

G-5 診断に苦渋した抗ラミニン 332 型粘膜類天疱瘡の 1 例

獨協医科大学 皮膚科学

長岡さゆこ, 野老翔雲, 池上徹栄,
大久保れいみ, 本郷孝幸, 吉田 愛, 原 佑可,
杉田瑞明, 林 周次郎, 井川 健

62歳女性. 両眼の充血と眼脂を主訴に近医眼科を受診した. 抗生剤の点眼で加療されるも改善なく, 2週間ほどで両眼の偽膜形成による眼球の癒着と角膜上皮欠損を認めた. 口唇と口腔内にもびらんを認めたため, 薬疹や粘膜類天疱瘡が疑われ当院眼科・当科紹介受診となった. 硬口蓋, 軟口蓋, 左右頬粘膜, 口唇粘膜や歯肉にびらん形成を認め, 食事の際の疼痛の訴えがあった. 自己免疫性水疱症を疑い各種自己抗体を提出するも陰性. 悪性腫瘍検索目的の胸腹部CTで子宮体癌の合併を認めた. 口腔粘膜生検を複数回行うも粘膜下水疱を認めず, 有意な所見を得られなかった. 蛍光抗体直接法ではC3の基底膜への沈着を認めた. 間接法は陰性であった. 自己免疫性水疱症を疑い生検後よりプレドニゾン 30mg の内服を開始し, 口腔内びらんと偽膜形成はごくわずかに改善するも残存した. その後子宮体癌の手術のためプレドニゾンを 5 mg まで漸減したところ, 口唇や口腔粘膜びらんの著明な悪化を認めた. 術後 30 mg に再度増量するも病勢コントロールに乏しく, 食事摂取不良と眼の偽膜形成が続いた. 確定診断がつかず追加治療の検討が困難であった. 他施設で施行された精製ラミニン 332 を用いた免疫ブロット法で γ 2陽性であり, 抗ラミニン 332 型粘膜類天疱瘡の診断となった. その後呼吸困難感の出現とたこつほ型心筋症, 誤嚥性肺炎を発症. 気管支鏡検査で喉頭蓋浮腫・瘢痕による気道狭窄を認め, 緊急で気管切開を要した. その後もプレドニゾン投与やIVIg, その他の免疫抑制剤で治療中だが現在も粘膜症状が持続しており難治である.

H-1 好酸球性鼻副鼻腔炎に対するデュピルマブ長期投与の有効性の検討

獨協医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科学

常見泰弘, 中山次久, 柏木隆志, 阿久津誠,
斎藤翔太, 春名眞一

本邦では, 術後再発をきたした難治性の鼻茸を伴う慢性鼻副鼻腔炎に対する抗体治療として, デュピルマブが販売開始となり約2年が経過した. 現在, デュピルマブは全身ステロイド投与に伴う副作用のリスク回避の観点からも重要な治療選択肢となっている.

デュピルマブの第Ⅲ相試験である SINUS-52 では治療開始早期より治療効果を認め, プラセボ群に比較して治療開始 52 週時点で嗅覚障害スコア, 副鼻腔陰影, 鼻茸スコア, 鼻閉重症度スコアで有意な改善を認めた.

しかしながら, SINUS-52 では観察期間は 52 週間となっており, それ以降の効果に関しては不明であることから, 今回我々は, デュピルマブを 1 年以上使用した症例についてその効果の検討を行った.

好酸球性鼻副鼻腔炎術後の再発例に対してデュピルマブの投与を開始し, 1 年以上使用した症例(2020年4月~2021年4月までに投与を開始し継続投与中の症例)に関して検討した.

T&T オルファクトメトリー, CTスコア, ポリープスコアをそれぞれ検討したところ, 継続投与による治療効果の持続を確認した. さらに, 一部の症例においては長期使用することで, 1 年未満の投与で改善がみられなかった嗅覚障害および CT における嗅裂陰影が改善した症例も経験したことから, 長期投与の有用性が示唆された.