

## 病歴要約 (例)

提出 No. 16	分野名 膠原病	症例病院名
転科提出 No.	剖検提出 No.	〇〇大学医学部附属病院
患者名 (イニシャル) A・B	15歳 男 女	病歴(カルテ)No. 48-0496-7
生年月日 1981年2月22日		入院日 1996年6月12日
職業 学生(高校1年生)		退院日 1997年2月2日
居住地 県××市		受持期間 自 1996年6月12日 至 1997年2月2日

### 診断

- 全身性エリテマトーデス (中枢神経性ループス)
- Sjogren 症候群
- 自己免疫性肝炎

転帰:  治癒  軽快  転科 (手術 有・無)  不変  死亡 (剖検 有・無)  
フォローアップ:  外来にて  他医へ依頼  転院 ( )

### 入院病歴

**[主訴]** 顔面紅斑

**[既往歴]** 11歳 アレルギー性結膜炎

**[家族歴]** 父方の叔母が関節リウマチ

**[現病歴]** 1996年4月下旬, 光線過敏症, 頬部紅斑が出現し近医を受診したところ, 抗核抗体陽性, 低補体血症が認められ, SLE が疑われ精査加療のため6月12日当科に紹介入院した。

**[入院時現症]** 身長 164cm, 体重 58kg, 体温 36.7, 脈拍 80/分・整, 血圧 108/76mmHg. 意識清明, 頬部紅斑あり, 貧血黄疸なし, 口腔内潰瘍あり, 心音雑音なし, 呼吸音正常, 腹部異常所見なし, 両側手掌, 足底, 左上腕に小丘疹あり, 神経学的異常所見なし。

**[検査所見]** 検尿: pH 6.0, 比重 1.018, 糖(-), 蛋白(-), 潜血(-), 尿沈渣異常なし.  
WBC 3,400/μl (neutro 48%, lymph 44%, mono 8%), RBC 452万/μl, Hb 13.2g/dl, Ht 39.6%, Plt 8.5万/μl, PT 正常, APTT 延長. GOT 276IU/l, GPT 291IU/l, LDH 567IU/l, ALP 179IU/l, -GPT 66IU/l, T-Bil 1.0mg/dl, Amy 79IU/l, BUN 11mg/dl, Cre 0.79mg/dl, 赤沈 20mm/hr, CRP< 0.3mg/dl, C3 21mg/dl, C4 7mg/dl, CH<sub>50</sub> 15.1U/ml, IgG 2,299mg/dl,

IgA 470mg/dl, TPHA (-), RPR (+), 直接 Coombs (2+), 抗核抗体 2,560倍 sp pattern, 抗 DNA 抗体 29.4IU/ml, 抗 Sm 抗体(-), 抗 SS-A 抗体×4, 抗カルジオリピン抗体 IgG 5.1, ループスアンチコアグラント(+). Ccr 67.8ml/min, 髄液所見(入院時): 細胞数 5/3mm<sup>3</sup>(単核球), 蛋白 22mg/dl, 糖 48mg/dl, Cl 128mEq/dl, IgG 3.6mg/dl, IgG index 0.47.

肝生検: 門脈域から中心静脈にかけて bridging necrosis, 中等度の単核細胞浸潤を認める。

口唇生検: 小唾液腺内に単核細胞の著明な浸潤を認める(grade )。

**[入院後の経過]** 臨床症状と検査所見より SLE, Sjogren 症候群, 自己免疫性肝炎と診断し, プレドニゾロン 60mg/dl で治療を開始した。これにより頬部紅斑は軽快し, 肝機能は正常化し, 抗カルジオリピン抗体は陰性となった。しかし補体の改善は悪く, 再び頬部紅斑が増悪し, 治療開始6週後に昏迷状態となった。精神症状出現後も髄液所見には異常は認められなかった。

MRI では入院時に年齢不相応の大脳皮質の萎縮, 脳室の拡大が認められたが, 精神症状出現後も変化は認められず, SPECT では大脳基底核の血流低下が認められた。アシクロビルを開始したが昏迷状態の遷延とともに痙攣様発作が出現したので中枢神経性ループス(NPSLE)と考えてステロイドパルス療法を2コース施行した。しかし昏迷状態は改善せず, カタレプシーが出現し, 四肢の硬直, 振戦が増悪したためシクロホスファミドパルス療法を2コース施行した。これにより症状の増悪は停止し, 補体の上昇も認められ SLE 自体の活動性は低下したと考えられたが, 発動性の低下は続いていた。精神症状出現後5か月頃から外泊可能となってからは自発語の増加が, さらに意欲, 集中力の増加が認められるようになった。精神的には未回復状態であるが, 今後は外来で経過観察することとし, 1997年2月2日退院した。

**[退院時処方]** dexamethasone 2mg 1×, cyclophosphamide 50mg 1×, KolantylR3.0g 3×, aspirin 81mg 1×, calcitriol 0.5μg 1×, dipyridamole 150mg 3×

**考察** NPSLE に対してはステロイドパルス療法は効果的な治療法と考えられているが, ステロイドパルス療法による NPSLE の増悪例も報告されている(Wysenbeek, J. Rheum 17:1982)。このような症例に対してはシクロホスファミドパルス療法が試みられており, その大半は改善をみている。本症例もステロイドパルス療法では不十分で, シクロホスファミドパルス療法の効果が認められた例と考えられる。また本症例は NPSLE 発症前から経時的に髄液検査, 頭部 CT, MRI, SPECT を追跡することができた。発症前に MRI では大脳皮質の萎縮が, SPECT では前頭葉の血流低下が既に認められていた。経過中, 髄液検査, 頭部 CT, MRI では変化は認められなかったが SPECT では精神症状出現後に基底核の血流低下がみられた。今回の知見から SPECT における変化が NPSLE の病態解明上重要であると考えられた。

記載者: 現病院名 〇〇大学医学部附属病院第一内科 氏名 内科 一郎

教育責任者: 病院名 〇〇大学医学部附属病院第一内科 氏名 認定 太郎 印