

れ、著しい貧血は赤芽球癆のためと診断し、プレドニゾロン 40mg/日内服を開始した。その後、汎血球減少は改善した。

【結語】APSと赤芽球癆の合併例が報告されており、留意する必要がある。

3 潰瘍性大腸炎の鑑別を要した腸管アミロイドーシス合併の関節リウマチの1例

大瀧 雄子・村上 修一・石川 肇*
遠山知香子*・中園 清*・村澤 章*
伊藤 聡**・中野 正明**
下条 文武**

瀬波病院内科
同 リウマチ科*
新潟大学第二内科**

症例は、71歳、女性。主訴は、1991年頃から、右膝関節痛、1996年、関節リウマチ(RA)と診断され、prednisolone 5mg/日、penicillamineが開始された。1999年、上部消化管内視鏡で、胃潰瘍を認め、生検で、アミロイドの沈着を認めた。2000年9月、食欲不振、発熱があり、10月、当院に入院した。Hb 7.9g/dl、血沈 143mm/時間、BUN 44mg/dl、Cr 1.95mg/dl、CRP 18mg/dl、蛋白尿 0.23g/日、クレアチニン・クリアランス 41.3 ml/minであり、RAの活動性は高く、貧血、腎機能低下を認めた。入院後、下血があり、大腸内視鏡で、直腸に全周性のびらんと出血を認めた。生検で、間質の細胞浸潤、腺管の変性、陰か膿瘍、アミロイドの沈着を認めた。アミロイドーシスや潰瘍性大腸炎の合併を疑い、Salzosulfapyridinの内服、ステロイドの注腸を開始し、その後、下血は消失し、Hb 8.9g/dl、CRP 0.2mg/dlと軽快した。RAの消化器病変は、アミロイドーシス、血管炎、薬剤などさまざまであり、まれだが、潰瘍性大腸炎の合併例も報告があり、生検を含め早急の対応が必要と考えられた。

4 骨肉腫、難治性骨折を併発した Rothmund-Thompson 症候群

生越 章・堀田 哲夫・川島 寛之
善財 慶治・柴田 実*

新潟大学大学院医歯学総合研究科
生体機能調節医学専攻機能再建医学講座整形外科分野
新潟大学大学院医歯学総合研究科
生体機能調節医学専攻可塑性機能制御講座形成・再建外科学分野*

Rothmund-Thompson 症候群は頬の紅斑などを呈することから強皮症などの膠原病と鑑別を要する遺伝性疾患である。われわれは骨肉腫を発生し、その治療後に難治性の骨折を併発した本症を経験したので報告する。

症例は1991年生まれの男児で、兄が Rothmund-Thompson 症候群で成長ホルモンの補充療法を受けている。1歳から両頬の紅斑が出現、4歳時低身長のため成長ホルモン補充療法を開始した。6歳時右腓骨の骨肉腫を発症し、手術及び化学療法を行い以後再発転移はない。8歳時に軽微な外傷で両側前腕骨骨折を発症、多数回の手術を行うも現在まで骨癒合が得られていない。本症では背景に骨癒合不全状態を持っているおり、骨肉腫の発生も見られることから、原因遺伝子とされる RecQ 遺伝子は骨芽細胞系に重要な働きをもつものと推察される。

II 特別講演

「加齢促進病としての膠原病」

東京都立大塚病院リウマチ膠原病科 医長

後藤 眞