〔東女医大誌　第56巻　第6号
頁　519～522　昭和61年6月〕

臨床報告

原発性骨髄線維症を合併した脾損傷の1例

東京女子医科大学　第二外科
磯部ゆみ子・滝口　進・鈴木　忠
倉光　秀麿・織畑　秀夫
東京女子医科大学　血液内科
溝口　秀昭
西新井病院消化器センター
武田　剛一郎

（受付　昭和61年3月21日）

はじめに

原発性骨髄線維症における脾損傷は比較的まれな病態とされている．今回われわれは脾損傷に対する脾摘後，摘出脾の病理組織学的所見および骨髄生検の結果より原発性骨髄線維症と診断された1例を経験したので報告する．

症　例

患者：T.I. 50歳男性．

主訴：左上腹部痛．

家族歴：特記すべきことなし．

既往歴：49歳時，下肢静脈瘤手術．

現病歴：1984年1月19日朝，雪道で転倒し尾骨部を打撲した．腹部は打撲せず特に症状は無かったが，同日19時頃より左上腹部痛が出現し当センターに緊急入院した．

現症：体格栄養中等度，眼瞼結膜に貧血を認めず，胸部理学的所見に異常なし．左上腹部に自発痛および圧痛を認めるがBlumberg徴候なし．左上背部に自発痛あり．

入院時検査所見：血液検査では，表1の如く白血球増多，血清KおよびLDHの軽度上昇以外特に異常値は無く，著しい貧血は認めなかった．腹部単純撮影では脾陰影の軽度拡大を認めたが，腹腔内出血を疑わせる所見はみられなかった．

表1　入院時検査所見

WBC	11100 /mm³	GOT	20 I.U.
RBC	375 /mm³	GPT	11 I.U.
Hb	12.5 g/dl	LDH	666 I.U.
Ht	38.0 %	BUN	16.4 mg/dl
MCH	33.3 rr	Creat	1.4 mg/dl
MCV	101.3 u³	S-Amyl	67 I.U.
MCHC	32.9 %	T-Bil	0.9 mg/dl
血清鉄	66 ug/dl	Na	137 mEq/l
血糖	100 mg/dl	K	5.5 mEq/l
		Cl	101 mEq/l

入院後経過：入院翌日に左上腹部痛は軽減し，白血球数は6,000/mm³と正常化した．バイタルサインの変化も無いため経過観察していたところ，第4病日19時頃より突然左上腹部痛が増悪した後，収縮期血圧が60mmHgとなりショック状態に陥った．この時点では眼瞼結膜の貧血は著明で，左上腹部に圧痛およびBlumberg徴候を認めた．腹部は漸次膨隆し，腹腔穿刺にて血液を認めたた

Yumiko ISOBE, Susumu TAKIGUCHI, Kouichiro TAKEDA, Tadashi SUZUKI, Hidemaro KURAMITSU, Hideo ORIHATA, Hideaki MIZOGUCHI. 〔Department of Surgery (Director: Prof. Hideo ORIHATA)〕, Tokyo Women's Medical College: Primary myelofibrosis with splenic rupture—Report of a case—

め脾損傷の疑いにて緊急開腹術を施行した．

手術所見：腹腔内に約4,000grの凝血塊があり，脾下極近傍に径3cmの裂創とその周囲に被膜下血腫を認め，脾全摘出術および腹腔内洗浄を施行した．摘出脾は重さ800grと腫大していた（図1）．

病理組織学的所見：摘出脾の赤脾髄および髄索内に巨核球と赤芽球が多数存在し，細胞成分全般の増生を認め，myeloid metaplasiaと診断された（写真1）．

術後経過：一般状態は良好に回復したが，術後2週に血小板数は$500\times10^4/mm^3$と増多し，アスピリン坐薬を投与したが正常化しなかった（図2）．術後4週の血小板数は$390\times10^4/mm^3$と尚も増多していたため，本学血液内科を受診し骨髄生検にて原発性骨髄線維症と診断された．現在，血液内科に通院し化学療法中である．

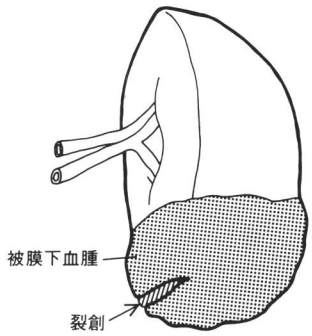

図1　摘出脾の概略

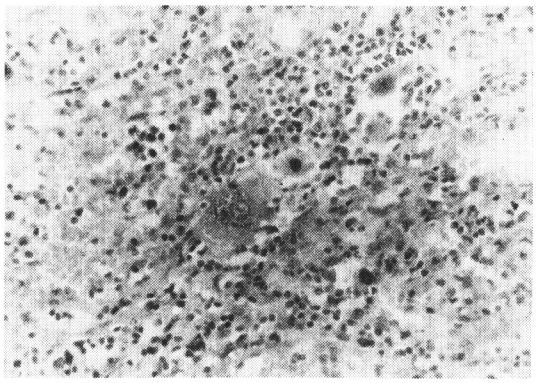

写真1　摘出脾の組織像

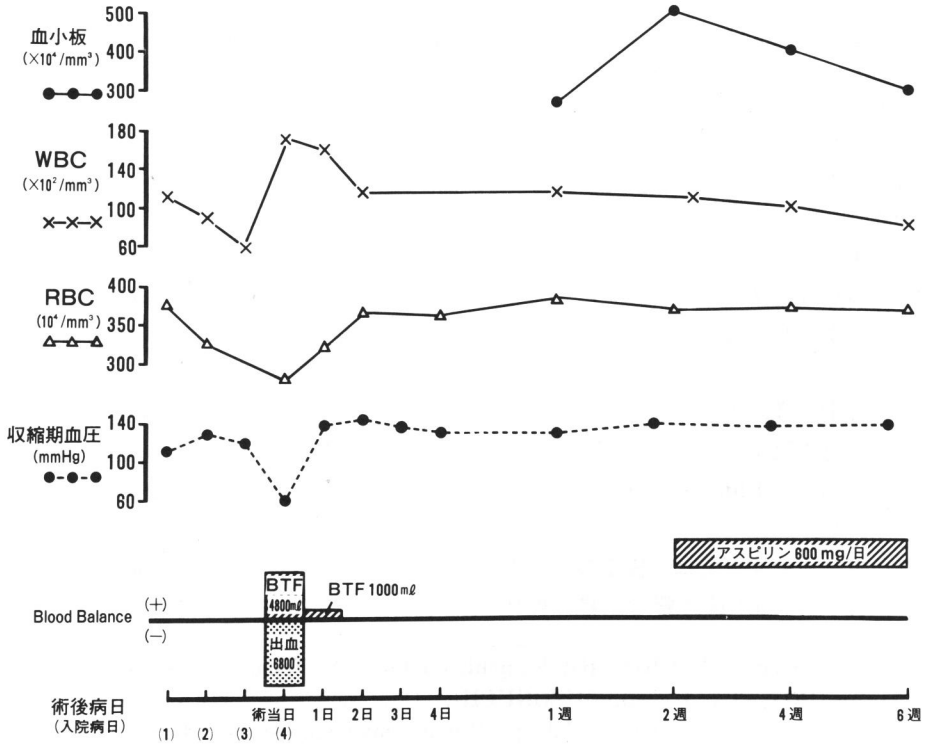

図2　入院経過

表2　原発性骨髄線維症における脾摘の原因

(Benbassatら, 1979)

	症例数 (%)				
	1902-39年	1940-49年	1950-59年	1960-69年	1970-76年
腹部不快感	9(24)	1(5)	3(7)	8(10)	8(13)
血小板減少症	6(16)	2(10)	5(14)	15(19)	8(13)
貧血	7(19)	10(50)	22(63)	46(58)	41(65)
門脈圧亢進症	2(5)	0	1(3)	2(2)	3(5)
バンチ病	11(30)	7(35)	1(3)	0	0
試験開腹	2(5)	0	2(6)	6(8)	1(2)
脾損傷	0	0	1(3)	2(2)	2(3)
合計	37(100)	20(100)	35(100)	79(100)	63(100)

考　察

原発性骨髄線維症は骨髄の広汎な線維性増殖，髄外造血を伴う肝脾腫大，末梢への幼若血球の出現などに特徴付けられる疾患で[1]，Dameshekら[2]の提唱したmyeloproliferative disordersの範疇に含まれる．以前は本疾患における脾摘は禁忌とされていたが[3)~5)]，肝や脾における髄外造血は骨髄線維化に対する代償性のものではなく造血幹細胞の障害による腫瘍的性格を有するものであるという考え方が大勢となって以来，症例を選択して脾摘を行う傾向となった[6)~9)]．一般に本疾患における脾摘の適応として，脾機能亢進による溶血性貧血や血小板減少，巨脾による圧迫症状，脾梗塞・脾損傷もしくはそれらの予防などがあげられるが[9)10)]，脾損傷による脾摘報告例は殆ど無く大半は圧迫症状や貧血の改善を目的とした待期手術例の報告であった[7)~15)]．Benbassatら[7]によれば，脾損傷による脾摘例は本疾患に対する脾摘例中2～3％を占めるにすぎない（表2）．

一般にわれわれはtraumatic rupture, pathologic rupture, delayed rupture, occult ruptureなど脾損傷に対する幾つかの分類方法[19)24)25)29)]を用いているが，本症例はその発症機序より画一的に分類を当てはめることが難しい．本症例では直接外力は加わらなかったが，腫大した病的脾の固定が悪く介達外力の軽微な震盪により損傷をきたして被膜下血腫を生じ，後日その血腫が破裂しショック状態を呈したものと思われる．

本疾患における脾摘後の変化として貧血や血小板減少の改善，血小板増多，白血球増多，骨髄巨核球の末梢への出現，肝腫大の増強などをみることがあると言われる[16)17)]．血小板増多に関しては60～100×10^4/mm^3の増多を認めたという報告[11)~13)18)]が多い一方，Blaisdellら[19]によれば，正常脾の摘出後は血小板増多をきたしても40～50×10^4/mm^3のレベルに留まることが多いが溶血性貧血の存在下では200×10^4/mm^3以上の増多を稀ならず認めるという．本症例における血小板増多は脾摘によるplatelet sequestrationの消失，骨髄線維症に伴う溶血性貧血による2次性血小板増多症などに起因したと考えられるが，増多の著しいことや期間の長いことより，この他に何らかの要因が加わったのではないかと思われる．例えば脾以外の臓器における自律的髄外造血，血小板機能異常によるfeed back的な産生亢進状態，myeloproliferative disordersの一疾患である本態性血小板血症への移行[20]などが考えられ，血液内科における検査では骨髄巨核球の著明な過形成や血小板機能の軽度低下を認めたという．いずれも推察の域を出ないが今後の経過より検討したいと思う．

さて，本疾患における脾摘後の合併症として免疫低下による感染症，出血，血小板増多に伴う血栓症（血栓性静脈炎，脳血栓，肺梗塞等）などがあり重篤となり易い[11)~13)21)23)]．さらに本疾患の経過自体は脾摘による影響を受けることなく進行性かつ致死的であるという事実も指摘されている[22]ことから，本疾患に対する脾摘は確かにその適応を慎重に検討されるべきであろう．また近年，正常脾の損傷に対し免疫学的見地より損傷脾温存法が推奨されつつある[26)~28)]．しかるに本症例の如く原発性骨髄線維症と脾損傷とが合併した場合には，損傷が無くとも脾摘の適応があり得ること，脾機能亢進の存在や出血傾向による止血困難などの可能性がある点から，原発性骨髄線維症であるが故に脾摘を躊躇する必要は無いと考える．

結　語

以上，脾損傷に対する脾摘後原発性骨髄線維症と診断された1例を報告し，若干の考察を加えた．

尚，本論文の要旨は第12回日本救急医学会総会にお

いて発表した.

文　献

1) 河合博正：骨髄線維症の病理. 信州医誌 13 1～8 (1964)
2) **Dameshek, W.** and **Gunz, F.**: Leukemia. Grune & Stratton, New York 2nd Ed (1964)
3) **Erf, L.A.** and **Herbut, P.A.**: Primary and secondary myelofibrosis. Ann Intern Med 31 863～889 (1944)
4) **Leonard, B.J., Israels, M.C.G.** and **Wilkinson, J.F.**: Myelosclerosis. A clinicopathological study. Q J Med 26 131～147 (1957)
5) **Hickling, R.A.**: Chronic non-leukemic myelosis. Q J Med 6 253～275 (1937)
6) **Ward, H.P.** and **Block, M.H.**: The natural history of agnogenic myeloid metaplasia and a critical evaluation of its relationship with the myeloproliferative syndrome. Medicine 50 357～420 (1977)
7) **Benbassat, J., Penchas, S.** and **Ligumski, M.**: Splencectomy in patients with agnogenic myeloid metaplasia. Br J Haematol 42 207～214 (1979)
8) 宮内　潤・渡辺陽之輔・渡部太郎：脾摘後に赤白血病に移行した原発性骨髄線維症の一剖検例. 臨血液 23 1783～1791 (1982)
9) **Silverstein, M.N.**: Splenectomy in myeloid metaplasia. Blood 53 515～518 (1979)
10) 小池和夫・渡部　晃・伊東粋子・他：巨脾を摘出した原発性骨髄線維症の一例. 臨血液 11 1072～1078 (1975)
11) **Green, T.W., Conley, C.L., Ashburn, L.L., et al.**: Splenectomy for myeloid metaplasia of the spleen. N Engl J Med 248 211～219 (1953)
12) **Cabot, E.B., Brennan, M.F., Rossenthal, D. S., et al.**: Splenectomy in myeloid metaplasia. Ann Surg 187 24～30 (1977)
13) **Crosby, W.H., Whelan, T.J.** and **Heaton, L. D.**: Splenectomy in the elderly. Med Clin North Am 50 1533～1558 (1966)
14) 金　秀男・勝見政治・田代克博・他：特発性血小板減少性紫斑病および骨髄線維症の脾摘経験. 日臨外医会誌 44 160～166 (1983)
15) 三浦　亮・柴田　昭・秋浜哲雄・他：摘脾が奏功した原発性骨髄線維症の一例. 臨血液 15 45～51 (1974)
16) 柴田　昭：原発性骨髄線維症. 診と療 66 639～644 (1978)
17) **Nelson, M.G.**: Splenectomy in myelosclerosis. Ir J Med Sci 6 488～496 (1954)
18) **Heaton, A., Jacobs, P., Dent, D.M., et al.**: Experience with splenectomy in Auto-immune thronbocytopenia and agnogenic myeloid metaplasia. S Afr Med J 50 1506～1512 (1976)
19) **Blaisdell, F.W.** and **Way, L.W.**: Spleen. Current Surg Diag Treat 550～552 (1975)
20) **Bouroncle, B.A.** and **Doan, C.A.**: Myelofibrosis. Am J Med Sci 697～714 (1962)
21) **Mulder, H., Steenbergen, J.** and **Haanen, C.**: Clinical course and surgical after elective splenectomy in 19 patients with primary myelofibrosis. Br J Haematol 35 419～427 (1977)
22) **Linman, J.W., et al.**: Agnogenic myeloid metaplasia. Am J Med 22 107～122 (1957)
23) **Silverstein, M.N.**: Splenectomy and myeloid metaplasia. JAMA 227 424～425 (1974)
24) **Hyun, B.T., et al.**: Spontaneous and pathogenic rupture of the spleen. Arch Surg 104 652～657 (1972)
25) 山崎　武・小久保茂樹・他：脾臓の occult rupture と delayed rupture. 臨放 28 265～271 (1983)
26) **Hosea, S.W., Brown, E.J., Hamburger, M.I., et al.**: Opsonic requirements for intra-vascular clearance after splenectomy. N Eng J Med 304 245～249 (1981)
27) **Wesson, D.W., Filler, R.M., Ein, S.H., et al.**: Ruptured spleen—when to operate?. J Pediatr Surg 16 324～327 (1981)
28) **Buntain, W.L.** and **Lynn, H.B.**: Splenorrhaphy: Changing concepts for the traumatized spleen. Surgery 86 748～752 (1979)
29) **Orloff, M.J.** and **Peskin, G.W.**: Spontaneous rupture of the normal spleen. A surgical enigma. Int Abstr Surg 106 1～10 (1958)