

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

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

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

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

【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±643.0cm<sup>3</sup>、LC群:463.4±261.4cm<sup>3</sup>、血小板数はMPN群:26.1±8.6×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>、LC群:7.4±3.1×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>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

間)は、大動脈弁狭窄による心不全(11年11か月)、肝不全(12年8か月)、肝腎症候群(1年4か月)だった。死亡例は全例で死亡前2年以内にEGV破裂していた。脾臓及び肝臓体積は経過中に増大傾向を示したが、死亡例では末期に両臓器の縮小傾向を認めた。

【結論】脾腫に相応した血小板数の減少がみられない場合、MPNを疑う必要がある。EGV破裂を契機に肝不全死する例があり、厳格なEGV管理が重要である。また肝臓、脾臓体積の経時的測定は予後予測に有用である可能性がある。

#### 43 BCAA 製剤の味覚評価の検討

～アドヒアランス向上のために～

佐久間 愛・鈴木 光幸・石川 達\*  
阿部 聡司\*・小島 雄一\*・堀米 亮子\*  
佐野 知江\*・岩永 明人\*・関 慶一\*  
本間 照\*・吉田 俊明\*

済生会新潟第二病院薬剤部  
同 消化器内科\*

【目的】BCAA製剤であるリーバクト配合経口ゼリーは、味覚面から服用しにくいとの意見も聞かれ、アドヒアランス向上のため服薬しやすい方法を検討する必要があった。そこで、成分栄養剤専用フレーバーを用いてアンケートを実施し、服用のしやすさを評価し、更に顆粒剤との比較を行ったので報告する。

【方法】医療従事者とBCAA製剤を内服中の患者計81例を対象に、顆粒、フレーバー無しのゼリー、成分栄養剤専用フレーバー10種類を添加した各ゼリーの全12種類をそれぞれ服用してもらい、5点満点の採点表を用いてアンケートを実施した。各々味覚評価を行い、性別、年齢別において比較検討した。

【結果・考察】全例味覚評価では、フレーバー無しのゼリーは顆粒より低い評価であったが、フレーバーを添加することで顆粒より高い評価を得ることが出来た。現在、リーバクトゼリー専用フレーバーは1種類のみ提供だが、成分栄養剤

専用フレーバーを利用し、患者の嗜好に応じたフレーバー選択もアドヒアランス向上のために重要である。

#### 44 各種肝疾患における肝細胞ロゼット形成の臨床的意義

野本 実・上村 博輝・土屋 淳紀  
寺井 崇二・松田 康伸\*

新潟大学大学院医歯学総合研究科  
消化器内科学分野  
新潟大学医学部保健学科\*

【目的】自己免疫性肝炎(AIH)は様々な病態をとり、臨床経過・検査データでの診断が困難な場合には肝の形態学的診断が必要となる。本検討における究極の目的はAIH特有の病理組織像を明確化する事であるが、今回は肝細胞ロゼット形成を中心とした検討を行った。肝細胞ロゼット形成については従来、門脈域周囲の病変として理解されてきたが、最近では肝実質の再生性変化としての報告がみられ、従来の考えでは欧米との理解の齟齬が問題となるため今回明らかにしたい。

【方法】肝生検によって得られた標本をパラフィン包埋後、ヘマトキシリン・エオジン染色、鍍銀染色などを施し、門脈周囲および肝実質内の肝細胞ロゼット形成を観察・数値化し、検討を行った。観察方法としては、最近、当科で施行した肝生検300例を患者背景をブラインド化した後、光学顕微鏡下での組織学的検討を行い、組織データと臨床データとの照合を行った。抗核抗体は対応抗原が明らかでないとの理由から国際診断基準ではELISA法ではなく蛍光抗体法を採用しているため、蛍光抗体による測定を行った。

【成績】300例の内訳はAIH 39例、PBC 26例、AIH-PBC overlap 4例、NASH 36例、脂肪肝 8例、AIH-NASH overlap 3例、慢性C型肝炎(CH-C) 68例、慢性B型肝炎(CH-B) 18例、C型肝炎硬変(LC-C) 34例、B型肝炎硬変(LC-B) 28例、薬物性肝障害 23例、急性肝炎 5例、その他 8例であった。肝細胞ロゼット形成は54例(AIH