## 日本アフェレシス学会第 15 回関東甲信越地方会抄録

2006年4月15日(土) 於:東京女子医科大学弥生記念講堂

当番世話人:服部元史(東京女子医科大学腎臓小児科)

〈セッション〉

## 1-1. 二重濾過血漿分離法が奏功した落葉状天疱瘡の 1 例

西尾亜理\*<sup>1</sup>,三浦健太郎\*<sup>1</sup>,末木博彦\*<sup>1</sup>,飯島正文\*<sup>1</sup> 横地章生\*<sup>2</sup>,橋本 隆\*<sup>3</sup>

> 昭和大学医学部皮膚科学教室\*¹,同腎臟內科\*² 久留米大学医学部皮膚科学教室\*³

29歳, 男。2カ月前より頭部と下肢に紅斑が出現。 次第に軀幹,上肢,顔面にも拡大し水疱やびらんも出 現したため当科を受診。現症:頭部では痂皮を伴うび らんが多発し、顔面を含む全身に、軀幹では胸部、背 部正中を中心に母指頭大までの紅斑, 弛緩性水疱, び らんが多発散在. 粘膜症状なし. Nikolsky 現象陽性. 落葉状天疱瘡を疑い生検。組織:顆粒層~有棘層上層 に棘融解性水疱が認められた。免疫蛍光抗体直接法: 有棘層上層の表皮細胞間に IgG が沈着。抗核抗体定 量20倍。ELISA 法による抗Dsg 1, 3 抗体のIndex 値は149,137と共に高値であったが、臨床および組 織所見から落葉状天疱瘡と診断。PSL 30 mg (0.35 mg/kg)/日より内服を開始したが、水疱の新生がみ られたため 60 mg (0.7 mg/kg)/日に増量した。7週 間投与後皮疹は著明に軽快し,新生がなくなったが, 抗Dsg1,Dsg3抗体ともに高値が続くため二重濾過 血漿分離法 (DFPP) を週2回施行。1回の血漿処理 量は3,000~3,600 ml. DFPP 開始時の抗 Dsg 1,3 抗体の Index 値はそれぞれ 123,83 であったが,5回 施行後両抗体とも陰性化し、計6回で終了した。 PSL を徐々に漸減し、DFPP 施行中皮疹の再燃や抗 体 Index 値のリバウンド現象はなかった。現在 PSL 5 mg/日で治療継続中.

## 1-2. 難治性皮膚潰瘍に対し血漿交換療法が奏効した 全身性エリテマトーデスの2症例

小笠原倫大\*¹, 丹羽大祐\*¹, 山口千枝\*¹, 石塚修悟\*¹ 今 高之\*¹, 関谷文男\*¹, 小沼 心\*¹, 安田光徳\*¹ 建部一夫\*¹, 山路 健\*¹, 金井美紀\*¹, 津田裕士\*² 高崎芳成\*¹

血漿交換療法にて皮膚潰瘍の改善を認めた全身性エ

順天堂大学医学部膠原病内科\*<sup>1</sup> 順天堂東京江東高齢者医療センター\*<sup>2</sup> リテマトーデス (SLE) の2症例を経験したので報告する.

症例1:27歳女性。平成8年蛋白尿、蝶形紅斑などよりSLE、平成16年8月両上腕部紅斑生検にて深在性ループスの診断。平成17年2月より後頭部脱毛、紅斑、5月潰瘍形成ありPSL30mg投与するも改善せず、週1回の二重膜濾過血漿交換療法(DFPP)施行にて改善した。

症例 2:54 歳女性。両下腿紅斑が出現し治療されるも平成 15 年 9 月右外踝部潰瘍化,平成 17 年 9 月両下腿に皮膚潰瘍多発した。溶血性貧血,リンパ球減少,蛋白尿などより SLE と診断し,口渇および口唇生検結果よりシェーグレン症候群合併考えた。皮膚生検より血管炎の所見あり,高  $\gamma$ -グロブリン血症に対し PSL 30 mg の投与と DFPP 計 3 回施行にて皮膚潰瘍改善した。

## 1-3. Cyclophosphamide (CP) 静注パルス投与+ 血漿交換療法 (PE) が奏効した thrombotic microangiopathy (TMA) を合併した SLE の 1 例

中澤あい,山本真寛,吉田典世,伊藤英利 緒方浩顕,衣笠えり子,田口 進 昭和大学横浜市北部病院内科

【症例】54歳、女性.【臨床経過】4,5年前より関節痛、レイノー症状がみられたが放置していた.脱毛、四肢の筋力低下、四肢末端の変色を主訴に当院を受診した.汎血球減少、心外膜炎、腎機能障害及び指趾末端の壊死がみられ、各種自己抗体陽性(抗 ds-DNA、RNP、Scl-70 抗体)、著明な低補体血症を認めたために SLE と診断し、ステロイド投与を開始した.しかし、急性腎不全、大量の破砕赤血球を伴う溶血貧血、指趾の壊死部位の拡大がみられたために、TMA の合併と判断、血液透析に加え血漿交換(計7回)及びCP 10 mg/Bwt の投与を行ったところ、徐々に溶血、腎機能の改善がみられ、補体価の上昇、自己抗体価の低下を認めた.【結論・考察】PE+CPパルス投与が有効であった SLE に TMA を合併した症例を経験した.