

### 3 多発リンパ節腫大, 胸膜炎, 蛋白尿を呈した血清 IgG4 高値の Isaacs 症候群の 1 例

内山 純花・田村 真麻\*・澁谷 裕之\*  
伊藤 朋之・佐藤 勇也・井口 昭  
山崎 肇・古塩 純・佐藤 直子  
矢野 敏雄・佐伯 敬子

長岡赤十字病院内科  
同 総合診療科\*

症例は 68 歳, 男性. 持続性筋けいれん, 下肢灼熱感, 自律神経症状, 自己抗体陽性より, Isaacs 症候群と診断. 同時に血清 LDH, sIL-2R, IgG, IgG4 値の上昇と肺門縦隔リンパ節の多発腫大を認めた. PET-CT で腫大リンパ節に加え脾臓と両側精巣に FDG の異常集積あり. 縦隔リンパ節生検では胚中心を伴う濾胞過形成と濾胞間への IgG4 陽性形質細胞浸潤を認めたが悪性所見はなかった. 経過観察中に右胸水と蛋白尿が出現. 胸水は滲出性で, 悪性細胞はなく多数の IgG4 陽性細胞を認めた. 腎生検は糸球体基底膜に IgG (IgG1, IgG3>IgG4) と C1q, C3 の顆粒状沈着を有する二次性膜性腎症の所見で, 間質性腎炎はなかった. プレドニン 0.6mg/kg/日開始後, 諸症状は速やかに改善. Isaacs 症候群, 膜性腎症などの自己免疫疾患的病態と IgG4 関連疾患様の病態の背景にリンパ増殖性疾患がある可能性が考えられ, 今後も慎重にフォローアップしていく.

### 4 当科における MTX 関連リンパ増殖性疾患の後方視的解析

笠見 卓哉・河本 啓介・鈴木 隆晴  
田中 智之・難波亜矢子・小林 弘典  
布施 香子・柴崎 康彦・増子 正義  
曾根 博仁・瀧澤 淳

新潟大学大学院医歯学総合研究科  
血液・内分泌・代謝内科学分野

【背景】近年 MTX-LPD の報告は増えており, リウマチ患者の予後にとって重要な問題の一つである.

【方法】2006 年から 2017 年まで当科で初回診断した MTX-LPD14 例を対象に後方視的に解析した.

【結果】14 例の組織型は DLBCL12 例, MCCHL 1 例, PTCL-NOS1 例であった. 観察期間中央値 22.5ヶ月における全生存率は 91.6%, 無再発生存率は 83.3% であったが, 2 年以降の晩期再発が 3 例に認められた. MTX 中止後の自然消退群 (5 例) と非消退群 (9 例) で EBER 陽性例の割合 (60% vs 67%), および, MTX 総投与量中央値 (1316mg vs 2740mg) や投与期間中央値 (8.2 年 vs 4.3 年) に有意差は認めなかった. EBER 陽性群 (7 例) と陰性群 (5 例) で OS, PFS に有意差は認めず, EBER 陽性群は全血 EBV 定量値が有意に高かった (P=0.029).

【結語】この疾患の病態に EBV 以外の因子が関与している可能性がある. 症例の蓄積による更なる解析が必要である.

### II. 特別講演

#### 病理医からみた MTX 関連リンパ増殖性疾患

岡山大学大学院保健学研究科

病態情報科学領域

教授 佐藤 康晴