

08-41

感染症、血管炎再燃との鑑別に苦慮したリウマチ性多発筋痛症の一例

石巻赤十字病院 初期臨床研修医¹⁾、呼吸器内科²⁾

○須永 悟¹⁾、矢満田 慎介²⁾

【症例】76歳 男性

【主訴】力が入らない、両上肢痛

【現病歴】好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; EGPA) に対して PSL 2.5mg 内服し当院呼吸器内科通院中であった。約7日前に両上肢痛を自覚した。X月Y日朝起き上がることができず救急要請された。来院時体温 37.8℃、採血で WBC 11200 / μl, CRP 15.17 mg/dl, 血沈 2時間値 92mm と高炎症反応を認めた。感染症、EGPA 再燃疑いで呼吸器内科入院となった。

【臨床経過】各種培養検査施行し、CTRX2g/日開始した。第4病日に培養検査陰性かつ炎症反応低下認めず、CTRX 中止とした。また、好酸球数 146 / μl, MPO-ANCA < 1.0U/ml, 可溶性 IL-2R 347 U/ml と上昇を認めず、EGPA 再燃も否定的であった。年齢・症状等からリウマチ性多発筋痛症 (polymyalgia rheumatic:PMR) を疑った。第4病日 PMR と診断し PSL 20mg へ増量した。その後両上肢痛軽減し、両肩挙上も可能となった。第15病日 CRP 5.28 mg/dl と炎症反応低下を認め、第16病日退院となった。退院後の外来でも症状安定し炎症反応低下傾向である。

【考察】血管炎治療では、再燃や感染症合併に注意する必要があるが、他疾患併発も起こりうる。本症例は各種培養検査や画像検査等施行したが、感染を示唆する所見は認められなかった。本症例の EGPA 初期診断時に上昇が認められた MPO-ANCA・可溶性 IL-2R は正常範囲内であった。また EGPA 再燃時に好酸球数の増加が認められることが多いが、本症例は認めなかった。以上から感染症や EGPA 再燃は否定のと考え、他疾患の合併として PMR を疑った。EGPA の治療では PSL 0.5-1.5mg/kg の投与が必要となるが、本症例では PSL 20mg と比較的少量投与で症状軽快し得た。

【結語】感染症、EGPA 再燃との鑑別に苦慮した PMR の一例を経験した。

08-42

リツキシマブが著効した難治性多発筋炎、強皮症の重複症候群の1例

足利赤十字病院 内科¹⁾、

東邦大学 医学部 内科学講座 膠原病学分野²⁾

○齋藤 洸平¹⁾、金子 開知¹⁾、村岡 成²⁾、大内 慶太¹⁾、浅原 大典¹⁾、平野 景太¹⁾、岡本 裕¹⁾、伊澤 直樹¹⁾、五十棲 一男¹⁾、小松本 悟¹⁾

【症例】39歳、男性

【主訴】両下肢近位筋力低下

【現病歴】生来健康。2013年4月下旬より椅子から立ち上がれなくなり、筋痛を自覚したため当院内科に受診し同年6月に入院となった。入院時診察所見として、近位筋力低下と筋把握痛を認めた。また、レイノー現象、手指硬化 (MRSS6点)、爪上皮内出血点を認めた。採血にて筋原性酵素の上昇、抗核抗体 640倍 (Cytoplasm)、抗 Jo-1 抗体陰性、抗 Ku 抗体陽性を認めた。胸部造影 CT にて異常は認めなかった。筋電図では筋原性変化を認めた。MRI T2 強調画像にて両側大腿四頭筋に高信号域を認め、筋生検では炎症細胞浸潤、再生・壊死線維に加え CD20 陽性 B リンパ球によるリンパ濾胞形成を認めた。以上より限局皮膚硬化型強皮症と多発性筋炎の重複症候群と診断した。プレドニゾン 60mg/日 で治療開始したが筋力低下、筋原性酵素の改善乏しくステロイドパルス療法、メトトレキサート、大量ガンマグロブリン療法を施行したが症状の改善はみられなかった。その後、リツキシマブ 375mg/m²/週を4回投与したところ徒手筋力テストは改善を認め、筋原性酵素も改善し、プレドニゾン 30mg/日まで減量し第94病日に退院した。退院後、外来にて再燃なく経過を見ている。

【考察】治療抵抗性筋炎においてリツキシマブ有効であった報告が散見され今回難治性多発筋炎に対して使用した。しかし、リツキシマブの有効性は十分に確立しておらず、無効であった報告も認める。今回の症例においてリツキシマブが著効した理由として、筋生検における CD20 陽性 B リンパ球の濾胞形成、末梢血 CD19、CD20 ともに高値であったことが関与している可能性があると考えられ文献的考察を含めて報告する。

08-43

ステロイド抵抗性の SLE に血栓性微小血管障害症 (TMA) を伴った1例

釧路赤十字病院 内科

○石井 大輔、古川 真、続木 惇、中島 由里絵、武田 紗夜、堀 祐治

【症例】18歳女性

【主訴】発熱、全身倦怠感

【現病歴】H 25 / 10 / 8 に A 病院消化器内科において、汎血球減少とネフローゼが認められ、抗 DNA 抗体高値、抗核抗体陽性であり SLE と診断。H 25 / 10 / 22 に当院当科紹介。入院後、ネフローゼに関しては尿蛋白 5-10g/gCr 程度で推移、BUN 36.0、CRE 1.21 と腎機能低下を認めており、ステロイドパルス療法 (1g/day × 3 days) 施行したが、経過中、末梢血中に破碎赤血球が認められるようになり、2万台まで血小板低下、間接ビリルビンの上昇、LDH の上昇、ハプトグロブリンの低下、腎機能の低下が見られ、血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の可能性を考え、H 25 / 11 / 1 より血漿交換療法を開始。計9回施行。血小板値3万台から4万台までは回復したが、血小板低値が続き。血漿交換療法前の ADAMTS 13 活性が 14.7% であり、ステロイド抵抗性の SLE による血栓性微小血管障害症として、H 25 / 11 / 21 より IVCY を開始。6回施行。H 26 / 1 月には、血小板数 30万台まで改善し、現在は外来治療でプレドニ 19mg + アザチオプリン 50mg で管理を行なっている。

【考察】今回、ステロイドパルス中の SLE に血栓性微小血管障害症 (TMA) を認め、血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の可能性も考え、血漿交換療法を施行したが、血小板数低値続き、原疾患である SLE に対して IVCY を行ったところ著効を示した症例を認めたのでここに報告する。

08-44

皮膚筋炎に合併する間質性肺炎に対し早期のタクロリムス投与が奏功した一例

足利赤十字病院 内科

○鈴木 健、金子 開知、長谷 啓、石井 齊宜、板橋 正、平野 景太、岡本 裕、伊澤 直樹、五十棲 一男、小松本 悟

【症例】72歳女性

【主訴】労作時呼吸困難

【現病歴】3か月前から咳嗽と右肩関節痛と血痰を自覚し近医を受診し、胸部レントゲン検査で異常陰影を指摘されたため当科紹介となった。当科初診時には労作時呼吸困難と両側手指の浮腫硬化と手指関節痛も自覚していた。身体所見上は両側上下肢の近位筋の筋力低下と両手背に Gottron 徴候と考えられる浮腫状変化を認めた。血液検査上は炎症反応と筋原性酵素と KL-6、SP-D の上昇を認めた。抗核抗体 40倍 (cytoplasmic pattern) と抗 Jo-1 抗体は陽性であった。画像検査上は胸部 CT 検査で間質性の変化を認めた。以上の所見を総合的に判断し間質性肺炎合併の皮膚筋炎と診断した。入院日よりメチルプレドニゾン 500mg/日を3日間投与し、第4病日より後療法としてプレドニゾン 50mg/日を内服開始した。呼吸状態の悪化が急速に進行したため第10病日よりタクロリムス 1.5mg/日を開始した。トラフ値を測定しながら 3mg/日に増量した。呼吸状態を含めた全身状態の改善を認めたためプレドニゾンを漸減し、30mg/日とした。皮膚筋炎に急性間質性肺炎が併発した際には時に致死的になる場合があり、その際はステロイドに加えてシクロスポリン等の免疫抑制剤や大量 γ グロブリン療法を併用する場合がある。

【考察】2013年にはタクロリムスが多発性筋炎・皮膚筋炎に合併する間質性肺炎に対し本邦で適応症の承認がなされ、免疫抑制剤の選択肢の一つとして使用例が増加するものと考えられる。本例は皮膚筋炎に合併する急性間質性肺炎による呼吸状態の悪化に対して、より早期の段階でタクロリムス投与による介入を行い奏功した一例であり、若干の文献的考察を加えて報告する。

一般演題 (口演)
10月17日 (金)