

第69回膠原病研究会

日 時 平成11年11月10日(水)
午後6時
会 場 新潟大学医学部
有壬記念館

I. 一般演題

1 悪性関節リウマチの兄弟発症例

村上 修一 (県立瀬波病院リウマチセンター内科)
石川 肇・遠山知香子 (同 リウマチ科)
中園 清・村澤 章 (新潟大学)
下条 文武 (第二内科)

〔症例1〕弟. 73年に慢性関節リウマチ(RA)を発症. 99年4月8日より臍周囲の間欠的腹痛が生じ, 悪心, 嘔吐があるため入院. 身体所見で両背側下肺野に fine crackle を聴取し, 両肘関節伸側にリウマチ結節を認めた. 腹部は膨隆し腸音は減弱していた. また, 仙骨部に皮膚潰瘍を形成. 検査で便鮮血が陽性. 血清学的検査では CRP 13.3 mg/dl, リウマトイド因子(RF) 1700 IU/ml であった. 肺 CT では, 両側下肺野に肺線維症を認めた. 既往に滲出性胸膜炎があり, 現症で間質性肺炎, 皮膚潰瘍, リウマチ結節, RF 高値であることより悪性関節リウマチ(MRA)と診断した. 虚血性腸炎とこれによる麻痺性イレウスと診断し, 中心静脈栄養により絶食としたところ2週間で軽快した.

〔症例2〕兄. 98年3月に RA を発症. PSL 20 mg と D-PC 100 mg の治療中, CRP が 6.5 mg/dl と高値のため98年6月30日に入院. CRP 19.9 mg/dl, RF 768 IU/ml, RAPA 20480 倍と強い炎症を認めた. 入院後, 下腿伸側に多発性の皮膚潰瘍が出現. さらに, 左動眼神経麻痺, 腓骨神経麻痺が出現. 単神経炎に伴うと考えられる下肢の筋力低下, 動眼神経麻痺を認め, 皮膚潰瘍, リウマトイド因子の高値を認めたことから MRA と診断した.

【考察】両者の HLA 分析で HLA-DR 4 を認めた. HLA-DR 4 が関節外症状, 特に血管炎の発症に寄与したことが示唆された.

2 発熱と頸部痛で発症した大動脈炎症候群の一例

首村 守俊・佐藤健比呂 (県立中央病院)
小林 理・阿部 惇 (内科)
村川 英三

症例は22歳女性. 発熱と頸部痛, 咳嗽を主訴に来院. 非特異的な炎症所見と各種抗生剤に反応のない発熱を呈し, 乏血症状を認めなかった. 頸部・胸部造影 CT で両側総頸動脈, 肺動脈主幹部の著明な壁肥厚を認め, 大動脈炎症候群と診断された.

従来大動脈炎症候群は, 炎症所見高値と血管雑音や血圧・脈拍の左右差, 意識消失発作やめまい, 顔面のやせ, しびれ感, 高血圧など, 血管狭窄による症状で診断されてきた. しかし, 血管内腔の狭窄は動脈の炎症が持続した結果癥痕化した二次的な変化であり, これらの症状では早期発見・診断は困難である. 本症例では, 高血圧, 血管雑音, 乏血症状, 脈拍・血圧の左右差などの症状を認めず, 発熱, 頸部痛, 咳嗽のみであった. 大動脈炎症候群においては, 頸部痛を認めることは稀ではなく, 早期発見のためには積極的に本疾患を念頭に置くことが必要であると考えられた. 本症例では頸部造影 CT が早期診断に有用であった. また, 副腎皮質ステロイド薬の治療により総頸動脈, 肺動脈壁の肥厚の改善も示され, 経過観察にも有用と考えられた.

3 心臓弁膜症を認めた抗リン脂質抗体症候群 (APS) を合併した全身性エリテマトーデス (SLE)

長谷川 尚・窪田由希子 (新潟大学)
石田 卓士・大淵 雄子 (第2内科)
伊藤 聡・中野 正明 (新潟大学)
下条 文武 (第1内科)
堀 知行

SLE (特に APS を合併する症例) では, 心臓弁

膜症はまれな合併症ではなく、注意すべき病態と考え、症例を提示する。

〔症例1〕39歳，女性．自然流産の既往がある．85年，SLEと診断された．抗CL抗体陽性で，APTTの延長を認めた．87年7月，PSLを開始し，10mgで維持していた．92年9月，大動脈弁閉鎖不全症（AR）Ⅲ°と診断された．93年1月，脳梗塞を発症．98年12月，再度，脳梗塞を発症し当院神経内科に入院した．ARⅢ°，CH50の低下，BFP，抗CLβ2 GPI抗体価の上昇を認めた．経食道心エコーで，大動脈弁の3弁尖に，肥厚を認めた．PSLを10mgから40mgに増量後，CH50は上昇したが，抗CLβ2 GPI抗体価の有意な低下は認めず，心エコー上もARの改善は明らかではなかった．

〔症例2〕42歳，女性．77年，SLEを発症した．PSL60mgを開始し，PSL10mgで維持された．91年から，血小板減少が持続し，96年2月には，ARⅣ°と診断された．99年6月，左下肢痛を認め，IVDSAで，左膝窩動脈の閉塞を認めた．この時，ループスアンチコアグラント（LAC）が確認された．抗凝固療法を開始し，当科に入院した．CH50は低下し，抗DNA抗体価は軽度上昇していた．PSLを40mgに増量したところ，CH50の上昇と，LAC測定時の凝固時間の短縮を認めた．経胸壁心エコーでは，大動脈弁右冠尖の弁尖と弁の中央に，輝度の上昇を認め，Ⅲ°のARを認めたが，PSL増量2ヶ月後においても，著明な変化は認めなかった．

【考察】SLEにおける心病変として，Libman-Sacks心内膜炎が知られているが，近年，その発症に抗リン脂質抗体が深く関わっていることが示されている．原発性APSに併発した重症僧帽弁閉鎖不全症に，PSL40～60mgが有効であったとする報告もある．当科で経験したAPSを合併したSLE2症例では，ステロイドの増量によるARの改善は明らかではなかった．

II. 特別講演

「強皮症の病態と治療」

北里大学医学部内科

近藤啓文

第70回膠原病研究会

日時 平成12年6月28日（水）
午後6時
会場 新潟大学医学部
有壬記念館

I. 一般演題

1 IgM(κ)型Mタンパク血症とクリオグロブリン血症を伴った悪性関節リウマチの1例

安宅 謙・伊倉真衣子
長谷川 尚・各務 博
伊藤 聡・大淵 雄子（新潟大学）
中野 正明・下条 文武（第二内科）
村上 修一（県立瀬波病院リウマチセンター内科）

症例は50歳，女性．慢性関節リウマチ（RA）に罹患して15年後に，悪性関節リウマチ（MRA）を発症した．血小板減少，急性腎不全を合併し当科に紹介入院した．入院後，血液透析に導入，IgM(κ)型Mタンパク血症，II型クリオグロブリン血症を認めた．MPO-ANCAは陰性であった．ステロイド・パルス療法，PSLのみでは，血小板減少，低補体血症が持続したため，血漿交換療法，免疫抑制剤（AZT）を併用して治療中である．

【考察・結語】MRAではRAに比してクリオグロブリン血症を合併する頻度が高い．Mタンパク血症を伴うRAでは，リンパ増殖性疾患の合併に注意する必要がある．MRAでは，クリオグロブリン血症，Mタンパク血症，本例では陰性であ