P9-77

リツキサンが有効であった中枢神経ループスの一例

さいたま赤十字病院

○上川（かみかわ） 哲平（てっぺい）、半田 祐一

【症例】27歳 女性
【主訴】発熱・顔面紅斑
【現病歴】平成20年11月9日より39℃台の発熱出現。手持ちのロキソニンを内服していたが改善せず、同14日より顔面紅斑出現したため、17日内科外来受診。精査加療目的で翌18日入院した。
【経過】顔面紅斑、口腔内潰瘍、抗核抗体陽性、抗dsDNA・Sm抗体陽性よりSLEと診断し、発熱・リンパ節炎に対しPSL40mgで加療開始した。しかしPSL投与後も発熱持続し、50mgに増量するも改善認めなかった。12月12日午後2時過ぎに突然意識障害・不穏状態出現。痛み刺激にも開眼しなくなった。頭部CTでは出血認めず髄液細胞数軽度上昇認めた。基礎にSLEがあることから、中枢神経（CNS）ループスによる急性意識障害と考え、mPSL1gパルス後PSL80mgへ増量した。これにより会話可能まで改善したが、MR上異常信号域増悪傾向認めたため、シクロホスファミド500mg静脈投与を併用した。しかし12月31日未明に痙攣発作と共に意識障害再燃した。これに対しmPSL500mgで再度パルス療法施行すると共に血漿交換を2回施行し、開眼するようになったが、発語障害等遷延認めたため、家族の同意及び当院倫理委員会の許可を得て、1月6日よりrituximab500mg/週を計4回投与したところ、意識状態の改善を認めた。 経過中ニューモシスチス肺炎発症したが、ST合剤投与にて改善した。最終的にmPSL20mgまで減量後も明らかな再燃認めないため5月20日退院した。
【結語】急性意識障害で発症し、ステロイド抵抗性で、rituximab投与により改善を認めた中枢神経ループスの1例を経験した。今後も既存の治療に抵抗性のSLEの重症病態に対し使用を試みる価値があることが示唆されたが、既存治療との併用により重篤な感染症のリスクを増大させることが予想されるため、適応を慎重に検討し、特に感染症に対しては厳重な警戒が必要と思われる。

P9-78

関節リウマチ治療における病診連携

長野赤十字病院 リウマチ科

○金物（かなもの） 壽久（としひさ）、石川 尚人

【はじめに】関節リウマチの患者数は全国で約70万人と推定される。生物学的製剤の導入により寛解から治癒を目指した治療が現実になりつつあるが、すべての患者さんが最新治療の恩恵を受けるわけではなく、地域差がどうしても生ずる。また、関節リウマチは長い経過を取るだけに、地域で支えるというシステムが重要と考える。長野地方におけるリウマチネットワークの試みを紹介する。
【信州リウマチネットワーク】1985年から始まった信州リウマチ膠原病懇談会が基礎となり、2006年信州リウマチネットワーク構想が作られた。アンケート調査を行い、病診連携の強化や、ネットワークへの賛同意見が多く寄せられ、正式に発足した。ホームページを設け、病院28、診療所28、計56施設が現在登録されている。アンケートによるリウマチ患者さんの実態調査、一般市民向けの市民公開講座の開催、医療従事者に対する講演会、研究会など活動範囲を徐々に広げている。
【長野リウマチ勉強会】信州リウマチネットワーク構想の前、2002年から長野赤十字病院とリウマチ患者さんの紹介、逆紹介の実績のある診療所に働きかけて勉強会を始めた。参加施設は内科診療所2、整形外科診療所12の14診療所である。症例検討を中心とし、学会になかなか参加できない診療所の先生方に学会ダイジェスト、最近のトピックスなどを紹介している。また外部講師を招いてのミニ講演会も行っている。生物学的製剤の相談、依頼は多く、高価な薬品の使用を誰かに相談したいという受け皿にもなっている。現在14名の患者さんが各施設で生物学的製剤の投与を受けており、定期的に長野赤十字病院で治療効果判定を行い、勉強会で今後の方針を決めている。

P9-79

RAに合併する成人Still病の一例

熊本赤十字病院

○泉（いずみ） 大輔（だいすけ）

62歳女性。発熱、関節痛を主訴に来院。
【現病歴】5ヶ月前に全身に膨疹出現。その後2ヶ月で一旦消失。皮疹出現後2週間程で足関節の痛みがあり整形外科受診したところ関節炎の診断であった。3ヶ月前から再度皮疹が出現。2ヶ月前から朝に手指のこわばり、腫脹が見られるようになった。来院日は朝から悪寒戦慄があり、検温すると40.0℃であったため救急車にて当院救急外来へ搬入。
【診察所見】両手指の朝のこわばり、2週間以上持続する手関節、膝関節、足関節の腫脹及び疼痛、サーモンピンク様皮疹、脾腫を認めた。血液検査所見にて好中球増加を含む白血球増加、RF陰性、抗核抗体陰性、レントゲン写真にて左第3、4指基節骨に骨びらんを認めた。成人Still病の分類基準、関節リウマチ早期診断基準をともに満たしたため、RAに合併する成人Still病の診断となった。悪性腫瘍の検索を行うとともにETD400mg2x、PSL30mgを開始した。一旦症状は改善したが再燃し、PSL40mgに増量。投与開始後から17日で皮疹は消失、関節痛もほぼ消失し、発熱のみを残して退院、外来治療にて経過を観察し、症状は寛解した。
【まとめ】今回RAに合併する成人Still病の1例を経験した。病勢が強く、治療開始よりステロイドを導入し、皮疹・関節痛・発熱の症状を軽減できたものの、寛解には至らなかった。RAの合併があり、本疾患に低用量MTX有用であるとの報告もあるため、今後MTXの導入についても検討の余地があると考えられる。

P9-80

チアマゾール内服中に発症した顕微鏡的多発血管炎の1例

高知赤十字病院 内科[1]、高知赤十字病院 病理診断科[2]

○有井（ありい） 薫（かおる）[1]、上田 訓子[1]、黒田 直人[2]、溝渕 樹[1]、吉本 幸生[1]

症例は62歳女性。主訴は血痰、食欲不振、全身倦怠感。数年来チアマゾール（MMI）10mg/日によるバセドウ病の加療を受けており、甲状腺機能は正常に保たれていた。2008年7月、咳、発熱、CRP上昇あり肺炎と診断され、抗生剤の加療をうけた。この頃、従来正常であった血清Cr値が初めて上昇（Cr 1.3mg/dl)、その後も血清Cr値は徐々に上昇し、12月にはCRP 6.8mg/dl、胸部X線で左下肺野の異常陰影も認めたため当科紹介入院となった。入院時検査にて、肺出血、顕微鏡的血尿と蛋白尿（11g/g.cr）を伴った腎不全 （Cr 7.6mg/dl)、炎症反応高値（CRP 5.12mg/dl、赤沈 101mm/hr)、MPO-ANCA＞640EUを認めたため顕微鏡的多発血管炎（MPA）と診断した。MMIはMPA発症に関連しているものと考え直ちに中止、腎不全に対して血液透析を導入した。ステロイドパルス療法2回、エンドキサンパルス療法1回施行し、MPO-ANCAは速やかに低下、MPO-ANCA＜10EUと正常化した。しかし、腎機能は改善せず、血液透析から離脱することは出来なかった。また、第42病日せん妄出現、第50病日には呼吸不全、第53病日には昏睡状態となり、第67病日敗血症を併発し永眠された。病理解剖の結果、Enterococcus faecium、アスペルギルスによる肺感染症、半月体形成性腎炎、壊死性膵炎、両側前大脳動脈領域の血管炎などを認めた。本邦で使用されている抗甲状腺薬のうちプロピルチオウラシルに関連したMPAの報告は数多くみられるが、MMIに関連したMPAの報告は少ない。本例はMMIに関連して発症したMPAの1症例と考えられ、若干の文献的考察を加え報告する。