

法→血漿交換療法2例). いずれも, ステロイドパルス療法に対して抵抗性を示しており, 追加治療として行われた. 1例を除いて, 症状は軽快し治療効果が得られた. 今回経験した症例をとおして, 臨床的有用性について検討したため, 文献的考察とあわせて報告する.

〈一般演題②〉

6. LDL アフェレシスが有効であった長期治療依存型ネフローゼ症候群の1例

佐藤晃一・相良明宏・遠山直志・北島信治
北川清樹・岩田恭宜・清水美保・古市賢吾
和田隆志
金沢大学附属病院

【症例】60歳代, 女性.

【主訴】全身浮腫. 1988年に蛋白尿が出現し, 腎生検にて膜性腎症ならびに間質性腎炎と診断した. 1990年に尿蛋白が増加し全身浮腫が増悪した. プレドニゾン (PSL) 15 mg およびシクロスポリン (CyA) 300 mg (6.0 mg/kg/日) にて蛋白尿は1 g/日に改善し, 約2年で薬物療法を終了した. その後も1 g/日前後の蛋白尿が持続していたが, 腎機能はCr 0.8 mg/dl前後と保たれていた. 2012年1月に全身浮腫が再増悪した. 尿検査では10 g/日の蛋白尿を認め, 血液検査では血清アルブミン1.9 g/dlとネフローゼ症候群を呈していた. さらに血清Cr 2.8 mg/dl, eGFR 13.8 ml/分/1.73 m²と腎機能障害を認めた. 両側腎萎縮を認めたため腎生検は施行しなかったが, 経過から膜性腎症の再発を第一に考えてPSL 25 mg/日ならびにCyA 100 mg/日 (2.0 mg/kg/日) にて加療を開始した. しかし第29病日においても約6 g/日の蛋白尿が持続し, 全身浮腫が持続した. 臨床経過からステロイド抵抗性ネフローゼ症候群と診断し, 第36病日からLDL アフェレシス (LDL-A) を週2回, 計6回施行した. LDL-Aにより第54病日には蛋白尿が6 g/日から2.5 g/日に減少し, 血清アルブミンは1.7 g/dlから2.3 g/dlまで改善した. それに伴って全身浮腫ならびに腹水も改善した.

【考察】LDL-Aは巣状分節性糸球体硬化症 (FSGS) に対する有効性. LDL-Aは巣状分節性糸球体硬化症 (FSGS) に対する有効性が多数報告されている. しかし, 近年FSGS以外のネフローゼ症候群においても有効性が報告され始めている. LDL-Aの効果発現機序として, 脂質 (LDL, VLDL, 酸化LDL) 吸着

により炎症細胞の誘導を抑制し組織障害を阻止すること, 硫酸デキストランにより各種凝固因子や血管透過性液性因子が吸着されること, ステロイドやシクロスポリンの薬剤反応性を改善することなどが想定されている. これらの効果発現機序はネフローゼ症候群に広く関与するものも含まれ, 今後のさらなる機序解明が必要である.

【結語】LDL-Aが有効であった長期治療依存型ネフローゼ症候群の1例を経験した. ネフローゼ症候群に対するLDL-Aの適応を考える上で貴重な症例であり, 文献的考察を含めて報告する.

7. 免疫抑制薬使用が制限されたため, 頻回の血漿交換を余儀なくされた顕微鏡的多発血管炎の1例

住田鋼一・新谷紘史・山口通雅・原田幸児
洛和会音羽病院腎臓内科・リウマチ科

【症例】69歳, 男性.

【主訴】血痰と腎機能障害.

【既往歴】66歳, 非定型精神病, 67歳角膜潰瘍.

【臨床経過】平成23年11月初旬に血痰を伴う咳嗽のため近医を受診したところ, 腎機能障害 (BUN/Cr 63/2.54 mg/dl) を指摘されたため, 当科に紹介された. 蛋白尿, 赤血球円柱を伴う血尿, 急速に進行する腎機能障害, MPO-ANCA 1, 630 EU, 胸部CTで両側肺底部にすりガラス影が認められたことなどから, 顕微鏡的多発血管炎 (MPA) と診断された. 第4病日に施行された腎生検では, 糸球体基底膜の破綻, および細胞性半月体形成が認められた. 第4病日からメチルプレドニゾンパルス療法と後療法としてプレドニゾン (PSL) 40 mg/日が開始された. 第5病日から指南力の低下と水中毒様症状が出現した. 第9病日には肺胞出血が出現したため, さらなる免疫抑制療法が必要と考えられた. ステロイド増量は精神症状の悪化のため困難であり, シクロフォスファミドは効果発現まで時間がかかりすぎると判断されたことから, 鎮静下での血漿交換療法 (PE) が開始された. PE開始後, 速やかに肺胞出血は改善した. また, 水中毒などの精神症状は, ステロイド精神病によるものと判断されたため, 他の免疫抑制薬を使用しながらPSLの減量が開始されることになった. しかし, シクロフォスファミド, アザチオプリン, シクロスポリンなどいずれの薬剤を使用しても汎血球減少が出現したため, 継続することができなかった. PSLは30 mg/日まで減量されたが, 活動性のコントロールが困難であった

ため、PEを継続して行いながら経過が観察された。

【結語】副作用により免疫抑制薬の使用が制限されたため、頻回の血漿交換を余儀なくされた顕微鏡的多発血管炎の1例を経験した。今回、われわれは本例の報告に加え、免疫抑制薬使用が困難なMPAに対するPEの意義を文献的に考察する。

8. 強皮症腎クリーゼに対する血漿交換の有用性の検討

遠藤修一郎・牧野慎市・西岡敬祐・荒木 真
松原 雄・宮田仁美・塚本達雄・柳田素子

京都大学医学部附属病院腎臓内科

強皮症腎クリーゼは、ACE阻害剤の有用性が認められているが未だ腎予後不良の疾患である。組織学的には微小血管内皮障害を特徴とするが、その病態はまだ不明な点が多い。臨床的にはTTP様の病態を示すことも多く、血漿交換の効果の有無については古くから検討されているものの、その有用性は確立していない。そこで当院における強皮症腎クリーゼに対する血漿交換を施行した複数症例を振り返ると共に、文献考察も加え、血漿交換が有効となりうる病態の可能性について探る。

9. 血漿交換により改善した膠原病に伴う血栓性微小血管障害症4例の臨床的検討

岸 徳子^{*1}・松浦良信^{*1}・田淵裕也^{*1}・村上 功^{*1}
旗智さおり^{*1}・三宅崇文^{*2}・垣田浩子^{*2}・池田昌樹^{*2}
古宮俊幸^{*2}・米本智美^{*2}・武曾恵理^{*2}・八木田正人^{*1}

公益財団法人田附興風会医学研究所北野病院
リウマチ膠原病内科^{*1}、同腎臓内科^{*2}

【目的】当院において経験した膠原病（SLE 2例、強皮症1例、混合性結合組織病1例）に伴う血栓性微小血管障害症（TMA）に対して血漿交換を行った4例の臨床的特徴と経過について検討した。

【結果】全例（男性1例、女性3例、平均年齢67.5歳）において5万/ μ l以下の血小板減少、直接Coombs陰性の溶血性貧血、血栓性臓器障害（腎機能障害3例、動揺性の精神神経症状1例）を認め、TMAと診断した。ADAMTS13活性は1例で0.7%と著明な低下を認め、抗ADAMTS13抗体は陽性であった。残りの3例ではADAMTS13活性は30～53%と軽度低下にとどまっており、抗ADAMTS13抗体は陰性であった。ADAMTS13活性の著明な低下を認めた1例では血漿交換により血球減少は改善したものの、その後再燃を

繰り返し、リツキシマブ投与により寛解を得られている。ADAMTS13活性が軽度低下に留まった3症例のうち2例は血漿交換後に血小板数が正常範囲内まで改善し、1例は血小板数1～2万/ μ l台と低値のままであったが、頻回に施行していた輸血は不要となった。また、この3例では基礎疾患の増悪に対して大量ステロイド療法後1～2週間以内にTMAを発症していた。

【考察】膠原病の治療経過中に血小板減少を認めた場合には、CMV感染や薬剤性血球減少だけでなくTMAも鑑別に挙げる必要がある。膠原病に伴うTMAでは、ADAMTS13活性が正常～軽度低下にとどまる症例も報告されているが、これらの症例でも積極的に血漿交換を行うことで改善が期待できる。また、ステロイド大量療法後に短期間でTMAを発症した症例もあり、発症の誘因となっている可能性があると考えられる。

10. 血液濾過器と血漿分離器の取り違い事故後における当院の血液浄化療法体制

塚本達雄^{*1}・松村由美^{*2}・上本伸二^{*3}・一山 智^{*2}
柳田素子^{*1}

京都大学医学部附属病院腎臓内科^{*1}、
同医療安全管理部^{*2}、同医療機材部^{*3}

【背景・目的】京都大学医学部附属病院（以下、京大病院）において、持続的血液ろ過透析（CHDF）用の血液濾過器の交換を行う際に、誤って血漿交換用の膜型血漿分離器を取り付けたことに起因するレベル5の医療事故が発生した。CHDFは、透析を専門としない診療科が急性血液浄化療法として関わるが多いため、知識不足が事故要因のひとつとなりうる。事故対策として、CHDFおよび血漿交換回路組み立てを臨床工学技士（ME）が担当することとなったが、今回の発表ではこのようなシステム変更に伴う種々の管理体制と意識の変化につき述べる。

【研究デザイン】事例報告。

【調査結果】1) 10床のICUベッド以外に、増加する肝移植患者に対応するため2010年にhigh care unit (HCU) 6床を設置した。2) 肝移植患者のCHDFおよび血漿交換はHCU開設後もICUと同様に医師が担当し、MEに依頼することは少なかった。3) 物品補充はSPD方式で行われていたが、2種類の血液浄化器具が同じ棚に並んで配置されていた、等が明らかとなった。

【対策・結論】多くの病院ではCHDFなどの血液浄