

臍帯血移植後に発症し、肝生検にて診断した ホジキンリンパ腫関連胆管消失症候群の1例

森 英亜¹⁾, 丹羽 諒太郎²⁾, 池田 宗弘³⁾, 吉岡 拓人³⁾, 恩田 佳幸²⁾, 岡田 睦実²⁾,
前迫 善智²⁾, 安齋 尚之²⁾, 神田 直樹³⁾
(高槻赤十字病院 初期臨床研修センター1) 血液内科2) 消化器内科3))

【緒言】

胆管消失症候群 (Vanishing bile duct syndrome: VBDS) は進行性の胆管消失により胆汁うっ滞をきたし、肝硬変・肝不全に進行する疾患である。VBDS はホジキンリンパ腫を含む様々な疾患と関連する可能性が報告されているが、臍帯血移植後のホジキンリンパ腫型移植後リンパ増殖性疾患 (post-transplantation lymphoproliferative disorder: PTLD) に続いて胆管消失症候群を発症した症例を報告する。

【症例】

71 歳、女性。

X-5 年に骨髓異形成症候群に対して臍帯血移植が行われた。X 年 Y 月に痒みと黄疸を訴えて当院救急外来を受診した。初診時の検査では、血清ビリルビンの著明な上昇と、肝酵素の胆汁うっ滞パターンが認められた。胸部および腹部の CT では、頸部、鎖骨上、肺門、腹部リンパ節腫脹と脾腫を認め、リンパ節生検でホジキンリンパ腫型リンパ増殖性疾患と診断した。HBV の再活性化を伴ったため、黄疸の原因が HBV 再活性化か VBDS かの鑑別に苦慮したが、肝生検で VBDS と診断した。化学療法開始後、リンパ節腫脹と脾腫の改善がみられたが、血清ビリルビンの高値が持続した。ホジキンリンパ腫の部分寛解は得られたが、腎不全と細菌感染により化学療法は中断され、細菌感染と肝不全により死亡した。

【考察】

本症例は HBV の再活性化を伴ったため黄疸の原因特定に苦慮したが、VBDS の診断に肝生検が有用であった。VBDS の管理は原疾患の治療が重要であり、ホジキンリンパ腫に関連した VBDS ではホジキンリンパ腫の治療により VBDS が改善したという報告も散見される。しかしながら、肝障害などにより化学療法を中断せざるを得ず、寛解に至らず致命的経過をたどることも多い。VBDS は稀な疾患で、臍帯血移植後のホジキンリンパ腫型 PTLD を背景にした VBDS に関する知見はほとんどないため、若干の文献的考察を含めて報告する。