

6-4 血液浄化療法が有効であったIgGλ-POEMS(Crow Fukase)症候群

東京女子医科大第二病院内科

○藤井千恵子、大沢裕、西村芳子、庭山淳、篠部道隆、川内喜代隆、
佐中 孜、大川真一郎

症例は57歳女性。97年12月右肺門リンパ節腫脹を指摘されたが放置。98年5月頃から歩行障害、四肢の異常感覚が出現したため、7月当科に入院となった。四肢末梢の筋力低下と手袋靴下型の分布を示す異常感覚を主体とした脱髄型 Polyneuropathy, 肝腫大、四肢浮腫などのOrganomegaly, 血中T3 freeT4低値, ACTH高値, 耐糖能障害などのEndocrinopathy, 血中IgGλ型のMonoclonal gammopathy, 血管腫, 色素沈着などのSkin changeなどの症候からIgGλ型POEMS(Crow Fukase)症候群と診断した。プレドニン60mg投与を行ったが筋力低下, 異常感覚の改善に乏しく, 免疫吸着療法 (TR350 3回) を施行したところ四肢浮腫, 下腿筋力の改善が認められた。神経伝導検査でも運動神経伝導速度および感覚神経SNAPの改善が確認され, 血中IgG値の低下と関連していた。IgGλ型POEMS症候群に対して免疫吸着療法が有効と考えられ報告した。

7-1 二重膜濾過血漿交換療法が奏功した、難治性水疱類天疱瘡の一例

福岡大学病院腎センター、同皮膚科*

○森本順子、田中智一郎、野田律矢、村田敏晃、小河原 悟、
兼岡秀俊、内藤説也、渡邊亜紀*、中山樹一郎*

症例、59歳の女性。1998年3月下旬全身に皮疹出現、皮膚生検で水疱性類天疱瘡の診断を受け、Prednisolone(PSL)による治療を開始される。退院後PSL減量中に再発し2回目入院、以後Ciclosporin併用。退院後再度PSL減量中に、再び全身に水疱出現したため、1998年12月28日3回目入院。PSL増量を行うも水疱改善なく、抗上皮抗体陽性で、PSLによる骨粗鬆症に伴う腰椎多発圧迫骨折もあり、PSL減量と抗体除去目的で1999年1月27日より二重膜濾過血漿交換療法(DFPP)(血漿分離器:PS-06、PVA-05、血漿成分分離器:Evaflex 2A)を開始。一回目終了後より水疱新生はなくなり、PSL減量を行うも6回施行後の2月23日時点では、紅斑消失し水疱形成も見られず皮膚症状改善している。今回、難治性水疱性類天疱瘡症例に対してDFPPを行い、劇的に皮膚症状が改善し、PSLの減量も可能であった一例を経験したので報告する。