

第 102 回膠原病研究会

日 時 平成 28 年 6 月 7 日 (火)
午後 6 時 15 分～
会 場 新潟大学医学部 有王記念館

I. 一 般 演 題

1 肝障害、汎血球減少、皮疹、多発リンパ節腫脹を伴う周期性発熱を呈し家族性地中海熱非典型例と診断された 1 例

笹間 勇人・佐藤 弘恵・長谷川絵理子
野澤由貴子・中枝 武司・和田 庸子
黒田 毅・中野 正明・成田 一衛

新潟大学医歯学総合病院
腎・膠原病内科

55 歳、女性。50 歳時、発熱、肝障害のため A 病院に入院したが自然に軽快した。その後周期性の発熱と皮疹を繰り返した。51 歳時に多発リンパ節腫脹を指摘され精査されたが、診断はつかず、自然に改善した。55 歳時、周期的な発熱・皮疹が続くため当科に入院した。入院後発熱はなかったが、抜歯を契機に 38℃を超える発熱が出現し、著明な肝障害と汎血球減少、DIC を認められた。抗菌薬および抗凝固薬を併用し、7 日後に解熱した。家族性地中海熱 (FMF) を疑われ、コルヒチンの内服を開始し退院した。退院後は発熱発作なく、コルヒチンが有効であった。遺伝子検査で Exon3 の P369S/R408Q 複合ヘテロ変異を認められ、FMF 非典型例と診断された。

【考察】本例は漿膜炎を伴わず、成人スチル病類似の所見が見られたが、短期間で自然軽快を繰り返すことから、FMF が疑われた。原因の特定できない発熱の鑑別として FMF が重要と考えられた。

2 SLE の経過中に肺胞出血をきたした 1 例

長谷川和樹・寺田 正樹*・井口 昭**
岡島 正明*・田島 俊児*・山崎美穂子**
田崎 和之**・鈴木 靖**

済生会新潟第二病院 臨床研修センター
同 呼吸器内科*
同 腎・膠原病内科**

47 歳男性、X-11 年抗リン脂質抗体症候群、X-8 年ループス腎炎と診断 PSL30mg/日内服、X-5 年血液透析導入、PSL7.5mg/日内服、X-3 年右脳梗塞発症しワーファリン開始。X 年大動脈弁狭窄症と診断。血尿、下痢、発熱、血痰、胸部 X 線・CT で両側肺浸潤影を認め入院。酸素 8L マスクで PaCO₂ 31.8torr、PaO₂ 55.5torr と著しい呼吸不全、白血球 15,100/ μ l、CRP22.7mg/dl、PCT 27.19ng/ml、BNP > 2,902pg/ml、PT-INR1.4、血清補体価 14U/ml、各種自己抗体陰性。気管支肺胞洗浄でびまん性肺胞出血 (DAH) と診断した。NPPV、血漿交換、CHDF、抗菌薬、ステロイドパルス療法、エンドキサンパルス療法で速やかに改善したが低補体価は遷延し、感染、うっ血、腎不全、抗凝固療法など SLE 以外の要素が DAH 発症に深く関与した。DAH の原因として自己免疫疾患に伴う毛細血管炎以外の要因も重要である。

3 胸腔鏡下肺生検後、5 年の経過で悪化した強皮症に伴う間質性肺炎の 1 例

三科 悠子・外山 美央・宮林 貴大
手塚 貴文・伊藤 和彦・塚田 弘樹
寺田 正樹*

新潟市民病院 呼吸器内科
済生会第二病院 呼吸器内科*

SSc-ILD に関して Strange らの報告では、CT、BAL、VATS、呼吸機能検査の結果などでフローチャート化し、治療方針を決めることを提案している。SSc-ILD においてエビデンスのある治療薬は CPA のみである。今回我々は VATS 後、5 年の経過で悪化した SSc-ILD の 1 例を経験した。

症例は非喫煙者の 68 歳女性で、息切れを主訴に受診、CT 撮影し IP を指摘された。CT は膠原病肺