

**症例 その他のリウマチ性疾患**

## 広範囲な脳梗塞により脳死に至った原発性抗リン脂質抗体症候群の一例

〔松山赤十字病院内科・神経内科〕 棟田 慎二郎・横田 英介・上村 重喜・渡部 誠一郎  
松本 勲・山下 順章

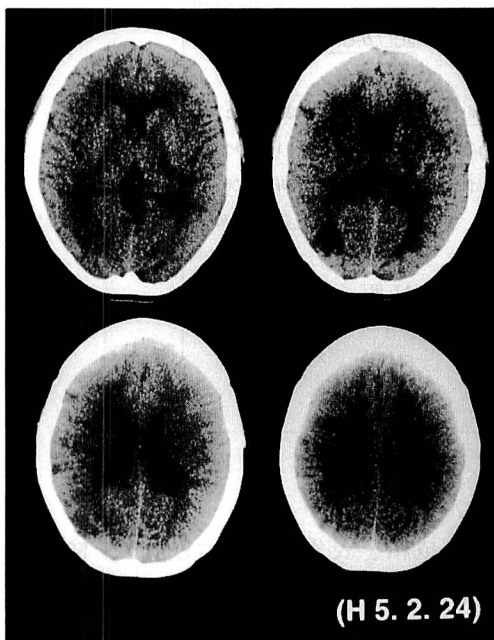
表1 現病歴

症例
<p>患者：18歳，女性                      主訴：左半身麻痺，構音障害                      既往歴：11歳頃より偏頭痛，家族歴：特記すべきことなし。                      現病歴：平成元年5月頃(14歳)より，左第4趾の壊死が出現したため，当院外科で左腰部交感神経切除術および左第4趾切断術を受けた。その時，血清学的検査より全身性エリテマトーデス(SLE)が疑われたため，以後当科で経過観察中であったが，SLEの臨床症状，活動性は認められなかった。平成5年2月24日，突然左半身麻痺，構音障害が出現したため同日当科に入院した。</p>

表2 入院時理学的所見

<p><b>理学的所見：</b>                      身長：157cm，体重45kg，体温：37.1°C，                      血圧：154/76mmHg，脈拍：60/min，整。                      心音，呼吸音は異常なし。肝，脾，腎は触知しない。                      意識レベル：1(Japan coma scale)，言語：不明瞭，                      眼球：右方への共同偏視を認めるが，運動制限，眼振はない。                      瞳孔：左右正円同大で対光反射は正常，                      軽度の左顔面神経麻痺，弛緩性の不完全左片麻痺および                      左上下肢の感覚低下を認める。                      深部腱反射：正常，Babinski反射：左側陽性</p>
--

図1 入院時頭部CT像



られませんでした。瞳孔は左右正円同大で対光反射は正常でした。また、軽度の左顔面神経麻痺、弛緩性の不完全左片麻痺および左上下肢の感覚低下を認めました。深部腱反射は左右差なく正常でしたが、Babinski反射は左側で軽度陽性でした。以上より、橋より上位レベルでの右錐体路障害を来す病変が示唆されました。

入院時の頭部CT像を図1に示します。なお、これは発症後1～2時間以内のもので、側脳室の右側後角の後方に小さな低吸収域がみられた以外には明らかな異常

抗リン脂質抗体症候群は、1985年に Harris らによって提唱された新しい症候群で、抗リン脂質抗体が陽性で、種々の血栓症状や習慣性流産、血小板減少症などの臨床症状を特徴としています。今回私たちは、広範囲な脳梗塞により脳死に至った原発性抗リン脂質抗体症候群の若年者の一例を経験しましたので報告します。

症例は18歳、女性で、主訴は左半身麻痺と構音障害です。既往歴として11歳ころより偏頭痛を認めています。家族歴には特記すべきことはありません。現病歴ですが、平成元年5月(14歳)ころより、左第4趾の壊死が出現したため、当院外科で左腰部交感神経切除術をうけ、その2ヵ月後壊死の増悪により左第4趾の切断術をうけています。そのとき、血清学的検査で全身性エリテマトーデス(SLE)が疑われたため、以後当科で経過観察中でしたが、明らかなSLEおよび、その他明らかな膠原病の臨床症状やその活動性は認められませんでした。平成5年2月24日、突然左半身麻痺、構音障害が出現したため同日当科に入院しました(表1)。

入院時の理学的所見を表2に示します。心音および呼吸音は正常で、肝・脾・腎は触知しませんでした。意識レベルはJapan coma scaleで1で、言語はやや不明瞭でしたが、見当識障害は認められませんでした。眼球は右方への共同偏視を認めましたが、運動制限、眼振はみ

表 3 入院時検査成績(1)

ESR	17 mm/hr	Blood chemistry	
CRP	< 0.15 mg/dl	T. Prot	7.1 g/dl
Urinalysis		alb	65.7 %
pH	6.5	$\alpha_1$ -glb	2.8 %
protein	(±)	$\alpha_2$ -glb	9.8 %
glucose	(-)	$\beta$ -glb	9.6 %
urobilinogen	(±)	$\gamma$ -glb	12.1 %
occult blood	(±)	T. Bil	0.8 mg/dl
Peripheral blood		GOT	13 IU/l
RBC	$494 \times 10^4 /mm^3$	GPT	9 IU/l
Hb	11.3 g/dl	LDH	500 IU/l
Ht	35.4 %	AIP	160 IU/l
Plt	$10.8 \times 10^4 /mm^3$	Cr	0.7 mg/dl
WBC	$7300 /mm^3$	BUN	12.0 mg/dl
neutro		T. Cho	201 mg/dl
st	7 %	TG	26 mg/dl
seg	71 %	HDL-C	72.7 mg/dl
lympho	18 %	Lp (a)	26.3 $\mu$ g/dl
mono	4 %	FBS	106 mg/dl

図 2 臨床経過表

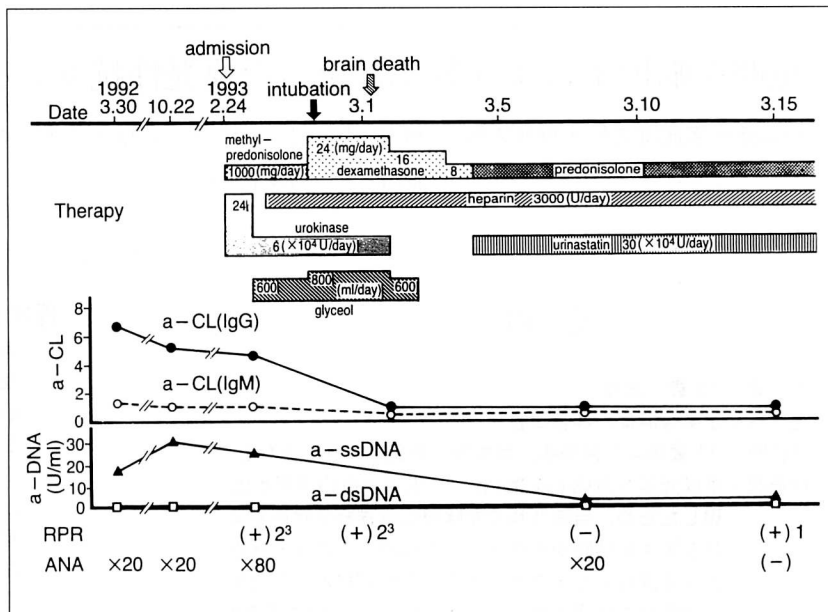


表 4 入院時検査成績(2)

Immunology		CIC	< 10 $\mu$ g/ml
RF	< 19 IU/ml	aCL(IgG)	4.8 (N:<1.0)
LE test	(+)	aCL(IgM)	1.2 (N:<1.0)
RPR	(+)	aCL/ $\beta_2$ GPI	> 125 U/ml
TPHA	(-)	Coagulation	
CH <sub>50</sub>	30 U/ml	APTT	36.9 sec
C3	66.4 mg/dl	PT	11.5 sec
C4	17.0 mg/dl	(INR: 1.06)	
ANA	$\times 80$ (Sp)	Fibrinogen	273 mg/dl
a-dsDNA	0.40 U/ml	FDP	1.2 $\mu$ g/ml
a-ssDNA	25.3 U/ml	AT III	108 %
a-RNP	(-)	TAT	6.0 $\mu$ g/l
a-Sm	(-)	FM test	(-)
AMA	(-)	protein C	89 %

は明らかな病変は認められませんでした。臨床所見より脳梗塞と診断し、ただちにメチルプレドニゾロンによるパルス療法を開始しました。また、血栓溶解療法としてウロキナーゼを、抗凝固療法としてヘパリンを投与、また脳浮腫の予防としてグリセオール投与を開始しました。しかしその後、脳梗塞による脳浮腫は進行し、意識レベル、呼吸状態は急速に悪化し、第4病日には呼吸停止に陥ったため気管内挿管を施行しました。

入院時から挿管までの4日間の頭部CT像の経過を図3に示します。入院時には明らかな病変は認められませんでした。第2病日には右中大脳動脈領域の広範囲にわたり低吸収域が認められました。その後治療にもかかわらず脳浮腫は進行し、第4病日には脳ヘルニアをおこし、梗塞巣の拡大が認められました。心エコー検査では明らかな疣贅、血栓は認められませんでした。

図2の臨床経過に戻ります。第4病日の気管内挿管後の治療にもかかわらず症状は改善せず、3月1日の第6病日に厚生省脳死判定の基準により脳死と診断しました。図の下段に各種自己抗体の経過を示してあります。ステロイド療法としてパルス療法後に引き続いて、デキサメサゾンとプレドニゾロンを投与したところ、抗カルジオリピン抗体はIgG、IgM抗体ともに陰性化し、梅毒血清反応(RPR)も低下しました。また、抗ss-DNA抗体および抗核抗体はステロイド療法後にほぼ陰性化しました。なお、抗ds-DNA抗体は経過中陰性のままでした。

Lupus anticoagulantの有無については外来経過観察

は認められません。

次に、入院時検査成績を表3、4に示します。検尿で軽度の蛋白と潜血がみられ、また、軽度の小球性低色素性貧血と血小板数の減少傾向がみられました。肝・腎機能、脂質、血糖値は正常でした。免疫学的検査ではLEテストは陽性で、梅毒反応はRPR陽性、TPHA陰性であることより生物学的疑陽性反応が認められました。またCH<sub>50</sub>は軽度低下しており、抗核抗体と抗ss-DNA抗体が陽性でした。抗ds-DNA抗体は陰性でした。抗カルジオリピン抗体はIgG、IgMともに陽性でした。また、抗カルジオリピン・ $\beta_2$ -GPI複合体抗体(a-CL/ $\beta_2$ GPI)は著明に増加していました。凝固機能検査では明らかな異常は認められませんでした。

臨床経過を図2に示します。入院当初、頭部CT像で

図3 頭部CT像の経過

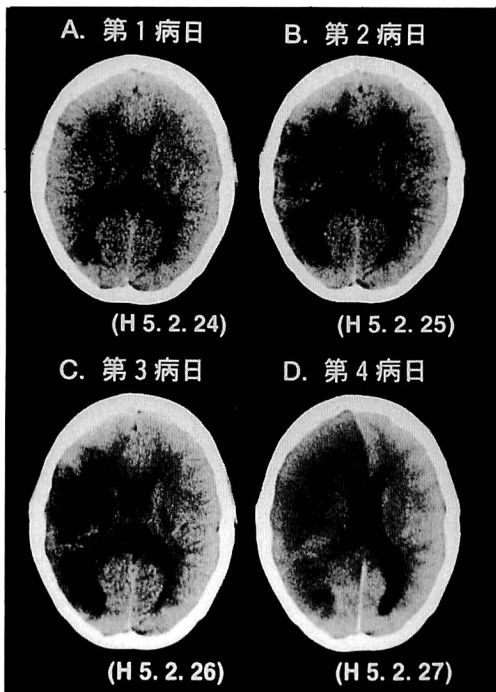


表5 ループスアンチコアグラントと抗カルジオリピン抗体

Lupus anticoagulant		
APTT	(N : 26.0-38.0 sec)	
	1991.9.21	1992.6.1
patient	35.3	36.9
control	28.9	28.8
1 : 1 mixture	32.8	35.3

Anticardiolipin antibody		
aCL / $\beta_2$ -GPI >125 (N : < 3.5 U/ml, ELISA)		
	OD <sub>450nm</sub>	
$\beta_2$ -GPI (-)	0.537	
$\beta_2$ -GPI (+)	1.283	

中に2回検査しました。APTTは正常範囲内でしたが、ミキシングテストでAPTTは正常化していないことよりLupus anticoagulantの存在が示唆されました。また、抗カルジオリピン抗体の $\beta_2$ -GPIの依存性を調べたところ、抗体価は $\beta_2$ -GPIの存在することで著明に上昇しており、今回の抗カルジオリピン抗体の $\beta_2$ -GPIの依存性が確認されました(表5)。

今回私たちは広範囲な脳梗塞により脳死に至った抗リン脂質抗体症候群の若年者の一例を報告しました。本症

表6

まとめ	
1.	広範囲な脳梗塞により脳死に至った抗リン脂質抗体症候群の1例を報告した。
2.	抗リン脂質抗体症候群では若年者でも致死的な閉塞性脳血管障害をおこす可能性があり、慎重な経過観察が必要であると考えられた。

例ではSLEなどの明らかな膠原病は合併しておらず、原発性抗リン脂質抗体症候群と考えられました。本症例では右中大脳動脈の起始部での閉塞が考えられましたが、心エコー検査で心内に明らかな疣贅、血栓がないこと、全身の動脈硬化性変化がないことより、抗リン脂質抗体による動脈血栓の形成が脳梗塞の原因と考えられました。従来、抗リン脂質抗体症候群に伴う脳血管障害は多発性、再発性の場合が多いといわれていますが、致死的な脳梗塞は稀であり、脳死に至った報告は過去にありません。しかし近年、本症候群では比較的主幹部の動脈に病変をおこす可能性が指摘されており、本症例のように致死的な閉塞性脳血管障害をおこす可能性があるため、慎重な経過観察が必要であると考えられました。また、本症候群では血栓症の発症予知および予防法の確立が重要であると思われました(表6)。

## DISCUSSION

今井 抗リン脂質抗体症候群の診断後、このエピソードがおきるまで抗凝固療法のようなことはしていませんでした。

棟田 第4趾切断術(14歳)後、1年ほどプレタール®を投与していましたが、明らかな臨床所見がないこと、新たな血栓がおきていないことから中止しました。結果的には続行していたほうがよかったかなという印象はあります。

奥田 やはりSLEとの鑑別が問題だと思います。ここで血管炎との関わりについてうかがいますが、切断した第4趾の組織像から血管炎を疑うものはできませんでしたか。また、DNA抗体の推移と補体値の推移についてもお知らせください。

棟田 血栓か血管炎かは私たちも興味ありました。しかし第4趾の組織像からはその判定はできませんでした。脳梗塞の前後でDNAや補体値の変化はあ

りませんでした。また補体値は、第4趾を切断したところからもほとんど変化していません。脳剖検では、半年も脳死状態でしたので、脳は融解しており、判定材料にはなりません。心エコーは正常であったこと、抗カルジオリピン抗体陽性であったこと、過去の文献などから血栓と考えました。

吉野内 14歳の切断術のときも抗カルジオリピン抗体陽性、SLE様、足に血栓という条件でしたが、そのときのステロイド剤の使用については、

棟田 当時は血清学的、臨床的検査の諸値ではステロイド剤を使用しなければならないほどのものは出ていませんでした。

診断に苦慮した不明熱の一例

〔道後温泉病院リウマチセンター〕 小山 徹・小山 宏子・奥田 恭章・小沼 正和・高杉 潔

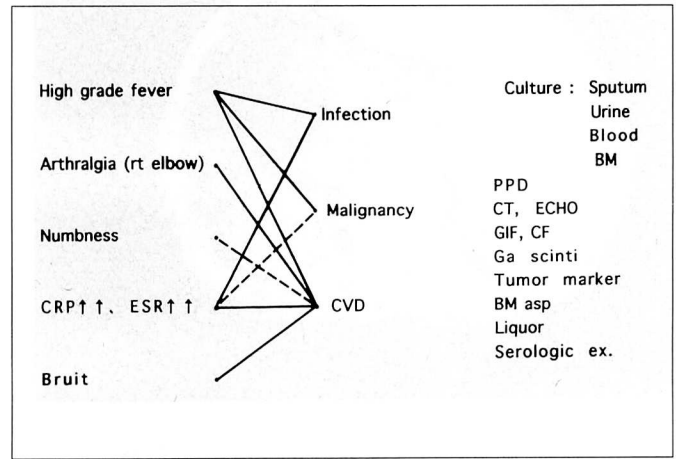
症例：83才、女性  
 主訴：発熱  
 既往歴、家族歴：特記事項なし  
 現病歴：平成5年3月引越し後、右肘関節腫脹出現。この頃より午後から微熱が出現するようになる。近医で関節内注射を受け関節腫脹は軽減したが、血沈亢進とリウマチ反応陽性の指摘受け、5月12日精査目的にて当院入院。  
 入院時現症：身長140.5 cm、体重37.0 kg、眼瞼結膜に軽度貧血あるも眼球結膜に黄疸なし。胸部では心尖部に収縮期雑音を聴取するも、呼吸音には異常なし。腹部では心窩部から臍上部にBruitを聴取した。左上肢にシビレの訴えあるも、関節腫脹や変形は認めなかった。

表1 現病歴および入院時現症

表2 入院時検査成績

検尿、検便：異常なし	BUN：11.5 mg/dl
ESR：93 mm/h	Cr：0.6 mg/dl
CRP：7.42 mg/dl	UA：3.7 mg/dl
WBC：4500	Ccr：62.7 ml/min
(St10, Seg53, Eo1, Mo6, Ly30)	Na：144 mEq/l
RBC：288万	K：2.3 mEq/l
Hb：8.4 g/dl	Cl：104 mEq/l
Ht：24.8 %	TP：6.7 g/dl
Plt：19.5万	RAHA：40-
GOT：15 IU/l	ANA：20-
GPT：12 IU/l	IgG：2040 mg/dl
LDH：311 IU/l	IgA：401 mg/dl
ALP：120 IU/l	IgM：331 mg/dl

図1 経過中の問題点



症例は83歳、女性。主訴は発熱。平成5年3月、引越しの手伝いをしてから、右肘関節腫脹が出現。またこのころから微熱が出現するようになりました。近医で右肘に関節内注射をうけ、関節腫脹は軽減しましたが、このとき血沈亢進とリウマチ反応陽性の指摘を受けました。その後も微熱が持続するため、精査目的で当院入院となりました。入院時、眼瞼結膜に軽度貧血を認め、胸部では心尖部に収縮期雑音を聴取、また腹部では心窩部から臍上部に血管性雑音を聴取しました。左上肢遠位側にシビレの訴えがありましたが、他覚的には異常を認めませんでした(表1)。

入院時検査では、血沈93mm/h、CRP 7.42mg/dlと強い炎症所見と Hb 8.4 g/dlと中等度の貧血とを認めました。その他肝機能および腎機能には異常なく、RAHA、ANAにも異常を認めませんでした。入院時カリウムは2.3mEq/

ℓと低値を示しましたが、入院後正常化しています(表2)。

経過中認められた問題点および異常所見として、

1. 入院後徐々に上昇し、連日38℃以上となった発熱
2. 入院前認められた右肘関節痛
3. 左手のシビレ
4. 血沈亢進、CRP 高値など強い炎症所見
5. 腹部の血管性雑音

以上の5点があげられ、これらから、鑑別すべき疾患群として感染症、悪性腫瘍、膠原病が考えられました。そこで診断のため骨髄を含めた各種培養検査、ツベルクリン反応、CT、エコー、内視鏡検査、Gaシンチ、Tumor marker等血液検査、骨髄穿刺および髄液検査などを施行しました(図1)。

胸部レントゲン像(図2)では、右第2弓の突出を認

図2 胸部レ線像

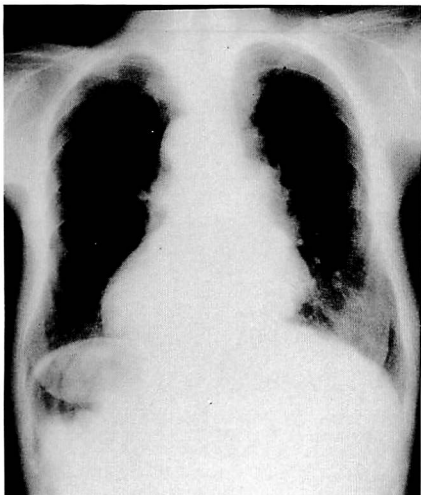
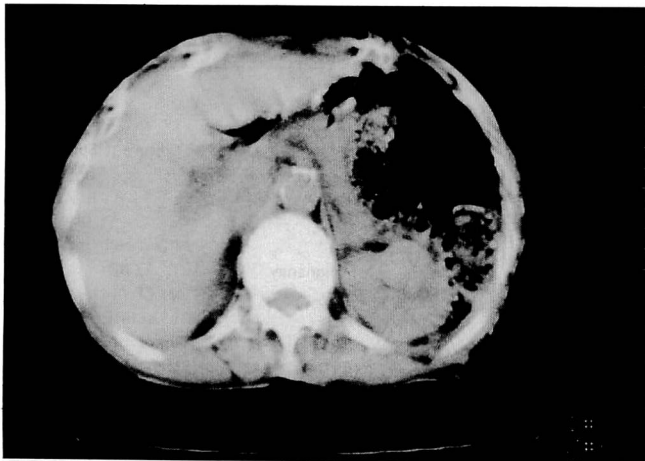


図3 腹部CT像



めましたが、肺野には著変を認めませんでした。

腹部CT像(図3)では肝、脾には異常を認めず、左腎上極に嚢胞性病変を認めた以外には著変を認めませんでした。

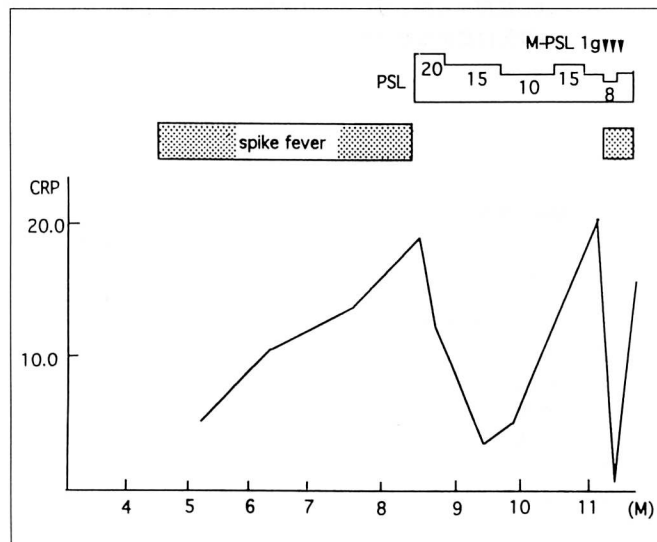
培養検査において、喀痰、尿、血液、骨髄からは一般細菌、抗酸菌および真菌は認められず、またツベルクリン反応も陰性でした。Tumor markerはIAPのみ高値を示しました。上部消化管および下部消化管検査では著変はなく、Gaシンチにおいて左下腹部から骨盤部に異常集積を認めましたが、その後の腹部エコー、骨盤腔CT、婦人科での精査により腸管の可能性と判断されました。骨髄検査では、ややhypocelluier marrowでしたが、各系統とも成熟段階に異常は認めず、髄液検査にも異常は認めませんでした。また凝固系のマーカーと考えられるDダイマー、TATが著明に亢進していました(表3)。

高齢者であることより感染症および悪性腫瘍が最も疑われたが、それらを診断する根拠が得られず、腹部の血

表3 各種検査成績

培養検査	: 痰、尿、血液および髄液から一般細菌、抗酸菌、真菌を認めず
PPD	: 0×0 mm
Tumor marker	: CEA:0.8 ng/ml, CA19-9:18 U/ml, α-feto:2 ng/ml SCC:0.5 ng/ml, NSE:12.1 ng/ml, IAP:2280 ng/ml
GIF	: 著変なし, CF: 著変なし
Ga scinti	: 左下腹部～骨盤部に異常集積(+): 腸管の可能性
Myelogram	: NCC:7.2×10 <sup>4</sup> /μl, M:E ratio:7.9, Meg:31.0/μl 各系統とも成熟段階に異常は認めず
Liquor	: 細胞数:1/3, 蛋白:43 mg/dl, 糖:80 mg/dl, Pandy:(-), Nonne-Apelt:(-), tryptophan:(-)
Dダイマー	: 831 ng/ml, TAT : 26.9 μg/l

図4 経過表



管性雑音、凝固系マーカーの亢進、強い炎症所見から全身性壊死性血管炎と考え、ステロイド治療を開始しました。PSL20mg/dayより投与を開始し、一時CRPと発熱の改善を認めましたが、PSL10mg/dayまでの漸減で再びCRPの著明な上昇と発熱を認め、M-PSLによるパルス療法を追加しました。効果は一時的でその後DICを併発し、不幸の転帰をとりました(図4)。

家族の同意のもと即日、剖検が四国ガンセンターにおいて実施されました。以下、各部における結果を列記します。

左腎(図5): 上部腹側に1.7×1.7cm大の軽度膨隆する黄白色腫瘍を認めた。腎盂腎杯系には著変なく、肉眼的には原発性腎癌と考えられた。組織学的には腫瘍細胞は典型的な腎細胞癌とは異なり、細胞質は淡明ではなく、両染色紡錘形—多辺形細胞が充実性増殖を示す部分と、好酸性顆粒状の細胞質を有する円柱状細胞が乳頭管状構造をとって増殖する部分とが混在した。腫

図5 左腎



図6 右腎



図7 肝



図8 肝 (剖面)

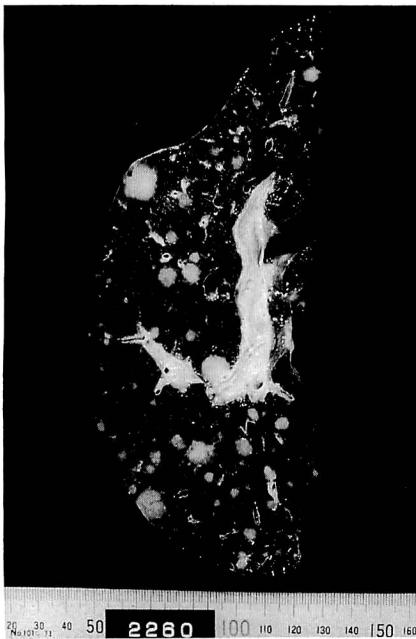


図9 肺

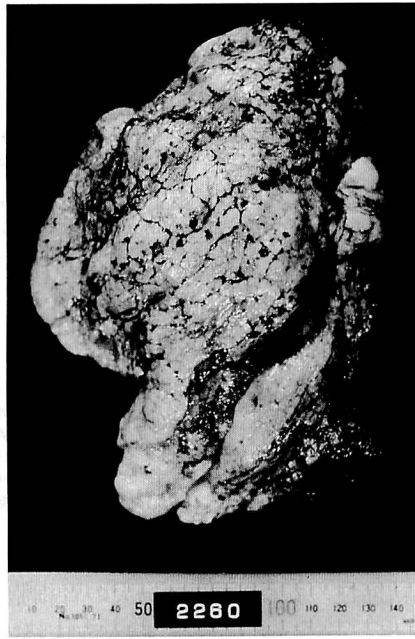
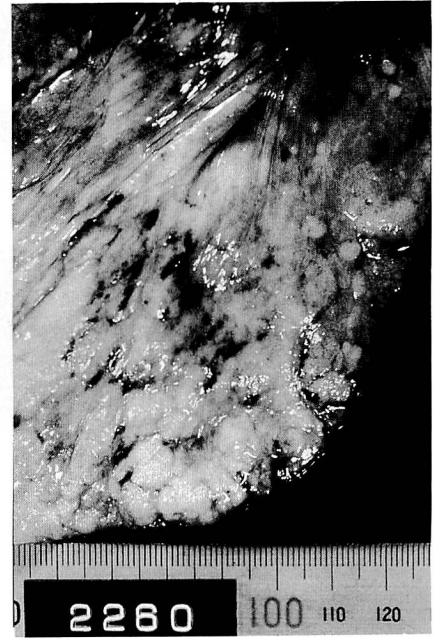


図10 肺 (下葉)



瘍増殖は腎被膜内にとどまり、腫瘍の静脈への浸潤は認めないことより、腎細胞癌、intermediate type、mixed type、spindle cell type、grade 3、TNM 分類 pT1、pN2、pM1、pV1a と診断されました。

右腎 (図6)：腫瘍形成を除き左腎とほぼ同様の所見でした。

肝 (図7)：表面より多数の転移性結節の散在を認めます。肝の剖面 (図8) ではこれらの転移性結節は癌臍

を伴い、直径1~22mm大でした。

肺 (図9)：臓側胸膜に多数の結節性病変を認めました。肺の下葉 (図10) では直径2~3mm大の斑状偏平結節性模様がみられ、癌性リンパ管症と考えられた。組織学的には、臓側胸膜にはほぼびまん性あるいは小結節散在性に腫瘍の増殖を認めた。肺実質では、肺胞内増殖や気管支枝周囲の肺動脈内腫瘍塞栓として多数の転移を認めました。



図11 脾

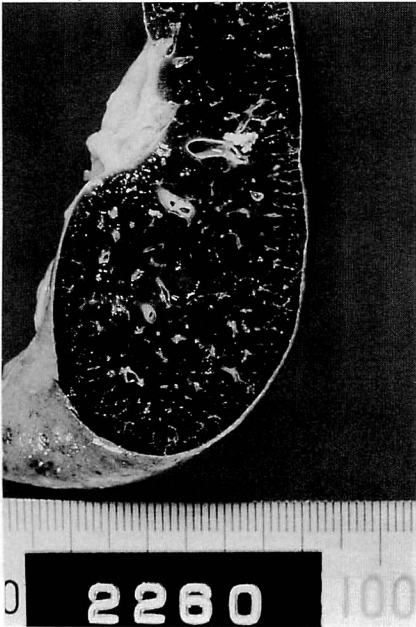


図12 骨髓

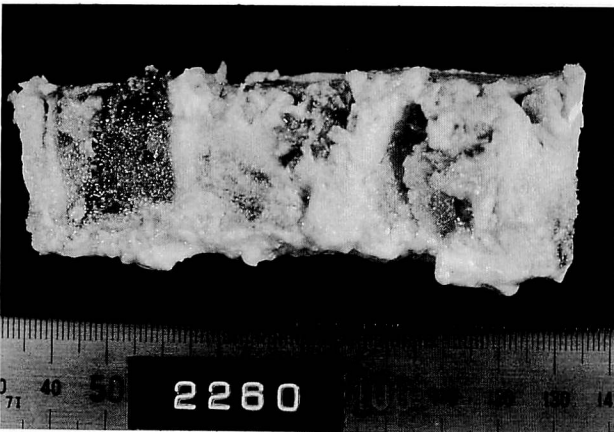


表4 剖検の総括表

剖検総括	
原発巣：	左腎 1.7cm 充実結節性病変
	組織学的には紡錘形細胞型充実型と顆粒細胞型乳頭状の混在からなる低分化腎細胞癌
転移巣：	肺、肝、両側副腎、脾、骨髓、下垂体、縦隔および肝門部、後腹膜リンパ節

図13 腎細胞癌について

**遠隔成績**  
 実測生存率：5年-48%、10年-36%、15年-27% (550例)  
 予後不良の原因：発見時大部分が進行癌  
 Robson分類-Stage1の腫瘍直径中央値 7cm (100例)  
 TNM分類 T1(直径2.5cm以下) 5/550

**表1 腎癌の stage 分類**

Robson の分類	T分類 (TNM 分類による)
stage I 腎臓内に局限	T1 ≤2.5cm で腎内に局限
II 腎臓内動脈瘤への浸潤 (Gerota 鞘内)	T2 >2.5cm で腎内に局限
III A 腎静脈、下大静脈への浸潤	T3a 副腎または両腎静脈への浸潤 (ただし Gerota 鞘内)
III B 後腹膜リンパ節への浸潤	T3b 腎静脈または下大静脈への浸潤 (肉眼的所見に2倍)
C A+B	T4 Gerota 鞘膜外への浸潤
IV A 副腎を越えて両腎静脈への浸潤	
B 遠隔転移	

**転移出現時期**  
 初診時 30%  
 術後5年 36% (51/143)  
 術後5-10年 21% (17/81)  
 術後10-15年 33%  
 10年以上の経過で見ると 77% (138/179) に転移が出現  
大部分の患者が潜在的転移 (micrometastasis) を持ちながら生きている

**rapid type と slow type**  
 発熱の亢進、CRP陽性、α2-globulinの上昇、発熱  
 3項目以上陽性：rapid type  
 3項目以上陰性：slow type

**腫瘍血栓**  
 腎静脈内に腫瘍血栓が認められる場合：V1  
 pV1a：遠流静脈内に浸潤あり  
 pV1b：腎静脈内に腫瘍血栓あり  
 下大静脈内に至る場合：V2  
 腫瘍血栓のない場合：V0  
 V2は予後不良因子となるが、V1に関しては統一見解なし

**図4 腎癌の rapid type と slow type の遠隔成績 (stage I 例の6例)**

Year	Rapid type (n=48)	Slow type (n=38)
0	100%	100%
1	95%	85%
2	90%	75%
3	85%	65%
4	80%	55%
5	75%	45%
6	70%	35%
7	65%	25%
8	60%	15%
9	57%	15%
10	57%	15%

脾 (図11)：赤脾髄に直径2.5mm大の淡赤色結節性の転移を認めました。

骨髓 (図12)：肉眼的には脂肪髄で、腰髄に白色の転移を認めました。

以上、剖検所見を総括すると、左腎原発の低分化腎細胞癌の肺、肝、副腎、脾、骨髓、下垂体、リンパ節などへの全身転移と考えられました (表4)。

腎細胞癌は発見時大部分が進行癌であるといわれています。横須賀共済病院泌尿器科の成績では、診断時 TNM 分類の T1に相当する2.5cm以下の腫瘍は550例中5例、1%以下でした。このことから本症例のような直径1.7

cm大の腎細胞癌は非常に小型であったと考えられます。また、臨床経過から腎細胞癌には rapid type と slow type の2種類があると考えられています。rapid type とは、血沈亢進、CRP 陽性、α2グロブリンの上昇、発熱の4項目中3項目以上陽性であるものをいい、予後不良のタイプとされています。本症例は4項目中全項目が陽性であり、発熱出現から6ヵ月で死亡していることからこのタイプに属するものと考えられます (図13)。

今回血清 IL-6の測定は行っていませんが、腎細胞癌は IL-6産生腫瘍と考えられており、本例でも腫瘍から IL-6が産生され、急性炎症性蛋白の産生に参与していたとも

表5 サイトカイン産生腫瘍

<p><u>IL-6</u> 心房内粘液腫、Castleman病、腎細胞癌、神経膠芽腫、子宮癌、卵巣癌 肝細胞癌、肺癌、胃癌、胆嚢癌</p> <p><u>CSF (G-CSF,GM-CSF,Meg-CSF)</u> 肺癌(大細胞癌、扁平上皮癌、腺癌)、上顎洞癌、肝原発扁平上皮癌 膀胱癌、腎細胞癌、胆嚢癌、胃癌、甲状腺癌、中皮腫、子宮頸癌、卵巣癌</p> <p><u>IL-1</u> <u>Epo</u> <u>IL-8</u></p>
---

考えられます。このほか数多くのサイトカイン産生腫瘍の存在が確認されており、これら産生されたサイトカインの影響により、病態がより複雑化するものと考えられます(表5)。

本症例は発病初期より強い炎症所見のみが持続しており、特徴的な臨床症状を何一つ示していませんでした。高齢者であることから、悪性腫瘍および感染症を強く疑い各種検索を実施しましたが、しかし、残念ながら確診には至らず、年齢からは稀ではあると考えられましたが、全身性壊死性血管炎と診断せざるをえず、治療を行いました。本症例は、リウマチ性疾患の診療にあたる我々において、“発熱”の鑑別すべき疾患として悪性腫瘍の重要性を再度考えさせてくれた貴重な一例として報告しました。

## DISCUSSION

今井 全身性壊死性血管炎と診断しステロイド治療を開始したときの好中球細胞質抗体などは、LDHは、  
小山 陰性でした。LDHは肝機能障害がでたとき少し動きましたが、特異な動きではありませんでした。

# 長期にわたり慢性関節リウマチとして治療をうけていた遅発性脊椎骨端骨異形成症の一例

〔松山赤十字病院リウマチセンター〕 山田 一人・田窪 伸夫・仲田 三平・山本 純己

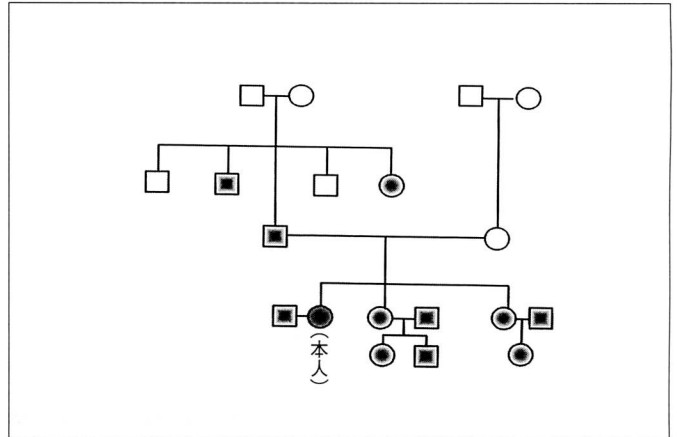
図表1 現病歴

患者:54才女性

現病歴: S31年(18才時)長距離走後左足関節痛出現。安静にて軽快するが、その後歩行後に足関節、股関節に疼痛を自覚するようになった。S39年 某大学病院にて左股、S41次いで右股に筋解離術をうけた。S59年頃より両足、股関節に加え両肩、肘、膝関節にも腫脹と疼痛出現するようになったため、近医受診。慢性関節リウマチと診断された。以後同医で治療を継続していたが、歩行障害著明となり当センター紹介受診となる。

既往歴、家族歴: 特記すべきことなし

図表3 家系図



図表2 初診時検査所見

知能正常		身長 145cm,
視覚聴覚異常なし		体重 51kg
血圧 140/90mm/Hg		
脈拍 70/min		右 cm 左 cm
頸部 短頸		上肢長 44 42
全身の関節拘縮		下肢長 74 74
関節弛緩 (-)		指間長 144cm
神経学的所見 異常なし		座高 80cm

遅発性脊椎骨端骨異形成症(Spondylo-epiphyseal dysplasia tarda、以下 SED tarda)は、1957年 Marroteux (マロト)らが独立疾患として分離した骨系統疾患の一つで、一般に幼児期を過ぎて発症する短体幹型の小人症です。

長間骨の骨端に種々の程度の異形成がみられ、早期に変形性関節症が発症するのが特徴ですが、今回我々は、長年、慢性関節リウマチと診断され、治療をうけていた、本症(SED tarda)と考えられる一例を経験したので報告します。

症例は54歳、女性です。現病歴は、昭和31年(1956年、

18歳時)長距離走後に左足関節痛出現。安静にて軽快しましたが、その後、歩行後に足関節、股関節に疼痛を自覚するようになりました。同39年に某大学病院にて、左股、同41年に右股に筋解離術をうけています。同59年ころより両足、股関節に加え、両肩、肘、膝関節にも腫脹と疼痛が出現するようになったため、近医を受診、慢性関節リウマチと診断されました。以後同医で治療を継続していましたが、徐々に歩行障害が著明となったため、当センターに紹介受診となりました。生下時に異常なく処女歩行に遅延を認めていません(図表1)。

初診時検査において、身長145cm、体重51kg、指間長144cm、座高80cmと短躯間型の低身長を呈しています。知能は正常で、視覚および聴覚に異常を認めませんでした。しかし、全身多関節に可動域の低下と運動痛を認めました。Joint laxityには異常を認めません。また、神経学的に異常所見は認められませんでした(図表2)。

両親はいとこ婚で、3人姉妹です。兄弟およびその他血縁者に関節症状、低身症を呈する人はいません(図表3)。

入院時検査では、血液および生化学的に異常は認められません(図表4)。また、CRP(-)、血沈22mm/hrと炎症所見を認めず、RA因子も陰性でした(図表5)。

入院時単純X線像を以下に提示します。まず、図表6

図表4 入院時検査所見(1)

Hematological		Biochemical	
WBC	6500/mm <sup>3</sup>	T.P	7.1 q/dl
RBC	428 · 10	alb	60.3 %
Hb	13.5 g/dl	α 1	2.5 %
HT	39.9 %	α 2	9.5 %
Plt	19.3 · 10	β	8.7 %
Urinalysis		γ	19.7 %
比重	1.023	GOT	13 IU/l
蛋白	(-)	GPT	9 IU/l
糖	(-)	LDH	350 IU/l
潜血	(-)	ALP	212 IU/l
ウロビリノーゲン	0.1	γ-GTP	10 IU/l
		Cre	0.7 mg/dl
		BUN	17.0 mg/dl
		Na	144 mEq/l
		K	4.0 mEq/l
		Cl	107 mEq/l
		Ca	4.7 mEq/l
		P	3.8 mEq/l

図表5 入院時検査所見(2)

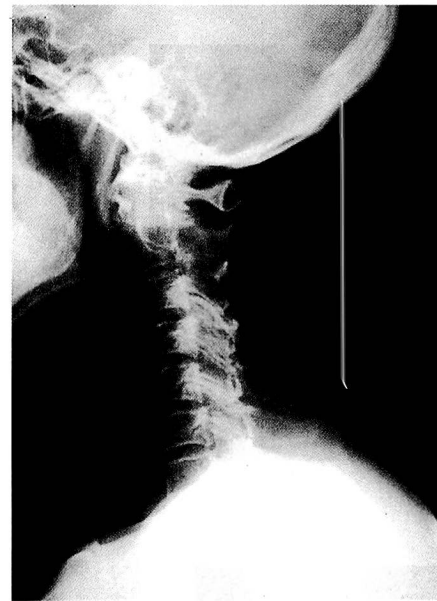
Serological			
ESR	22mm/hr	IgG	1770mg/dl
CRP	0.18mg/dl	IgA	252.5mg/dl
RAtest	<20IU/ml	IgM	198.2ng/dl
ANA	<20x	CH50	35.4
		F-T <sub>4</sub>	1.0ng/dl
		T <sub>3</sub>	62 ng/dl
		TSH	3.6 μ U/ml

では、後方関節裂隙の狭小化を認め、C2、C3は骨性癒合を呈していました。胸椎(図表7)および腰椎(図表8)には辺縁不整の扁平椎を認めます。両股関節正面X線像(図表9)では臼蓋形成不全、大腿骨骨頭の扁平化を認め、頸部は太く、外反傾向を呈していました。両膝関節(図表10)では大腿骨外顆の形成不全と外側型の変形性膝関節症を認めました。その他、両肩(図表11)、両肘(図表12)、両足(図表13)関節にそれぞれ変形性関節症の所見を認め、両手X線像(図表14)ではCM関節のOA変化とPIP関節の骨性隆起を認めました。

上記関節に<sup>99m</sup>-Tcを用いた骨シンチグラフィー取り込みの増強を認めました(図表15)。

両股、両膝関節に対し人工関節置換術を施行し、歩行障害は改善しています(図表16)。

SED tardaは、前述のように1957年 Maroteux (マロトー)らがそれまで Morquio 1型として報告されていた報告例を、独立疾患として、骨系統疾患の一つとしました。本症は、伴性劣性遺伝の一般に幼児期を過ぎて発症する短体幹型の小人症で、長管骨の骨端に種々の程度

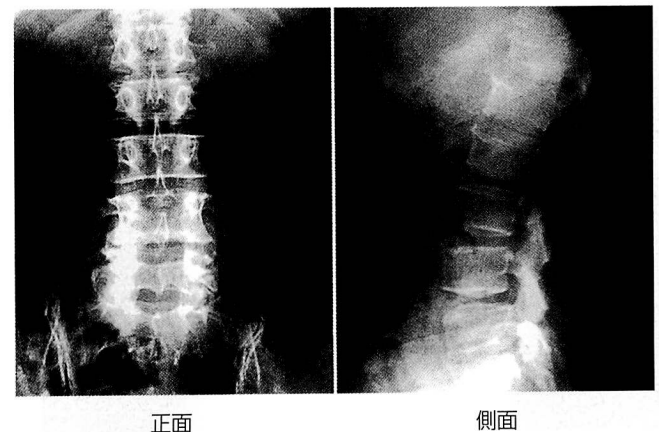


図表6 頸椎側面 X線像



図表7 胸椎側面 X線像

図表8 腰椎正面および側面 X線像



正面

側面

図表9 両股正面X線像



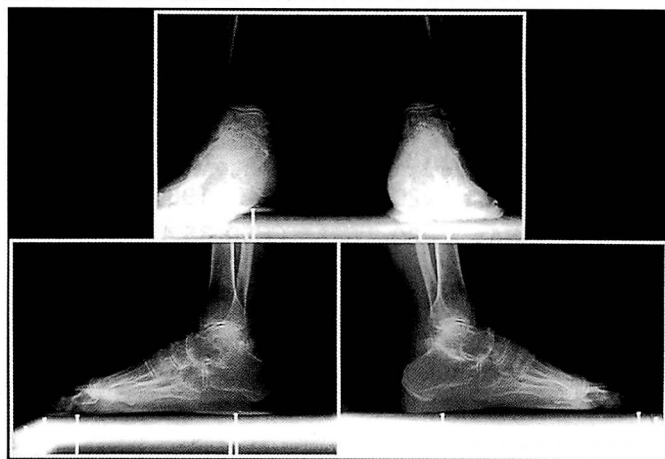
図表12 肘正面X線像



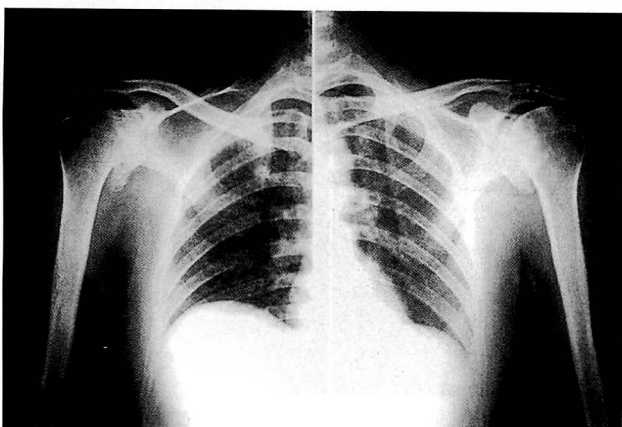
図表10 両膝X線像



図表13 両足X線像



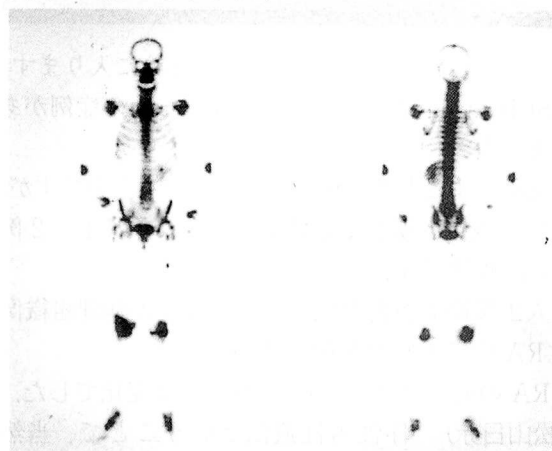
図表11 肩正面X線像



図表14 両手正面X線像



図表15 骨シンチグラフィ



図表16 術後股関節正面X線像



の異形成がみられ、早期に変形性関節症が発症するのが特徴です (図表17)。

本症例は、胸椎、腰椎にみられる扁平椎、19歳発症の全身多関節にみられる関節症変化などにより、SED tardaの亜型と診断されました (図表18)。

SED tardaの典型例は、前述の診断基準 (図表17)を満たす臨床症状をもつ伴性劣性遺伝型のものですが、現実には、それに完全に合致しない亜型が数多く存在することが知られています。一般には、股関節のみOA変化を呈することが多いが、本症例のように全身関節に病変を呈し、また手の小関節、特にPIP関節はじめ多関節に、慢性関節リウマチと酷似した慢性炎症症状を呈する progressive pseudo-rheumatoid chondro dysplasia と呼ばれるものなど、進行性で終局的に不具化するなど、RAと混同されることもまれではありません。そのために広く、関節疾患を診療するリウマチ医にとって、これら類

図表17 SED tardaの診断基準  
(Bannerman et al : 1971)

- 1) 伴性劣性遺伝
- 2) 5歳から14歳のあいだに判明する低身長
- 3) 脊椎の成長障害による低身長
- 4) X線所見でらくだの背状の変化を伴った扁平な脊椎椎体
- 5) 大腿骨骨頭と頸部の形成異常
- 6) 他の骨には所見が乏しい

図表18 本症例にみられた臨床的特徴

- ・ 扁平椎をともなう低身長
- ・ 19才発症の全身性変形性関節症 (頸、胸、腰椎、肩、肘、CM、股、膝、足関節)
- ・ 知能正常
- ・ 家族歴なし

図表19 J. Spanger and L. O. Langer による  
Spondyloepiphyseal dysplasias の分類 (1974)

Well Defined Conditions

1. Chondrodysplasia punctata, Conradi-Hunermann-type
2. Chondrodysplasia punctata, rhizomelic-type
3. Spondyloepiphyseal dysplasia congenita, dominant
4. Morquio disease and other mucopolysaccharidoses
5. Spondyloepiphyseal dysplasia tarda, X-chromosomal recessive
6. Dyggve-Melchior-Clausen syndrome
7. Hypothyroidism

Poorly Defined conditions

1. Spondyloepiphyseal dysplasia congenita, ?recessive
2. Spondyloepiphyseal dysplasia tarda, ?recessive
3. Spondyloepiphyseal dysplasia tarda, dominant
4. Others

似疾患に対する十分な知識も必要であると考えられます (図表19)。

まとめ (図表20)

1. 全身の多関節に拘縮の強い関節症変化を呈し、長期にわたり RA として治療をうけていた遅発性脊椎骨端異形成症 (SED tarda) と考えられる一例を報告しました。
2. 本症例のように、SED tarda は典型例とは完全に合致しえない亜型が数多く存在しており、ときに、指の

1. 全身の多関節に拘縮の強い関節症変化を呈し長期にわたりRAとして治療をうけていた遅発性脊椎骨端異形成症と考えられる一例を報告した。

2. SED tarda には典型例とは完全に合致しえない亜型が数多く存在しており、時に指の小関節にも罹患、及びRAに酷似した臨床症状を呈する症例も報告されていることから、リウマチ専門医にとって、これら骨系統疾患の知識も必要であると考えられた。

小関節の罹患およびRAに酷似した臨床症状を呈する症例も報告されていることから、リウマチ専門医にとって、これら骨系統疾患の知識も必要であると考えられました。

## DISCUSSION

- 仲田 ありがとうございます。では討論に入ります。
- 奥田 SED tarda は、日本ではどれくらいの症例がありますか。
- 山田 文献によると数十例と非常にまれな疾患ですが、亜型が多く、細かく分類するとそれぞれ1、2例という疾患です。
- 奥田 人工関節置換術を施行していますが病理組織像はRA的ですかOA的ですか。
- 山田 RAの所見は認められず、OA的な変化でした。
- 横田(松山日赤) 伴性劣性遺伝ということで、当然男性優位疾患と思いますが、この場合の男女差はどうですか。
- 山田 亜型例においては女性の症例もみられます。
- 仲田 RAとの判別で大切なことはありますか。
- 山田 これまで述べたような症状を呈することから、RAと間違われても仕方がないと思います。それで、こうした酷似症例を知っておくことも大切と考えたわけです。

## Eosinophilic synovitis を伴った Shulman syndrome の一例

〔松山赤十字病院リウマチセンター〕 小西 義克・田窪 伸夫・矢野 光紀・山田 一人・仲田 三平・山本 純己  
 〔愛媛大学整形外科<sup>1</sup>・第二病理<sup>2</sup>〕 鴨川 淳二<sup>1</sup>・能勢 真人<sup>2</sup>

図表1 現病歴

**症 例：21 歳 女性**

**主 訴：**両前腕及び下腿の腫脹と鈍痛

**現病歴：**H12年10月初旬特に誘因なく右足部腫脹と疼痛出現。近医受診し、関節炎と診断され治療を受けるが効果なく、他医を受診。捻挫、関節炎等の診断を受け、種々治療受けるも症状持続。

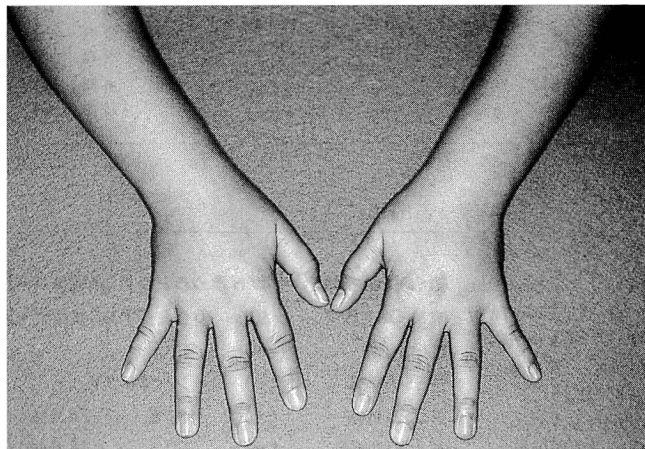
10月下旬には両手及び両下腿にびまん性の腫脹が出現し当院整形外科受診、RAを疑われ

10月26日当科紹介受診となる。

**家族歴：**特記すべきことなし。

**既往歴：**H9年より当院神経内科にて、てんかん治療中

図表3 両手



図表2 入院時現症

身長：151 cm  
 体重：61 kg  
 体温：37.5℃

リンパ節腫脹(－)  
 入院後より皮疹出現

腹部：肺・脾・腎  
 触知せず

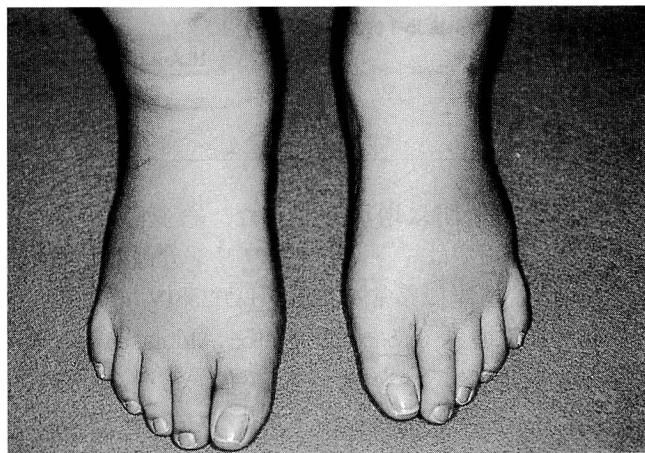
胸部：心雑音(－)  
 ラ音(－)

四肢：両前腕から両手、  
 両下腿にびまん性  
 の浮腫

知覚異常なし

腱反射：正常

図表4 両足



症例は21歳、女性。主訴は、両前腕および下腿の腫脹と鈍痛である。現病歴は、平成12年10月初旬、特に誘因なく右足部に腫脹と疼痛出現。近医を受診し関節炎と診断され消炎鎮痛剤の投与をうけるが効果なく、他医を受診し捻挫、関節炎等の診断のもとに、種々の治療をうけるも症状は続いた。10月下旬には両手および両下腿にびまん性の腫脹が出現し、当院整形外科を受診。RAを疑われ当科紹介受診となった。家族歴に特記すべきことはなし。なお、平成9年より当院神経内科にて、てんかん治療中である(図表1)。

入院時現症では、身長151cm、体重61kgと軽度肥満。体

温は37.5度と軽度の発熱を認めた。胸部に異常雑音を聴取せず腹部にも異常所見を認めなかった。また神経学的には、知覚異常なく腱反射も正常で頸部、腋窩、そけい部リンパ節腫脹を認めなかった。また両膝に軽度の腫脹を認めたが増殖滑膜は触知できなかった(図表2)。

両前腕から手指(図表3)、両下腿から足部にかけてびまん性の浮腫を認めdullnessを訴えていた(図表4)。また、入院後一過性の結節性紅斑の出現を前腕および下腿に認めている。

入院時一般臨床検査(図表5)では、貧血なく18500/mm<sup>3</sup>と中等度の白血球増多を認め、分画では好酸球が33



図表5 入院時臨床検査成績(1)

検血		生化学			
RBC	425 x10 <sup>4</sup> /μl	T.Protein	6.4 g/dl ↓	CPK	53 IU/L
Hb	12.6 g/dl	Alb	62.1 %	ALD	8.06 IU/L
Ht	39.2 %	α <sub>1</sub> -Glb	3.2 % ↑	BUN	14.2 mg/dl
MCV	92.2 μm <sup>3</sup>	α <sub>2</sub> -Glb	9.6 % ↑	Cre	0.51 mg/dl
MCH	29.7 pg	β-Glb	8.9 %	UA	3.8 mg/dl
MCHC	32.2 %	γ-Glb	16.2 %	Na	143 mEq/L
Reticulocyte	23 % ↑	T.Bil	0.3 mg/dl	K	4.1 mEq/L
PLT	29.3 /μl	D.Bil	0.0 mg/dl	Cl	105 mEq/L
WBC	18500 /μl ↑	InD.Bil	0.3 mg/dl	Ca	4.1 mEq/L
Neutro	40 %	GOT	18 IU/L	T.chol	158 mEq/L
Ly	25 %	GPT	10 IU/L	検尿	
Mon	1 %	LDH	258 ↑	糖	(-)
Eo	33 % ↑ (6105)	ALP	193 IU/L	蛋白	(-)
Ba	0 %	ChE	398 IU/L	潜血	(-)
		γ-GTP	10 IU/L	便	
		ZTT	6.1 IU/L	虫卵	(-)
		TTT	1.5 IU/L	潜血	(-)

図表6 入院時臨床検査成績(2)

ESR	7 mm/1sthr	抗 ds-DNA 抗体	0.4 IU/ml	クラミジア IgA 抗体 (-)	
	21 mm/2ndhr	抗 ss-DNA 抗体	1.6 AU/ml	クラミジア IgG 抗体 (-)	
CRP	1.04 mg/dl ↑	抗 Sm 抗体	(-)		
RA test	6 IU/ml	抗 SS-A 抗体	(-)	リンパ球サブセット	
IgG-RF	0.35	抗 SS-B 抗体	(-)	CD 3	76.6 %
CA-RF	1.1 U/ml	抗 Scl-70 抗体	(-)	CD 4	33.4 %
IgG	1136 mg/dl	抗セントロメア抗体	(-)	CD 8	43.2 %
IgA	105.2 mg/dl	抗 RNP 抗体	(-)	CD4/CD8	0.8 %
IgM	132.8 mg/dl	抗 Jo-1 抗体	(-)		
IgE	12 mg/dl				
C3c	115.2 mg/dl				
C4	24.7 mg/dl				
CH50	48.9 mg/dl				
ANA	20 x>				
				HLA-A2, A24, B54,	
				CW1, DRβ1 0405	

%、6105/mm<sup>3</sup>と著明に増加していた。総蛋白は6.4g/dlと低下し、分画ではα<sub>1</sub>・α<sub>2</sub>-グロブリン分画の増加を認めた。肝・腎機能に異常なくLDHが258IV/lと軽度上昇がみられるのみであった。CPK、Aldolase等筋原性酵素の異常は認めていない。検尿では異常なく、複数回の検査を行ったが便虫卵も陰性であった。

また炎症マーカーではCRP 1.04mg/dlと軽度上昇し、免疫学的検査ではリウマトイド因子は陰性でIgEを含め各免疫グロブリンサブクラスに異常を認めなかった。抗核抗体はすべて陰性であった。HLA分析ではA2、A24、B54、CW1、DRβ1 0405が陽性であった(図表6)。

入院時関節液所見では、右膝穿刺にて5mlの黄色透明の関節液が採取され、関節液の分析では細胞数は90/mm<sup>3</sup>と細胞成分は少なく、細胞分画ではリンパ球が99%と圧倒的に優位でその他好中球1%、好酸球は認めなかった(図表7)。

入院時胸部X線像に異常所見なく(図表8)、また同様に胸部CT検査でも間質性肺炎等の肺病変を示唆する

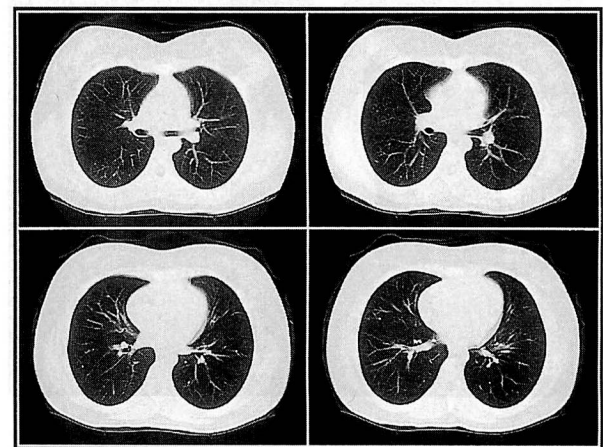
図表7 入院時関節液所見

蛋白定量	0.7 g/dl
細胞数	90 /mm <sup>3</sup>
細胞種類	
リンパ球	99 %
好中球	1 %
好酸球	0 %
糖定量	38 mg/dl



図表8 入院時胸部X-P所見

図表9 入院時胸部CT所見



異常所見を認めなかった(図表9)。

骨シンチにて両肩、手、膝、足関節に多発性の異常集積像を認めたが、単純X線では両手(図表10)、両足部(図表11)、両膝関節(図表12)に骨びらん、関節裂隙狭小化、石灰化等の異常所見を認めていない。

右膝MRIでは軽度のjoint effusionを認めるものの骨内に異常信号なく、ガドリニウム enhanceでも増殖性滑膜炎を示唆する所見を認めなかった(図表13)。また両大腿および下腿部MRI検査にて筋肉内に筋炎を示唆

図表10 入院時両手 X-P 所見



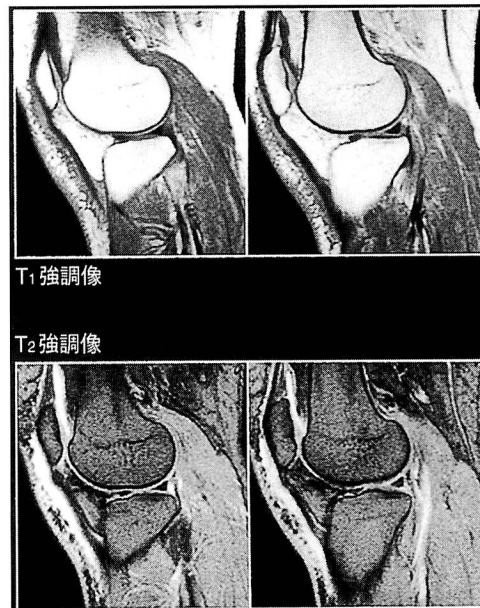
図表11 入院時足部 X-P 所見



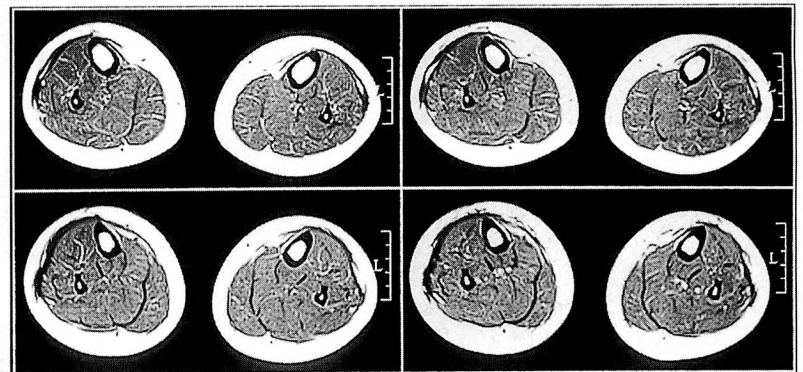
図表12 入院時膝 X-P 所見



図表13 入院時右膝 MRI



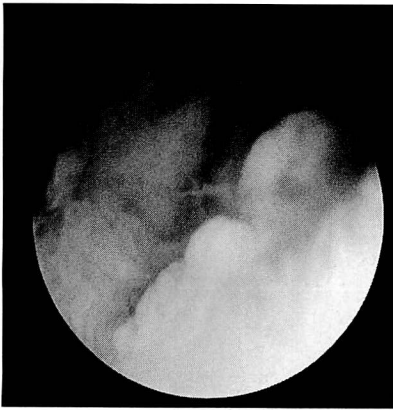
図表14 入院時大腿部 MRI



する異常所見を認めなかった (図表14)。

平成12年11月6日、脊麻下に右膝関節鏡と滑膜生検を施行した。膝蓋上嚢内側に早期 RA の鏡視像と一致する滑膜増殖所見を認めた (図表15)。しかし内側谷部 (図表16)、および前十字靭帯周辺 (図表17) に滑膜増殖の所見を認めていない。また、外側谷部近位側に淡い cobblestone 様の滑膜炎の所見を認め (図表18)、同部より滑膜を採取した。

採取滑膜の病理組織像を順次提示する。図表19は HE 染色弱拡大像である。びまん性に好酸球の浸潤を認めたが、滑膜表層の重層化の所見を認めず、またリンパ球の浸潤はなかった。sublining には mesenchymoid transformation の所見なく、共同演者の鴨川、能勢らが提唱する早期 RA の滑膜組織像とは異なった所見を呈していた。図表20は同部の強拡大像である。このように好酸球



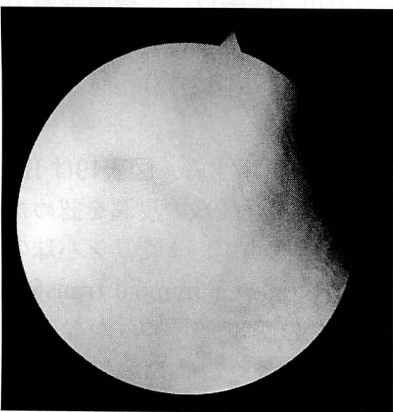
図表15 右膝関節鏡



図表16 右膝関節鏡

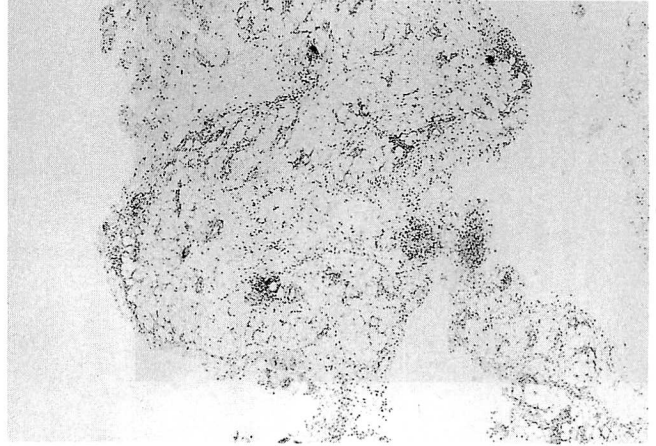


図表17 右膝関節鏡

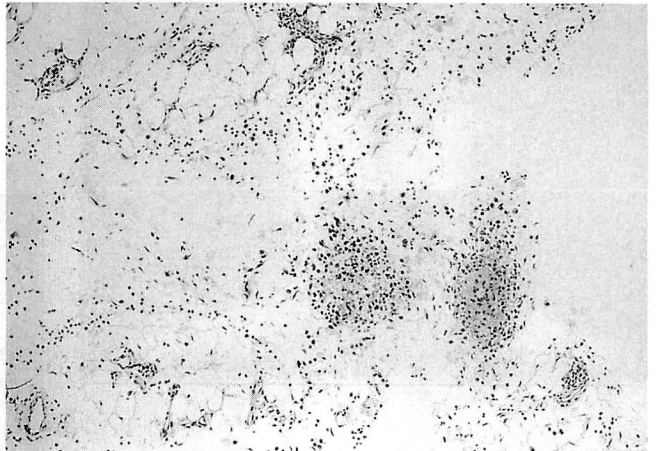


図表18 右膝関節鏡

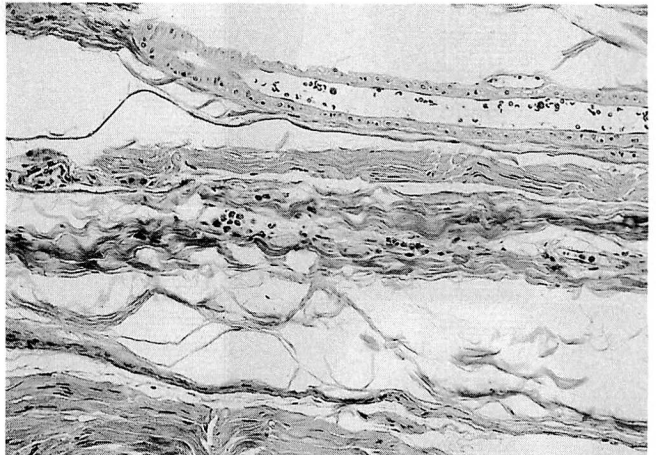
図表19 滑膜組織 (HE 染色)



図表20 滑膜組織 (HE 染色)



図表21

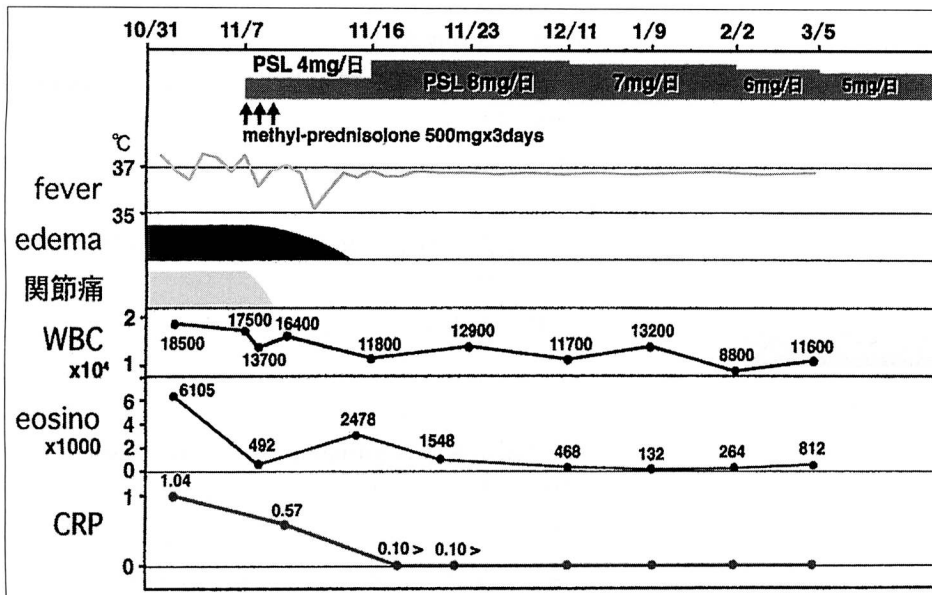


は、びまん性に多数の浸潤が認められているのに加え多核巨細胞の出現も多数認められる。また calf muscle および、sural nerve の組織像 (図表21) でも同様に好酸球の浸潤を認められるが、血管炎の所見は認められない。好酸球の著明な増多に加え前腕、下腿の筋膜炎を示唆

図表22 EF、EMS、HESの臨床検査所見の比較

臨床・検査所見	EF	EMS	HES
性別	女=男	女>>男	女<男
発症年齢	45	49	33
誘因(%症例)	運動(30%)	夾雑物を混じたトリ プトファン製剤(98%)	なし
発症様式	散発性	流行性(1989年)	散発性 遺伝性(常優)
末梢血好酸球増多	60% (>1000mm <sup>3</sup> )	~100%	100%
発熱	+/-	++	++
筋肉痛	+/-	++++	+
脱毛	-	++	-
皮疹	+/-	+++	+++
皮膚硬化	++++	++	-
関節痛・関節炎	+	+++	+
呼吸困難・肺浸潤影	-	+++	++
末梢神経障害	-	++	+
中枢神経障害	-	+++	+++
心病変	-	+	++++
肺高血圧症	-	+/-	-
肝病変	-	+/-	+
血栓症	-	+/-	+++

図表23 臨床経過表



する著明な浮腫を呈し、また好酸球増多をきたす感染症や他の結合織病が否定的であること、筋膜、関節が主要な標的臓器でまた心、肺、中枢および末梢神経系の罹患がないことから、好酸球性筋膜炎、シュールマン症候群と考えた(図表22)。

図表23に臨床経過を示す。診断確定後よりメチルプレドニゾロン500mgのパルス療法をまず行ったところ、発熱、関節痛は速やかに消失し、四肢の浮腫も数日にて改善した。また好酸球数も492/mm<sup>3</sup>と著明に低下した。ステロイドパルス後プレドニゾロン1日4mgの投与を開始し

たが、好酸球数の再度増多を認めたため1日8mgに増量、その後臨床症状なく炎症マーカーも陰性となり、好酸球数も減少していった。プレドニゾロンは漸減し現在1日5mgの内服を継続している。

好酸球性筋膜炎は、1974年 Shulman が報告した強皮症様の硬化性浮腫、高γグロブリン血症、末梢血好酸球増多を呈する2例が端緒で、翌年にはさらに2例を加え、その後多くの臨床例が報告されている。筋膜をおもな標的臓器とする慢性炎症性疾患で、関節痛がときに出現するとされるが、滑膜炎を合併することはまれとさ

図表24 DIFFUSE FASCIITIS WITH EOSINOPHILIA

1. Four patients with a "new" connective tissue disease:  
 a. Firm, "puckered" skin tightly bound to underlying structures;  
 b. Involves legs, arms (and trunk, in some);  
 c. Contractures (elbows, shoulders, knees, ankles).

2. Laboratory abnormalities:  
 a. Eosinophilia; blood, marrow;  
 b. Erythrocyte sedimentation rate elevated;  
 c. Hypergammaglobulinemia (IgG);  
 d. Plasmacytosis; marrow.

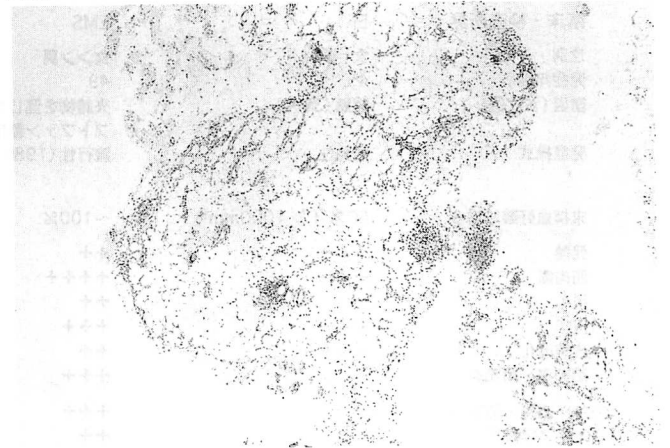
3. Pathology:  
 a. Striking thickening of deep fascia between fat and muscle;  
 b. Collagenous hypertrophy;  
 c. Infiltrate with plasma cells, lymphocytes; lymphoid follicles, perivascular or scattered.

4. Response to prednisone favorable, but gradual:  
 a. Natural history unknown.

5. Pathogenesis:  
 a. Unusual response to undue physical exertion;  
 b. Host factors.

(shulman. 1975)

図表25



れ、またその病理組織像の報告例はあまりないようである (図表24)。

今回好酸球性筋膜炎の1例に対し膝関節鏡視を行う機会を得たのでその関節鏡視所見と生検滑膜の病理組織像を中心に報告した。滑膜中には多数の好酸球浸潤を認めましたがこれが単に末梢血中に増加した好酸球が単純にリークしたものなのか、あるいは、滑膜中の何らかの target の存在もしくは滑膜の何らかの response により好酸球が滑膜に homing したものなのかが問題になると考える (図表25)。また同時にみられた多核巨細胞の出現がなにを意味するのかが疑問点で、御経験の先生方の御意見をうかがいたいと思います。

## DISCUSSION

山本 愛媛リウマチ研究会を開催します。お陰様でもう29回、来年は30回になります。発足当時は年2回でしたが日本リウマチ学会中国四国部会が秋に行われるようになり、今は年1回となりました。いずれにしろ20年近く続いてきたことを喜んでおります。では、前半の座長、よろしく願いいたします。

\* \* \*

座長・横田 ご発表ありがとうございました。では、どなたかご質問ありますか。

〇〇 Hyper- $\gamma$ -globulinemia は経過を通してなかったですか。

小西 ありました。

〇〇 分画では、 $\gamma$ -グロブリンはどうでしたか。また血沈・CRPは……。

小西  $\gamma$ -グロブリンは上がっていませんでした。血沈は正常でしたがCRPは上がっていました。

〇〇 滑膜は何か所取られたのですか。

小西 4~5か所です。

〇〇 発表では写真を提示していませんが、liningの増生がなかった(変化がなかった)と記憶しています。

高杉 臨床的には、特異的症例という気はしないのです。また、パルス療法の必要性があったのかなという印象です。

〇〇 私も lining の増生はなかったと記憶しています。ただしこれは症例的には synovitis でいいと思います。edema もきているし、滑膜の lining には限定せずに sublining から soft tissue の炎症反応が強く関節痛を訴えている点からも問題ないと思います。ただ、shulman で biopsy した例はほとんどみていませんが、本症例は貴重な症例だと思っています。

横田 強く訴えていた膝の痛み以外の痛みはないんですか。

小西 関節痛という意味では他には訴えていませんでした。

横田 ステロイド投与後の関節痛や腫脹等の経緯は、

小西 パルス後、ただちに改善していきました。