

## P-086\*

## 発熱と皮疹を欠き急速に認知機能低下を来した自己炎症性疾患の1例

長岡赤十字病院

○高橋 瑞喜、種田 朝音、三浦 叡人、梅田 能生、梅田麻衣子、小宅 睦郎、藤田 信也

【症例】54歳男性  
 【主訴】認知機能低下  
 【既往歴】6歳 若年性関節リウマチ、15歳から感音難聴、27歳 無菌性髄膜炎、34歳からてんかん  
 【生活歴】ADL自立。大学を卒業。  
 【現病歴】52歳から認知機能が急速に低下し、仕事の無断欠勤や父の口座から大金を引き下ろすなどの異常行動が出現した。54歳時に複数回自損事故を起こし入院した。  
 【所見・経過】発熱・皮疹はなし。高度の認知機能低下（HDS-R 5/30点、FAB 4/18点）、感音難聴、パーキンソンズム、体幹失調を認めた。頭部MRIでびまん性脳萎縮を認め、炎症反応が高値で、髄液検査では細胞数53/μL（単核球35/μL）、蛋白152mg/dL、IL-6 307 pg/mlと高値であった。27歳時に無菌性髄膜炎で入院歴があり、当時の頭部MRIで既に脳萎縮があり、慢性無菌性髄膜炎と考えた。再度の病歴聴取で難聴の濃厚な家族歴が判明した。自己炎症性疾患を疑い、遺伝子検査でNLRP3遺伝子変異を認め、クリオピリン関連周期熱症候群（CAPS cryopyrin-associated periodic syndrome）と診断した。ステロイドパルス療法を行い、HDS-R 28/30点と認知機能の著明な改善を認めた。今後IL-1阻害薬の導入を予定している。  
 【考察】自己炎症性疾患は、自然免疫の異常から全身性炎症が起こる疾患の一群である。CAPSは幼少期からの繰り返す発熱、蕁麻疹様皮疹、関節痛・難聴などを特徴とし、重症型では慢性無菌性髄膜炎やてんかんなどの中枢神経症状をきたす。しかし、本症例では難聴以外の症状を欠き、認知機能低下が目立ったことが特徴的であった。CAPSの臨床像は多彩で神経変性疾患や認知症に紛れて見逃されている可能性があるが、IL-1阻害薬などで治療可能な疾患であり、家族歴や幼少時から病歴を詳細に聴取して本疾患を疑うことが大切である。

## P-088\*

## 免疫抑制と抗IL-5治療で寛解した、EGPAに合併したクモ膜下出血の一例

長岡赤十字病院<sup>1)</sup>、長岡赤十字病院 腎臓膠原病内科<sup>2)</sup>○佐竹 優紀<sup>1)</sup>、坂井 俊介<sup>2)</sup>、井口 昭<sup>2)</sup>、中枝 武史<sup>2)</sup>、山崎 肇<sup>2)</sup>、佐伯 敬子<sup>2)</sup>

【症例】39歳男性  
 【主訴】手足のしびれ  
 【現病歴】10年前から気管支喘息で通院中。X月下旬に発熱、左手尺側と両足底の痺れ、両下腿の紫斑が出現した。末梢血白血球数17100/μL（好酸球39.3%）、CRP 11.3mg/dL、Cr 2.22mg/dL、高度血尿・蛋白尿を認め、MPO-ANCAは強陽性だった。好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）と診断し、直ちにグルココルチコイド（GC）パルス療法を開始した。治療後から末梢血好酸球は正常化し、紫斑、末梢神経障害は改善傾向であったが、入院第4病日に突然の激しい頭痛と意識障害が出現しCTでクモ膜下出血（SAH）と診断した。明らかな脳動脈瘤は認めずEGPAによる中枢神経症状と診断し、GCに加えて静注シクロホスファミドパルスとメボリズマブ（抗IL-5抗体）を開始した。その後意識レベルは回復し、腎機能も改善。SAHの再発なく入院第34病日に退院した。  
 【考察】EGPAでは末梢神経障害は高率に合併するが中枢神経病変の合併は5%と少ない。一方、ANCA関連血管炎におけるSAHについてはEGPAで特に多いことから、血管炎と好酸球両者の関与が推察される。ANCA陽性の血管炎所見の強いEGPAではSAHを発症し得ることを認識し、発症した場合には速やかに強力な免疫抑制療法を行うとともにメボリズマブも考慮すべきである。

## P-090

## 汎下垂体機能低下をきたしたIgG4関連疾患の一例

京都第一赤十字病院<sup>1)</sup>、京都第一赤十字病院 糖尿病内分泌内科<sup>2)</sup>、京都第一赤十字病院 病理診断科<sup>3)</sup>○北出浩太郎<sup>1)</sup>、磯田 有<sup>1)</sup>、加藤ちさと<sup>2)</sup>、稲森 理<sup>3)</sup>、角谷 昌俊<sup>1)</sup>、浦田 洋二<sup>3)</sup>、福田 亙<sup>1)</sup>

【症例】76才男性  
 【主訴】発熱  
 【現病歴】発熱が持続し、前医の単純CTで右鎖骨上リンパ節、縦隔リンパ節の腫大、膀胱尾部の腫大、左腎盂・尿管壁の肥厚を認め、IgG4:1730mg/dLと高値であることからIgG4関連疾患の疑いで当院に入院となった。入院後に歩行障害、ICS-2の意識障害、1日尿量3000mL以上の多尿を認めた。尿崩症を疑いMRIを撮像したところ視床下部から下垂体茎にかけての腫大と後葉の高信号の消失を認め、高張食塩水負荷試験を施行し、尿浸透圧<300mOsm/L、尿比重<1.005、尿量>3000mL/dayより中枢性尿崩症の診断となった。また、コルチゾール、ACTH、LH、FSHが低下しており、汎下垂体機能低下症を認めた。口唇小唾腺生検ではIgG4/IgG>40%で、リンパ濾胞形成、リンパ球や形質細胞の浸潤を認めており、IgG4関連の中枢性尿崩症および汎下垂体機能低下症と診断された。PSL40mg/日で治療を開始し、意識レベルや歩行障害、尿量が改善した。現在はPSLを漸減しながら経過観察中である。  
 【結語】IgG4関連疾患における下垂体炎は、病理診断のための組織の採取が困難であることや、診断基準が定まっていないことなどから頻度の報告にはばらつきがある。IgG4関連疾患の症状は多岐にわたる。今回、歩行障害、意識障害、尿崩症をきたしたIgG4関連下垂体炎の症例を経験した。

## P-087\*

## 皮下の石灰沈着と著明な体重減少をきたした若年発症の皮膚筋炎の1例

長岡赤十字病院

○小林 巧、三浦 叡人、種田 朝音、梅田 能生、梅田麻衣子、小宅 睦郎、藤田 信也

【症例】23歳男性  
 【主訴】四肢筋力低下、体重減少  
 【現病歴】生来健康。18歳時に両側の手指の握りづらさを自覚し、その後進行はみられず経過したが、22歳時から徐々に筋力低下に気づかれ、体重が1年で8kg減少したため、前医を受診した。皮膚筋炎が疑われ、精査治療目的に当科に入院した。  
 【所見】身長175cm、体重47kg、BMI 15.3と軽い瘦があり、ヘリオトロープ疹、ゴットロン徴候、ショール徴候を認め、手指関節軽度屈曲位で、肩関節・手指関節の可動域制限を認めた。四肢に浮腫はなかった。開鼻声と嚥下障害があり、体幹から四肢遠位までの筋力低下と著明な筋萎縮を認めた。炎症所見はなく、CKは272 IU/Lと上昇していた。体幹CTでは間質性肺炎や悪性腫瘍の所見はなかったが、皮下に石灰沈着を認めた。大腿四頭筋からの筋生検では皮膚筋炎に典型的な所見を認めた。抗ARS抗体、抗MDA5抗体、抗TIF1-γ抗体、抗Mi2抗体、抗ミトコンドリアM2抗体は陰性だったが、抗NXP-2抗体が陽性であり、抗NXP-2抗体陽性皮膚筋炎と診断した。ステロイド治療で皮疹や嚥下障害、筋力低下は部分的に改善し、CKも正常化した。  
 【考察】抗NXP-2抗体は、小児皮膚筋炎でよく見られる自己抗体だが、成人例での報告もある。嚥下障害、筋肉痛、皮下における末梢浮腫や石灰沈着が特徴的で、筋力低下も重度であることが多い。本症例では、両側手指筋力低下の出現から4年の経過で典型的な皮疹と筋力低下が出現し、著明な体重減少を呈したことが特徴的であった。嚥下障害や四肢遠位まで至る筋力低下、皮下の石灰沈着を認める皮膚筋炎では、抗NXP-2抗体を積極的に測定すべきである。

## P-089\*

## 腎生検により診断に至った全身性サルコイドーシスの一例

唐津赤十字病院<sup>1)</sup>、唐津赤十字病院 呼吸器科<sup>2)</sup>、唐津赤十字病院 病理診断科<sup>3)</sup>、九州大学病態機能内科学<sup>4)</sup>○諸富 響<sup>1)</sup>、岩田 寛子<sup>1)</sup>、長嶋 昭憲<sup>1)</sup>、原口 哲郎<sup>2)</sup>、明石 道昭<sup>3)</sup>、安宅 映里<sup>4)</sup>、松隈 祐太<sup>4)</sup>

【症例】74歳女性  
 【主訴】体重減少  
 【現病歴】X-1年9月にCTで両肺の多発結節影と縦隔リンパ節の腫大を認め、当院呼吸器内科を紹介された。ACE高値、リゾチーム高値、可溶性IL-2受容体高値であり、サルコイドーシスが疑われた。気管支肺洗浄液ではリンパ球分画増多やCD4/CD8比の上昇を認めたと診断基準では疑診群であり、経過観察されていた。腎機能がCr 0.85 mg/dL(X-4年)→1.17 mg/dL(X-3年3月)と緩やかに低下し、腎臓内科で紹介された。高Ca血症はなく、検査異常は軽微であり、間質性腎炎を疑い、X-4年4月に経皮的腎生検を施行した。腎間質には軽度のリンパ球浸潤とCD68染色陽性の多核巨細胞を伴う類上皮細胞肉芽腫があり、尿管管の萎縮や線維化を軽度認めた。薬剤性や膠原病、感染症等は否定的で、サルコイドーシスに伴う肉芽腫性間質性腎炎と診断した。両膝周囲の皮疹に対して生検を行ったところ真皮全層性に同様の所見を認め、皮膚サルコイドーシスと診断した。経口ステロイド薬で治療を開始した。  
 【考察】サルコイドーシスは非乾酪性類上皮細胞性肉芽腫が病変の主体で、ステロイド薬で治療を行う比較的良好な疾患である。腎病変の合併率は本邦、海外の報告とも約3%と低い。腎機能障害は緩やかに進行することが特徴の一つとされるが、正常化することは少なく、ステロイド治療の開始時期の遅延により肉芽腫性炎症病変の遷延による線維化の進展に伴いステロイドに反応しないと考えられる。高Ca血症を認めなくても間質性腎炎に留意すべきであり、腎生検を含めた早期診断によりさらに腎予後を改善できる可能性がある。本症例は腎生検によりサルコイドーシスと診断された稀な一例であった。

## P-091\*

## 日本紅斑熱を発症した関節リウマチの一例

大分赤十字病院

○垣田 ゆか、清水 恭弘、兎玉 尚吾、石井 宏治

【症例】65歳女性。50歳発症の関節リウマチ(RA)患者で、近年はメトトレキサート8mg/週、サラズルファピリジン1000mg/日、ブシリン100mg/日の内服で寛解を維持していた。X年5月Y-11日にふきを取りに山(大分市佐賀岡)に入った際に後頭部を虫に刺され、同部位の腫れと痒みを自覚していた。Y-3日から39度台の発熱があり、Y-1日からは駆体と四肢(手掌・足底含む)に淡い小型の紅斑が散在するようになった。以上の経過にてY日に近医より当科紹介受診。CRP14.4mg/dlまで上昇しており、強い倦怠感の自覚あり。後頭部にさし口を認めていたことから、リケッチャ感染症を強く疑い、Y日よりミノマイシン(MINO)200mg/日を投与開始し、当科入院となった。その後、刺し口の痂皮を用いたPCRによりRickettsia japonica DNAを検出し、日本紅斑熱と診断した。入院後も38℃台の発熱が遷延したため、Y+3日よりレボフロキサシン500mg/日の追加投与を開始した。Y+5日目からは解熱が得られ、倦怠感、皮疹ともに消退した。Y+10日にはCRP0.37mg/dlまで低下し、Y+13日で抗生剤投与を終了し退院となった。  
 【考察】日本紅斑熱は近年増加傾向であり、死亡例の報告もある。本症例のような免疫抑制剤内服中の患者は重症化リスクが高い可能性もあるため、その予防指導は大切である。本症例は長袖長ズボンを着用していたが後頭部が露出しており、ダニに刺されたしまったため、今後は首の露出も避けるように指導した。また、本症例がダニに刺された大分市佐賀岡は過去にも日本紅斑熱の発症が複数報告されており、皮疹を伴う発熱患者においてはその居住地域にも注意することが大切であると認識させられた。過去にRA患者の日本紅斑熱発症例の報告はなく、貴重な症例と考えここに報告する。