センター*
新潟大学医学部保健学科**

症例は 15 歳，女性。

【主訴】発熱，右眼瞼の発赤腫脹，複視。

【病歴】X-1 年 12 月，右眼瞼腫脹が出現し，近医眼科で加療され軽快した。X 年 5 月，右眼瞼腫脹が再発した。副鼻腔炎も併発し，近医で加療されたが改善しなかった。7 月 19 日，副鼻腔炎の波及による眼窩骨膜下膿瘍が疑われ，当院眼科・耳鼻科で合同手術が行われた。しかし，手術所見では眼窩骨膜下膿瘍を認めず，腫大した涙腺の生検ならびに副鼻腔腫瘍の切除が行われた。各種検索の結果，CRP 陽性，P-ANCA 陽性，MPO-ANCA の上昇 (5.0 U/ml) を認めたため当科に入院した。涙腺生検では，腫瘍性病変，感染は否定的で，強い線維化とリンパ球，形質細胞，好酸球などの多彩な炎症細胞浸潤を認めたが，好中球浸潤は目立たず，また，明らかな血管炎や肉芽腫組

織を認めなかった。身体所見，検査所見から IgG4 関連疾患，サルコイドーシス，甲状腺機能亢進症，腫瘍性病変，感染症が否定的で，肺，腎に病変を認めなかったため，限局型多発血管炎性肉芽腫症 (GPA) による眼病変と診断，プレドニゾン (PSL) 40mg/日を開始し眼瞼腫脹は改善した。

【考察】GPA は稀な疾患であるが，好発年齢は中高齢者 (65-74 歳における発症率は 10-20 人/100 万人年)，男女比はほぼ 1:1 と報告されている。小児発症例はさらに稀で，18 歳未満における発症率は 0.57 人/100 万人年で，女性が 7 割と多く，眼窩病変を約 20% に伴うこと，再発が頻回であることであることが特徴である。本症例でも今後慎重な経過観察が必要と考えられた。

【結語】小児発症の限局型 GPA の 1 例を経験した。眼窩・副鼻腔の腫瘍の鑑別の 1 つとして若年者においても GPA は重要であると考えられた。小児発症の GPA は再燃が多いため，慎重な経過観察が必要である。

2 当院におけるレミチェック Q 使用症例の検討

黒澤 陽一***・伊藤 聡*
長谷川絵理子***・小林 大介***
成田 一衛**，石川 肇*

新潟県立リウマチセンター*
新潟大学大学院医歯学総合研究科
腎研究センター 腎・膠原病内科**

【目的】インフリキシマブ (IFX) は関節リウマチでは 3mg/kg で投与を開始し 0, 2, 6 週に投与，以後効果不十分であれば増量や投与間隔の短縮が可能な薬剤である。増量・短縮の必要性はこれまでは臨床所見のみで判断しており，血中濃度等を参考に判断することは実臨床ではできなかった。レミチェック Q は，IFX の血中濃度が 1 µg/mL 未満か以上かを定性的に判断できるキットであるが，レミチェック Q を使用することで IFX が有効血中濃度とされる 1 µg/mL に達しているかを評価することができるようになった。本研究では当院で IFX 投与中の患者でレミチェック Q 陽性

群と陰性群での疾患活動性などを比較することでレミチェックQの臨床での有用性について検討した。

【方法】当院でIFXを投与している患者のうち、レミチェックQの検査を施行した57例を対象とした。レミチェックQを検査した時点の疾患活動性、検査所見、IFX投与量、投与間隔、IFX以外の治療内容について横断的に解析を行った。

【結果】57例中11例が男性、46例が女性、平均年齢は 57.2 ± 11.3 歳であった。IFX平均投与量は 6.4 ± 2.7 mg/kg、平均投与間隔は 7.4 ± 1.6 週であった。プレドニゾロン平均投与量は 1.50 ± 1.81 mg/日、メトトレキサート平均投与量は 7.9 ± 2.3 mg/週であった。疾患活動性は、DAS28-ESRは 2.62 ± 1.01 、DAS28-CRPは 2.08 ± 0.94 、CDAIは 5.8 ± 6.0 、SDAIは 6.1 ± 6.3 、HAQは 0.33 ± 0.53 と疾患活動性は平均としてはおおむね良好であった。レミチェックQは57例中44例で陽性、13例で陰性であった。レミチェックQ陽性群と陰性群では、DAS28-ESRやDAS28-CRPでは有意差を認めないが、CDAI(陽性群 6.6 ± 6.5 、陰性群 3.1 ± 2.7 , $p < 0.05$)、SDAI(陽性群 6.9 ± 6.8 、陰性群 3.2 ± 2.7 , $p < 0.05$)、HAQ(陽性群 0.40 ± 0.57 、陰性群 0.06 ± 0.15 , $p < 0.01$)ではいずれもレミチェックQ陰性群で有意に低値であった。レミチェックQ陰性であった13例を検討すると、全ての症例で寛解、あるいは低疾患活動性と疾患活動性のコントロールは良好であり、5例ではBoolean寛解も達成していた。

【結論】当院ではレミチェックQ陰性で寛解している症例が多くみられた。一方でレミチェックQ陽性でも疾患活動性が高い症例がみられ、レミチェック陽性群と陰性群の比較では陰性群で疾患

活動性が低い傾向にあった。レミチェックQ陰性群にはIFXの反応性が良好な症例が集積し、IFXでの治療反応性が良くない症例は当院では速やかにIFXが増量されるためレミチェックQ陽性群に疾患活動性が高い症例が集まっていた可能性があると考えられた。

3 自己免疫性肝炎を合併した皮膚ムチン沈着症の1例

石渡 彩乃・河合 亨・藤原 浩
長谷川 剛*・須田 剛士**

魚沼基幹病院皮膚科
同 病理診断科*
同 消化器内科**

症例は57歳、女性。2013年秋、大腿後面に紅斑、体幹の疼痛を自覚した。2014年8月に大学病院を受診し、皮膚生検でムチン沈着症と診断した。ステロイド外用で軽快するも自己中断した。2018年4月、症状再燃し当科を受診した。血液検査で肝胆道系酵素の上昇と抗核抗体陽性所見を認めた。肝生検でAIH-PBC mixed typeと診断し、ウルソデオキシコール酸内服開始とした。真皮内や肝細胞の血管周囲でアルシアンブルー、EMA、MUC5ACがそれぞれ陽性を示した。

II. 特別講演

全身性強皮症の病態に沿った最新治療法

東京女子医科大学医学部
膠原病リウマチ内科学

臨床教授 川口 鎮司