

はループ腎炎との合併と診断され、1例は巣状分節性糸球体硬化病変を伴っていたためそれを考慮して治療方針を決定した。IgG4-RKD possible 3例中2例の臨床診断はIgG4-RKDであったが、特徴的な間質病変の診断基準を満たしていなかった。また、1例はIgG4-RKD以外の間質性腎炎と診断された。

【結論】臨床的にIgG4-RKDと診断される症例の治療方針を決定するうえで、腎病理組織の評価は有用である。

3 最近当科で経験した抗MDA5抗体強陽性皮膚筋炎から学んだこと

田村悠紀子・高村紗由里・富田 大祐
田村 真麻*・鈴木 優也・井口 昭
山崎 肇・佐伯 敬子

長岡赤十字病院腎膠原病内科
同 総合診療科*

抗MDA5抗体は臨床的に筋症状に乏しい無筋症性皮膚筋炎における陽性率が高く、同抗体陽性例は皮膚筋炎に特徴的な皮疹を有し、高率に予後不良の急速進行性間質性肺炎を合併することが知られている。今回、上記の“典型的な臨床像”とは異なる抗MDA5抗体強陽性皮膚筋炎を2例経験した。症例1は80歳女性。ゴットロン徴候、ヘリオトロープ疹などの皮膚所見、CK上昇を伴う筋症状を認め皮膚筋炎と診断されたが、入院時に低酸素血症を伴う間質性肺炎、口腔内潰瘍を認

め、胸部CTで両側下肺にすりガラス陰影、浸潤影を認め、追加検査でフェリチン高値(1243ng/ml)、KL-6上昇(791U/ml)を認めたため急速進行性間質性肺炎の合併と判断した。副腎皮質ステロイド、タクロリムス、シクロホスファミドによる3剤併用療法を開始したが反応不良で、呼吸不全により第13病日に死亡した。同日抗MDA5抗体強陽性が判明した。症例2は32歳女性。ゴットロン徴候、逆ゴットロン徴候、ヘリオトロープ疹などの皮膚所見を認め、アルドラーゼの上昇を伴う著明な筋力低下を認めた。抗MDA5抗体強陽性であったが間質性肺炎の合併はなく、副腎皮質ステロイド、タクロリムスの2剤併用療法で症状は改善し、現在も間質性肺炎の出現なく経過している。近年抗MDA5抗体の測定が保険適応となり、今後測定頻度が増えていくことで、抗MDA5抗体陽性例は、今回の2症例のように種々の臨床像をとり得ることが明らかになるかもしれない。皮膚筋炎を疑う症例は、全例で早期に抗MDA5抗体を測定し、臨床像に加えて予後不良因子を考慮し早期治療介入の必要性及び治療強度を検討すべきと考えられた。

II. 特別講演

合併症を有する関節リウマチ患者の治療戦略
～高齢者、CKD、膠原病合併例を中心に～

金沢医科大学 血液免疫内科学

准教授 山田和徳