

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

たが MPO-ANCA などが関与し、複雑な病態を呈する場合がある。

2 インフルエンザワクチン接種後に発症した、抗リン脂質抗体陽性の Henoch-Schönlein 紫斑病の1例

渡辺 徹・阿部 時也(新潟市民病院) 小田 良彦(小児科) 恩田 宏夫(同中央検査部)

【緒言】Henoch-Schönlein 紫斑病(HSP)の誘因としては細菌・ウイルス感染、薬剤、食物、ワクチン接種等が報告されている。一方、以前より各種血管炎と抗リン脂質抗体(aPLs)の関係が議論されている。今回我々は、インフルエンザワクチン接種後に発症した、aPLs 陽性の HSP の1例を経験したので報告する。

症例は1年前に HSP の既往がある7才の男児。インフルエンザワクチン接種翌日より紫斑・関節痛を生じ、近院入院。入院時 aPLs 陰性で、インフルエンザ A 抗体(H3N2)の上昇を認めた。入院後腹痛が出現し、HSP と診断。ステロイド投与により症状は一旦改善したが、減量により腹痛の再燃を繰り返すため、発症2週間後に当科に転科した。当科転科時、ループスアンチコアグラント陽性、軽度の抗カルジオリピン IgG 抗体上昇、低補体血症を認めた。ステロイド投与を再開し、1ヶ月かけて漸減・中止した。血清補体・抗カルジオリピン抗体は1ヵ月後に正常範囲となり、ループスアンチコアグラントも2ヵ月後には消失した。

【考案】血管炎の際の aPLs は、血管炎の原因であるのか結果なのか、議論の多いところである。今回の症例は HSP 発症時に aPLs を認めなかったことから、血管炎の原因ではなく、付随現象と考えられた。

3 インフルエンザ予防接種後に間質性肺炎が増悪し死亡した慢性関節リウマチの一例

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(新潟大学第二内科) 中野 正明・下条 文武(新潟大学第二内科)

症例は90歳女性。99年7月頃より両手、両肘、両肩、頸部関節痛を自覚し、原因精査の目的で、当院リウマチ科に入院した。入院時身体所見で、両側下肺野に、ベルクロ・ラ音を聴取し、両手関節、両膝関節の腫脹を認めた。検査所見では CRP 3.4 mg/dl、リウマトイド因子 89 IU/ml と増加していた。呼吸機能では拘束性の障害を認めたが、拡散能は保たれていた。胸部単純写真で両下肺野に、網状・索状影を認め、肺高分解能 CT 検査では両下肺、背側の胸膜に接する網状影と輪状影からなる間質性陰影を認めた。以上より、慢性関節リウマチとこれに合併した間質性肺炎と診断した。治療として、D-ペニシラミン 100 mg/day の内服治療を開始したところ、関節の腫脹、疼痛の自覚的症状と CRP の改善を認めた。11月にインフルエンザ予防接種の希望があったため、卵アレルギー、薬物アレルギーの既往のないことを確認の上、11月15日に予防接種を行った。翌日より全身の倦怠感を自覚し、11月18日より 37.4 度の微熱と咳、痰を訴えたため抗生剤を処方したが、11月21日より、呼吸困難が強くなった。胸部 X 線写真で両肺のすりガラス状陰影、聴診上、ベルクロ・ラ音を両肺の広範囲に聴取し、血液検査上、CRP 13.1 mg/dl、LDH 1004 IU/l と上昇を認め、低酸素血症を認めたことから急性間質性肺炎と診断した。気管内挿管による補助呼吸の上、メチルプレドニゾン 1000 mg のパルス療法を3日間、水溶性プレドニゾン 80 mg/日、ヒト免疫グロブリン、抗生剤による治療を行った。その後2回のステロイドパルス療法、1回のシクロフォスファミドパルス療法を行ったが、他院に転院後、12月24日に死亡した。

【考察】国立感染症研究所の発表、アメリカ合衆国疾病対策センターの勧告では、免疫低下状態