

41 肝機能異常にて発症し特徴的な肝組織像を呈した急速進行性間質性肺炎合併 clinically amyopathic dermatomyositis (CADM-RPILD) の1例

吉川 成一¹⁾・上田 宗胤¹⁾・星 隆洋¹⁾
 高野 明人¹⁾・山田 聡志¹⁾・三浦 努¹⁾
 柳 雅彦¹⁾・坂元 宏隆²⁾・梅田麻衣子³⁾
 梅森 幸恵⁴⁾・谷 由子⁵⁾

長岡赤十字病院消化器内科¹⁾
 同 呼吸器内科²⁾
 同 神経内科³⁾
 同 皮膚科⁴⁾
 同 放射線科⁵⁾

【はじめに】CADMは筋症状を伴わない皮膚筋炎で、RPILDを合併し予後不良の疾患である。肝機能異常にて発症したCADM-RPILDを経験した。

症例は63歳、女性。

【現病歴】2011年皮膚掻痒感、2012年検診で肝機能異常指。2013年12月手指に紫紅色斑、2014年3月手指に皮膚潰瘍が見られ、膠原病内科、皮膚科、神経内科にて精査されるも原因不明(Jo-1抗体(-)、筋力低下(-))。肝機能異常にて当科へ紹介。

【経過】3月に肝生検を施行(軽度の肝壊死像、肝再生像が見られるも自己免疫性肝炎は否定的)。皮膚科よりPSLが開始されるも肝機能改善なく、6月再度肝生検を施行(同様の所見)。6月CTで間質性肺炎を指摘、抗MDA5抗体陽性でCADM-RPILDと診断。免疫抑制療法を開始するも10月に呼吸状態悪化し永眠。

【まとめ】CADMの肝組織像の報告はほとんどなく、貴重な症例と考えられ報告する。

42 当科における門脈圧亢進症を伴った骨髄増殖性疾患症例の予後に関する検討

清野 智¹⁾・川合 弘一¹⁾・横尾 健¹⁾
 佐藤 裕樹¹⁾・本田 穰¹⁾・兼藤 努¹⁾
 上村 博輝¹⁾・上村 顕也¹⁾・土屋 淳紀¹⁾
 高村 昌昭¹⁾・山際 訓¹⁾・須田 剛士¹⁾
 野本 実¹⁾・寺井 崇二¹⁾・増子 正義²⁾
 田中 研介³⁾・柳 雅彦⁴⁾・佐藤 直子⁵⁾
 矢野 敏雄⁵⁾

新潟大学医学総合病院
 消化器内科¹⁾
 同 血液内科²⁾
 同 放射線治療科³⁾
 長岡赤十字病院消化器内科⁴⁾
 同 血液内科⁵⁾

【目的】骨髄増殖性疾患(MPN)の7~18%に門脈圧亢進症(PHT)を合併すると報告されているが、その病態や臨床像には未解明な部分が多い。本研究の目的は、PHT合併MPNの臨床的特徴と予後を明らかにすることである。

【方法】対象は当科入院歴のあるPHT合併MPN6例、男/女:3/3例、年齢(平均±標準偏差):46.3±16.6歳で、患者背景、臨床経過につき後ろ向きに検討した。また部分脾動脈塞栓術施行前の脾腫を伴った肝硬変(LC)56例を対照として、CT volumetryにて測定したMPN診断時脾臓体積と血小板数との関係につき比較検討した。

【成績】PHT合併MPNでは、6例中4例に門脈本幹血栓、1例に門脈本幹+肝静脈血栓、1例に脾静脈血栓を認めた。全例に脾腫と食道胃静脈瘤(EGV)を認め、5例は腹水も伴っていた。6例中5例でPHTを契機にMPNが診断されていた。MPNの内訳は、骨髄線維症4例、本態性血小板減少症1例、真性多血症1例で、JAK2遺伝子を解析した3例全例に遺伝子変異を認めた。脾臓体積はMPN群:1,553.2±643.0cm³、LC群:463.4±261.4cm³、血小板数はMPN群:26.1±8.6×10⁴/mm³、LC群:7.4±3.1×10⁴/mm³で、MPN群は脾臓体積が有意に大きいにも関わらず血小板数も有意に高値だった。転帰は、3例がMPN診断後6~9年間生存中だが、3例が死亡しており、死亡例の死因(MPN診断後生存期