
 学 会 記 事

第 108 回膠原病研究会

日 時 令和元年 6 月 4 日 (火)
午後 6 時 30 分～午後 8 時 15 分
会 場 新潟大学医学部 有壬記念館 2F

I. 一 般 演 題

1 20 年の経過後に結節性多発動脈炎所見が顕在化した不明熱の 1 例

坂井 俊介^{1,3}・小林 大介¹・和田 庸子⁵
若松 彩子¹・中枝 武司¹・佐藤 弘恵²
黒田 毅²・伊藤 聡³・中野 正明⁴
成田 一衛¹

新潟大学大学院医歯学総合研究科
腎研究センター 腎・膠原病内科学¹
新潟大学 保健管理センター²
新潟県立リウマチセンター³
長岡中央総合病院 検査科⁴
新潟臨港病院 リウマチ・膠原病内科⁵

症例は 29 歳，男性。

【主訴】微熱，手指冷感，皮下結節。

【現病歴】幼少期より年に数回発熱を繰り返していた。X-5 年に成人発症スチル病と診断され，ステロイドとトシリズマブ (TCZ) により寛解した。X-4 年に，ステロイド減量により発熱，皮下結節，腹痛，陰萎が出現した。X-3 年にレイノー症状の悪化，小指の虚血，腹痛持続のため入院した。血管造影での尺骨動脈の著明な狭窄や皮膚生検での血管炎所見を認めたため，結節性多発動脈炎 (PAN) と診断され，ステロイドパルス療法およびシクロホスファミド間歇静注療法により寛解した。X-1 年より微熱が持続し TCZ の二次無効が疑われた。X 年に発熱，皮下結節増大，CRP 高値のため入院した。ステロイド増量，リツキシマブ (375mg/m²/w×4)，免疫グロブリン

大量静注療法 (20g/day×5days) により，PAN 症状は著明に改善した。

【考察】治療抵抗性の PAN に対して，リツキシマブや免疫グロブリン大量静注療法が有効な可能性がある。

【利益相反】なし。

2 当科で診療されている SAPHO 症候群の臨床的特徴

近藤 直樹・酒井 瑛平・藤沢 純一
遠藤 直人

新潟大学大学院医歯学総合研究科
機能再生医学講座整形外科学分野

【目的】SAPHO 症候群は滑膜炎 (synovitis)，ざ瘡 (acne)，膿疱症 (pustulosis)，骨増殖症 (hyperostosis)，骨炎 (osteitis) を症状とする疾患群である。SAPHO 症候群の臨床的特徴と治療状況を明らかにすることが目的である。

【対象と方法】後ろ向き研究であり，2015 年 1 月から 2017 年 12 月まで電子診療録上に SAPHO 症候群と登録されており Kahn の診断基準 (2003 年) を満たす 50 症例 (男性 14 例，女性 36 例) を対象とした。SAPHO 症候群の発症様式，皮疹 (膿疱症) と骨関節症状の出現時期の間隔，骨関節病変の分布，治療状況について調査した。本研究は新潟大学医学部倫理委員会に認可された。

【結果】平均年齢は 59 歳 (レンジ；31-81 歳)，皮膚病変の多くが掌蹠膿疱症 (76%) で尋常性乾癬は 2% であった。皮膚病変先行型は 52% で最も多く，骨関節病変先行型は 18% だった。皮膚病変と骨関節病変同時発症型は 14% であった。

皮膚病変先行型では骨関節病変発症まで平均 6.5 年 (レンジ 0.2-29 年) を要した。骨関節病変先行型では皮膚病変発症まで平均 1 年 (レンジ 0.5-5 年) であった。全患者の 70% で胸鎖関節痛を呈していた。ついで末梢関節病変は 42%，脊椎病変 (26%) だった。治療状況は非ステロイド性抗炎症薬が 80% と最も多く使用されており，ついで従来型合成疾患修飾性抗リウマチ薬 (csDMARDs) (30%)，biotin (30%)，扁桃摘出術 (22%)，アセ

トアミノフェン (22%), 生物学的製剤 (bDMARDs) (6%) であった。

【結論】SAPHO 症候群は、皮膚病変先行型のほうが多いものの、骨関節病変先行例も 18% 存在していたことから、胸鎖関節炎を伴う皮疹のない骨関節病変には注意が払われるべきである。

3 抗 MDA-5 抗体陽性皮膚筋炎にともなう間質性肺炎における IL-15 の役割

高田 俊範^{1,2}・吉澤 和孝¹・木村 陽介¹
大橋 和政²・林 正周¹・菊地 利明¹
佐藤 慎二³

新潟大学呼吸器感染症科¹
同 魚沼地域医療教育センター²
東海大学リウマチ内科³

【背景と目的】抗 MDA-5 抗体を有する筋症状に乏しい皮膚筋炎 (ADM) 患者は、時に致死的な ILD を発症する。抗 MDA-5 抗体価は、生存例・死亡群のいずれでも治療にともない減少し、ILD の病勢とは並行しない。そこで、抗 MDA-5 抗体陽性 ADM に伴う致死性 ILD の進展に関わる炎症・免疫学的変化を明らかにする。

【方法】2000 年から 2017 年 3 月までに、当施設と魚沼基幹病院で治療した抗 MDA-5 抗体陽性 ADM-ILD の臨床記録を後ろ向きに調査した。サイトカインパネル解析を用いて、38 種類の血清サイトカイン濃度を測定した。はじめに、治療前

の各サイトカイン濃度を生存者と非生存者との間で比較した。ついで、複数回血清が保存された患者を対象に、治療中のサイトカインレベルの治療中における変化を調べた。

【結果】27 人の患者が、この研究に登録された。呼吸不全以外の原因 (TTP) で死亡した 1 例を除く 9 例と、生存群 17 例を対象としてサイトカインパネル解析を行った。治療前のサイトカイン濃度を比較すると、血清 IL-15 が非生存者で生存者より有意に上昇していた ($p < 0.05$)。生存者の 11 名、死亡患者の 6 名で、血清が複数回保存されていた。これら 17 名を対象に、各サイトカイン濃度の 1 日あたりの変化率 (傾き) を算出した。治療期間における各サイトカインレベルの傾きを比較すると、非生存者では生存者に比べ IL-10 および IL-15 の傾きが有意に増加していた (いずれも $p < 0.01$)。

【結語】IL-15 および IL-10 は、抗 MDA-5 抗体陽性 ADM-ILD の増悪に重要な役割を果たしている可能性がある。

II. 特別講演

成人自己炎症性疾患の診療

横浜市立大学附属病院

血液・リウマチ・感染症内科

講師 桐野 洋平