

SY5-6

シンポジウム 5「皮膚疾患に対するアフェレシス - 現在と未来 -」
Apheresis for skin diseases - Present and future -

膿疱性乾癬における GMA/GCAP の位置づけ、今後の皮膚疾患における展望

順天堂大学 医学部 皮膚科
扇谷咲子、池田志孝、大熊慶湖

膿疱性乾癬 (GPP) は、急激な発熱とともに全身の皮膚が潮紅し、無菌性膿疱が多発する稀な疾患で、稀少難治性皮膚疾患として公費対象である。病態形成には、活性化した白血球が関与すると考えられており、GPP に対して GMA/GCAP が 2012 年 10 月に保険適応となった。実際の症例を提示するとともに、今後の皮膚科領域における GMA/GCAP の位置づけを呈したい。症例は、27 歳女。5 歳時に GPP と診断、26 歳時に infliximab (以下 IFX) 治療開始後は PASI clear であった。16 回目の IFX 投与後妊娠が判り同薬を中止した。妊娠 20 週時に浮腫性紅斑、膿疱が多発した為 GMA/GCAP を週 2 回、計 10 回施行したところ、厚生労働省研究班膿疱性乾癬重症度スコアは 11 から 5 点に改善した。妊娠 32 週で出産後、症状が再燃し、再度 GMA/GCAP を施行したが著効しなかった。前処置の上 IFX 再投与したところ皮疹は速やかに改善した。症状の管理や、使用できる薬剤に制限がある妊娠中の GPP の治療法として GMA/GCAP は比較的安全と考えた。本法は、体重が 24kg を超える症例であれば、血液循環動態からは、試行可能で、特に大きな副反応は経験されていない。現在本法の GPP に対する保険適応は、週 1 回、計 5 回を 1クールとして認められているが、潰瘍性大腸炎やクローン病では週 2 回、計 10 回のインテンシブ療法が適応として認められており、今後は GPP にインテンシブ療法を行うことも検討の余地があると考えられる。自験例でも 5-6 回目以降より発熱がおさまり、新生膿疱も徐々に減少し、計 10 回行うことで良好な結果を得ることができた。今後は小児への適応や、壊疽性膿皮症、難治性皮膚潰瘍などへの治療拡大が期待できる。

The positioning of GMA/GCAP for pustular psoriasis and the outlook in the skin disease.

Department of Dermatology, Juntendo University Graduate School of Medicine
Sakiko Ohgiya, Shigaku Ikeda, Keiko Okuma

利益相反：なし

SY6-1

シンポジウム 6「腎臓内科領域におけるアフェレシスの未来展望」
Perspectives for therapeutic apheresis in kidney diseases

血栓性微小血管障害症に対する治療法の進歩

奈良県立医科大学 輸血部
松本雅則

血栓性微小血管障害症 (TMA) は、血小板減少と溶血性貧血に腎障害などの臓器障害を合併する症候群である。TMA の代表的な疾患として、血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) と溶血性尿毒症症候群 (HUS) がある。後天性 TTP は、無治療の場合は 90% 以上が死亡する予後不良の疾患であるが、血漿交換を実施することで約 80% の症例で寛解が得られるようになった。von Willebrand 因子切断酵素である ADAMTS13 に対する自己抗体 (インヒビター) の産生によって、同酵素活性が著減し、後天性 TTP が発症することが明らかとなり、血漿交換の効果が説明可能となった。しかし、血漿交換が無効の症例もあり、インヒビターの上昇によることから、抗 CD20 モノクローナル抗体リツキシマブが有効であることが報告された。現在、日本国内で医師主導治験が実施されている。一方、HUS は約 90% が志賀毒素産生大腸菌 (STEC) 感染による症例で、残り 10% が非典型 (a) HUS と呼ばれている。STEC-HUS の治療法は保存的治療のみであるが、aHUS では血漿交換、血症輸注などの血漿療法が実施されてきた。しかし、aHUS は、致死率約 25%、末期腎不全となる症例は約 50% と非常に予後不良な疾患である。最近、factor H, factor I などの補体制御因子異常による補体第二経路の過剰な活性化が、aHUS の原因と報告された。抗 C5 モノクローナル抗体エクリズマブが、我が国においても aHUS に対して保険適用となり、今後 aHUS の予後改善が期待される。最近まで TMA の治療法は、血漿交換を中心とした血漿療法のみであったが、リツキシマブやエクリズマブなどの抗体療法の出現により、治療の選択肢が大きく広がった。そのため、的確な診断による治療法の選択が重要である。

Progress in treatment of thrombotic microangiopathies

Department of Blood Transfusion Medicine, Nara Medical University, Japan
Masanori Matsumoto

利益相反：なし