

第68回膠原病研究会

日 時 平成11年6月30日(水)
午後6時
会 場 新潟大学医学部 有壬記念館

I. 一 般 演 題

1) シェーグレン症候群に合併し診断が困難であった両側耳下腺 marginal zone B細胞リンパ腫

増子 正義・鈴木 訓充
新國 公司・青木 定夫 (新潟大学)
相澤 義房 (第一内科)

【症例】60歳女性。1992年より乾燥症状が生じシェーグレン症候群の診断を受け、無治療で経過観察されていた。当時耳下腺腫脹は認めなかった。1995年8月頃より直径2cm大の両側耳下腺腫瘍を指摘され頸部エコーにて左上深リンパ節の腫大も認められた。1995年12月28日当院耳鼻科にて左耳下腺吸引細胞診を施行。結果はリンパ球主体で悪性所見なしとの診断。その後も右耳下腺より1回、左耳下腺より1回の吸引細胞診を施行されていますが、ほぼ同様の所見であった。1995年5月18日当院耳鼻科にて左耳下腺腫瘍摘出術施行。組織診断はlymphoepithelial lesionの診断であったが、悪性リンパ腫との診断はされなかった。1999年2月8日右耳下腺の増大が見られたため、右耳下腺腫瘍摘出術施行。病理診断はMALT type malignant lymphomaの診断であった。術後、右頬部の腫脹が出現しlymphomaの急速な増大を疑われ当科を紹介され兼科。右耳下腺腫瘍の遺伝子解析ではJHの再構成が認められ、腫瘍の表面マーカーはCD19, 20, DR陽性でCD5, 56, 10は陰性であった。また左耳下腺腫瘍の組織をretrospectiveに検討したところMALT type malignant lymphomaと考えられた。頬部腫瘍については画像上膿瘍の可能性が否定できなかったため、頬部腫瘍部よりドレナージを施行したが有意菌は検出されず、経過よりリンパ腫の進展に伴うものと判断しchemoTxとradiationの併用療法を行う方針とし、高容量THP-COP療法を3 course施行。画像上PRを得、現在radiationを施行中である。

【考案】自己免疫疾患に続発する低悪性度リンパ腫には本例のように細胞診、画像診断では診断が困難な症例

があり、慎重な臨床経過観察と遺伝子解析を含めた詳細な組織診断が必要と考えられた。

2) 悪性胸腺腫を合併した多発性筋炎の1例

菊池 正俊・中山 均 (新潟市民病院)
吉田 和清 (腎膠原病科)
山崎 芳彦 (同呼吸器外科)
岡崎 悦夫 (同臨床病理部)

【症例】61歳、女性。平成6年11月頃より両側大腿・上腕の筋肉痛および筋力低下が出現し、12月当科に入院。筋原性酵素の上昇、筋電図所見、筋生検所見より多発性筋炎と診断され、ステロイド治療を開始し、以後経過良好であった。平成8年2月の胸部CTで胸腺腫を指摘され、神経内科を受診したが、重症筋無力症の所見は認められなかった。腫瘍の増大傾向を認めたため、平成9年9月、呼吸器外科を受診。平成10年1月21日、胸腺摘出術を施行した。手術所見および組織所見より悪性胸腺腫 (predominantly lymphocytic thymoma, invasive type) と診断され、術後、照射療法を行った。

本例では、多発性筋炎の発症後、約1年で胸腺腫が発見された。悪性胸腺腫では、重症筋無力症との合併例の報告が多く、天疱瘡や赤芽球癆の合併も散見されるが、本例のように多発性筋炎の合併にも留意する必要がある。

3) 胸水、腹水と、腫瘍マーカーの上昇をきたした、プシラミンによる黄色爪症候群の一例

中枝 武司・張 大全
田邊 嘉也・伊藤 聡 (新潟大学)
中野 正明・下条 文武 (第二内科)

【症例】46歳 女性。

【主訴】咳嗽、喀痰、関節痛、胸水・腹水の精査。

【現病歴】1986年9月、慢性関節リウマチを発症した。1992年6月、bucillamine (BCL) 200 mg/日を開始した。1997年4月、下腿の浮腫、胸水、腹水が出現した。1998年1月、咳嗽、喀痰が出現し、胸水、腹水が増加してきたため、当科に入院した。

【入院後経過】足趾にのみ黄色爪が認められ、下腿、足背に浮腫があった。胸腹部CT上、胸水、腹水が認められ、黄色爪症候群と診断した。また、血中CA125、SLXが上昇していた。BCLの総内服量が438gであり、原因薬剤と考え中止した。BCL中止7ヶ月後、黄

色爪は爪床部から正常化した。

【考察】黄色爪，リンパ浮腫，胸水を三徴とする黄色爪症候群が，D-penicillamine や BCL により引き起こされることがある。黄色爪は通常，手指のみ，または，手指と足趾の両方にみられるが，この症例では，足趾のみであった。また，腹水を伴っており，CA 125，SLX の上昇も認められた。

慢性関節リウマチの患者に D-penicillamine や BCL を使用する際には，手指，足趾の爪を観察し，リ

ンパ浮腫，胸水，腹水の出現に注意する必要があると考えられた。

II. 特別講演

「幹細胞移植による自己免疫疾患の治療」

関西医科大学 第一病理 教授

池原 進 先生
