

抗核抗体, 抗 ds-DNA 抗体, 及び抗 SS-A 抗体陽性, 抗 Jo-1 抗体陰性であった。皮膚所見に加え筋電図で筋原性変化を認め, 皮膚筋炎と診断した。ETN は中止し PSL40mg/日を開始した。

【考察】TNF 阻害薬使用中の筋炎合併 RA 症例が, 稀ながら報告されている。多発性筋炎合併例は抗 Jo-1 抗体が陽性で, TNF 阻害薬開始後早期に筋炎を発症するとされているが, 皮膚筋炎合併例は抗 Jo-1 抗体の関与は明らかでなく, 筋炎発症時期も半年～2年と比較的長期使用例が報告されており, 本例の特徴に合致すると考えられた。

3 膠原病関連血栓性血小板減少性紫斑病の臨床的検討

伊藤 朋之・山崎 肇・和田 庸子*
佐伯 敬子

長岡赤十字病院内科
新潟大学医歯学総合病院
腎・膠原病内科学分野*

【目的】膠原病における血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の臨床的特徴につき検討する。

【対象】基礎疾患に膠原病 (CVD) を有し, 2002年12月～2014年7月に長岡赤十字病院で, TTP の5徴候全てと ADAMTS13 活性著減 (<5%) を認め定型的 TTP と診断された4例 (男性1例, 女性3例)。

【方法】CVD 発症時の臨床的特徴, TTP 発症までの CVD の臨床経過, TTP の臨床的特徴につき後方視的に検討した。

【結果】CVD 発症時の診断は全身性エリテマトーデス (SLE) 3例, 混合性結合組織病 (MCTD)

1例, 診断時年齢 35.5 ± 7.0 歳。4例中3例に抗 RNP 抗体陽性, SLE の2例に抗 ds-DNA 抗体高値, 1例に WHO 分類IV型のループス腎炎を認めた。ステロイド単独の初期治療で全例が寛解後, SLE の1例に再燃を認めたが, TTP 発症直前は4例いずれも $5 \sim 10\text{mg/day}$ のプレドニゾロン (PSL), SLE の1例でタクロリムスを併用し寛解を維持しており, SLE 症例における SLEDAI スコアはいずれも2点以下であった。TTP 診断時年齢 47.2 ± 13.1 歳, CVD の診断から TTP 発症までの期間は $2.2 \sim 23.8$ 年で, 10年以上が2例。TTP 発症時, 抗リン脂質抗体は全例陰性, SLE 症例において軽度の抗 ds-DNA 抗体上昇, 軽度の低補体血症を各1例に認めたが TTP 発症直前と不変であった。抗 ADAMTS13 抗体は測定された3例に認め, TTP に対し4例に血漿交換と経口 PSL 1mg/kg/day , 2例にステロイドパルスを使用後に寛解し, いずれも再発なく経過している (観察期間1年以上: 3例)。

【結語】SLE などの膠原病においては, 長期間にわたり病状が安定していても定型的 TTP の発症に注意を要する。

II. 特別講演

「ステロイドと免疫抑制薬の使い方」

聖路加国際病院リウマチ膠原病センター
部長・リウマチ膠原病センター長

岡田 正人