

3 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

高井 千夏***・小林 大介***
伊藤 聡*・成田 一衛**・中園 清*

県立リウマチセンター リウマチ科*
新潟大学医歯学総合病院
腎・膠原病内科**

症例は26歳、男性。4歳から不明熱が出現、9歳時に特発性若年性関節炎と診断された。24歳時発熱が遷延しグルココルチコイド（GC）パルス療法とコルヒチン、メトトレキサート、エタネルセプトが併用されたが難治でありトシリズマブ（TCZ）を開始され有効であった。しかしGC減量に伴い発熱の他、新たに皮下結節、腹痛、陰萎、手指冷感といった血管炎様症状が出現し急速に悪化した。上肢血管造影で動脈狭窄、皮下結節生検で血管炎を認め結節性多発動脈炎（PAN）の診断でGCパルス療法、IVCYが施行された。

血管炎所見は改善したが炎症反応を抑えられずTCZを併用し有効であった。本例は不明熱発症後約20年でPANを発症した。TNFRSF1A遺伝子、MEFV遺伝子に変異を認めず、既知の自己炎症性疾患に分類されないが、FMFとPANの合併の既報は多く、背景に何らかの原発性免疫不全を有している可能性が推測される貴重な症例と考えられた。

Ⅱ. 特別講演

「膠原病と妊娠」

国立研究開発法人
国立成育医療研究センター
周産期・母性診療センター
主任副センター長

村島 温子