

本態性血小板血症に伴う虚血性持続勃起症の1例

松本 侑樹¹, 天野 俊康¹, 下島 雄治¹
 今尾 哲也¹, 加藤 晴朗²

¹長野赤十字病院泌尿器科, ²長野市民病院泌尿器科

ISCHEMIC PRIAPISM ASSOCIATED WITH ESSENTIAL THROMBOCYTHEMIA: A CASE REPORT

Yuki MATSUMOTO¹, Toshiyasu AMANO¹, Yuji SHIMOJIMA¹,
 Tetsuya IMAO¹ and Haruaki KATO²

¹The Department of Urology, Nagano Red Cross Hospital

²The Department of Urology, Nagano Municipal Hospital

A 71-year-old man visited a local urologist with the complaint of continuous painful erection for three days. Penile cavernosal blood data showed acidosis and hypoxia. Thus he was diagnosed with ischemic priapism. After penile aspiration and injection of phenylephrine, erection was temporary improved. The blood platelet count was $94.5 \times 10^4/\mu\text{l}$ and myeloproliferative disease was suspected. He was referred to our hospital and visited us the following day. Since priapism relapsed, we aspirated corpus cavernosum of the penis and injected phenylephrine which was successful. A bone marrow biopsy and genetic test were performed at the department of hematology and the diagnosis of essential thrombocythemia with JAK2 gene mutation was confirmed. By treatment with hydroxyurea, the blood platelet count decreased without priapism recurrence.

(Hinyokika Kyo 65 : 315-317, 2019 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_65_7_315)

Key words : Priapism, Essential thrombocythemia

緒 言

持続勃起症は血液疾患が原因となって発症することが知られている¹⁾が, その多くは慢性骨髄性白血病 (chronic myeloid leukemia : CML) であり²⁾, CML 以外の疾患が原因となった持続勃起症の報告は少ない。今回, 本態性血小板血症 (essential thrombocythemia : ET) が原因と考えられた虚血性持続勃起症の1例を経験したので報告する。

症 例

患 者 : 71歳, 男性

主 訴 : 勃起の持続

既往歴 : 心筋梗塞 (60歳時, 冠動脈バイパス術後, アスピリン内服中), 高血圧, 糖尿病, 高尿酸血症, 脂質異常症, 前立腺肥大症

現病歴 : 3日前から勃起が消退せず疼痛が持続するため近医を受診, 前医泌尿器科紹介受診となった。陰茎は完全勃起状態であり, 陰茎海綿体血液ガス分析にて虚血性持続勃起症と診断され, 陰茎海綿体の穿刺・生食洗浄, フェニレフリン投与¹⁾にて勃起は消退した。血液検査の結果から背景に血液疾患が疑われ当科紹介となった。前医より同日の当科受診を指示されたが症状改善していたため患者の自己判断で受診せず,

Table 1. Erection hardness scale (EHS); Japanese version

あなたは自分の勃起硬度をどのように評価しますか？
グレード0 : 陰茎は大きくならない。
グレード1 : 陰茎は大きくなるが, 硬くはない。
グレード2 : 陰茎は硬いが, 挿入に十分なほどではない。
グレード3 : 陰茎は挿入には十分硬いが, 完全には硬くはない。
グレード4 : 陰茎は完全に硬く, 硬直している。

翌日当科受診となった。

身体所見 : 前医受診時より勃起は軽減しているが EHS 3 (erection hardness score : EHS) (Table 1)³⁾ 程度で勃起の再燃を認め, 陰茎の疼痛も認めた。

検査所見 (前医受診時) : (陰茎海綿体血液ガス分析) pH 6.83, pCO₂ 85.6 mmHg, pO₂ 1.0 mmHg, HCO₃⁻ 13.6 mEq/l, Lac 171 mg/dl, (血液検査) WBC 22, 130/ μl (Seg 82.0%, Band 5.0%, Mono 4.0%, Eosino 0.0%, Baso 1.0%, Lympho 8.0%), RBC $644 \times 10^4/\mu\text{l}$, Hb 17.5 g/dl, Ht 53.3%, Plt $94.5 \times 10^4/\mu\text{l}$, TP 7.7 g/dl, Alb 4.3 g/dl, T.Bil 0.9 mg/dl, AST 14 U/l, ALT 12 U/l, LDH 197 U/l, ALP 199 U/l, γ -GTP 18 U/l, BUN 20 mg/dl, Cre 1.11 mg/dl, Na 137 mEq/l, K 5.1 mEq/l, Cl 104 mEq/l, Ca 10.0 mg/dl, CRP 2.00 mg/dl, PT-INR 1.14, APTT 35.8

sec, PSA 0.86 ng/ml

陰茎超音波所見（当科受診時）：陰茎海綿体に血流は認めるが左右差を認めた（左<右）。

受診後経過：陰茎の血流は認めるものの、症状から持続勃起の再燃と考え、再度陰茎海綿体穿刺を行い瀉血・生食洗浄、フェニレフリン 0.2 mg ずつ、計 0.4 mg を投与し、症状は改善した。検査所見から原因として骨髓増殖性疾患が疑われ血液内科に紹介し、同日入院となった。

入院後よりヒドロキシウレア（hydroxyurea：HU）2,000 mg 内服を開始した。骨髓生検では巨核球の増多を認め、遺伝子検査では BCR-ABL 陰性、JAK2 遺伝子変異陽性であったことから ET と診断された。治療開始後は徐々に血小板数は減少し、持続勃起の再燃も認めなかったため入院 8 日目に退院となった。その後 HU 漸減となるも血小板増加、持続勃起再燃なく経過している。

退院 2 カ月後に問診したところ、勃起機能に関しては、パートナーなく、一人暮らしであり、ED の有無は自分でも確認できていないとのことであった。

考 察

持続勃起症とは性的刺激・性的興奮と無関係である勃起が 4 時間を超えて持続している状態と定義される。持続勃起症は虚血性（ischemic）、非虚血性（non-ischemic）、断続性（stuttering）に分類される⁴⁾。虚血性持続勃起症の原因としては薬剤性（抗精神病薬、 α 遮断薬、過量の PDE5 阻害薬の内服、塩酸ババベリン、プロスタグランディン E₁ の海綿体注射など）、血液疾患（白血病、悪性リンパ腫など）、悪性腫瘍の海綿体転移、特発性などがある⁵⁾。

血液疾患の中では CML が原因疾患として最も多い²⁾。本邦では多発性骨髓腫に合併した持続勃起症の報告がある⁶⁾が、CML 以外の血液疾患が原因となった持続勃起症は非常に稀である。

ET は造血幹細胞のクローン性の増殖により血球増加や骨髓過形成に至る骨髓増殖性腫瘍（myeloproliferative neoplasms：MPN）の 1 病型で、骨髓では主

に巨核球系細胞の増殖を特徴とし、末梢血では血小板増加を呈する疾患である。臨床症状としては血栓症、出血、微小血管閉塞に伴う循環障害があるが、診断時、約半数の患者は無症状である。他のタイプの MPN と比較してより緩徐な経過を示し、長期予後は比較的良好であるが、骨髓線維症や急性白血病へ移行する場合がある。治療は血栓出血症状の予防が目的となる。血栓症の発症には、血小板増加そのものが関与していると考えられており、60 歳以上、血栓症の既往を有する症例、血小板数が 150 万以上の高リスク群は血小板数の減少を図ることが推奨されている、治療薬は HU が第一選択薬であり、アスピリンの併用も推奨されている⁷⁾。

CML における持続勃起症の発症機序としては、末梢白血球の異常な増加により、陰茎海綿体血流が鬱滞することによる閉塞と言われている²⁾。ET による持続勃起症の発症機序も異常増加した血小板による陰茎海綿体血流の鬱滞、もしくは陰茎海綿体での血栓形成が考えられる。

ET に伴った持続勃起症の報告例は、本邦では小児の 1 例⁸⁾のみであり、国外の報告を含めても本例で 7 例目であった（Table 2）⁸⁻¹³⁾。平均発症年齢は 30.7 歳（7～71）で比較的若年での発症例が多く、発症時の平均血小板数は $201.4 \times 10^4/\mu\text{l}$ （83.0～437.0）であった。持続勃起症に対する治療は 2 例でシャント造設を行っていたが、自験例を含む α 作動薬を投与した 2 例では、 α 作動薬の投与によって持続勃起の改善が得られていた。田村らは、CML 合併の虚血性持続勃起症は他疾患が原因の虚血性持続勃起症と比較して低侵襲で改善する可能性があるとしており²⁾、ET 合併の虚血性持続勃起症についても低侵襲な治療で改善できる可能性が示唆された。また、本態性血小板血症に伴う持続勃起症のリスクについて、これまで言及されたものはないが、過去の報告例より血小板数が 80 万を超える症例については持続勃起症発症の可能性があると考えられる。

本症例では、持続勃起症発症時の血液検査で血小板数の増加を認めたことから MPN が疑われた。持続勃

Table 2. Seven reported cases of priapism associated with ET

Author	Year	Age	Plt ($\times 10^4/\mu\text{l}$)	WBC ($/\mu\text{l}$)	Hb (g/dl)	Treatment for priapism
Leifer W ⁹⁾	1979	25	300.0	14,000	(Ht 40%)	陰茎海綿体穿刺, シャント術
Sceats DJ ¹⁰⁾	1980	7	437.0	19,000	12	報告なし
Welford C ¹¹⁾	1981	34	124.5	15,400	15.4	陰茎海綿体血栓除去
Durosinmi MA ¹²⁾	1990	45	140.0	27,000	(Ht 29%)	シャント術
工藤 ⁸⁾	2000	12	230.6	9,390	13.3	アスピリン内服
Goel S ¹³⁾	2017	21	83.0	17,000	12.2	陰茎海綿体穿刺, α 作動薬
自験例	2018	71	94.5	22,130	17.5	陰茎海綿体穿刺, α 作動薬

起症に対する治療の翌日に持続勃起の再燃を認めたものの、速やかにヒドロキシウレアによる治療を開始したことで、治療開始後は持続勃起の再燃なく経過し、その後の精査で ET の診断に至った。持続勃起症は原疾患に対する適切な治療が行われなければ再燃を繰り返す可能性があり、持続勃起症診療の際は迅速な持続勃起に対する処置とともに原因精査も重要であると考えられた。

結 語

虚血性持続勃起症が契機となり診断された ET の 1 例を経験した。虚血性持続勃起症の原因となる血液疾患は多くが CML であるが、他の血液疾患も原因となる可能性があり、持続勃起に対する速やかな対応とともに原疾患の治療につなげる必要があると考えられた。

本論文の要旨は、日本性機能学会第29回学術総会において発表した。

文 献

- 1) 日本性機能学会/日本泌尿器科学会: ED 診療ガイドライン [第3版], リッチヒルメディカル, 東京, 2018
- 2) 田村公嗣, 田井俊宏, 伊藤友梨香, ほか: 慢性骨髄性白血病を契機に発症した若年性の虚血性持続勃起症の2例. 日性機能会誌 **31**: 225-230, 2016
- 3) 永尾光一: 日本語版 EHS「勃起の硬さスケール」の開発. 日性機能会誌 **24**: 1-3, 2009
- 4) Montague DK, Jarow J, Broderick GA, et al.: American Urological Association Erectile Dysfunction Guideline Update Panel: urological association guideline on the management of priapism. J Urol **170**: 1318-1324, 2003
- 5) 内田洋介: 持続勃起症. 臨泌 **68**: 127-133, 2014
- 6) 武弓俊一, 小倉泰伸, 山中雅夫: 多発性骨髄腫に合併した持続勃起症の1例. 西日泌尿 **56**: 1211-1213, 1994
- 7) 高山信之: 本態性血小板増加症. 血液症候群 (II). 第2版, pp 329-333, 日本臨牀社, 大阪, 2013
- 8) 工藤寿子, 堀部敬三, 岩瀬勝彦, ほか: 小児期発症の本態性血小板血症の3症例. 臨血 **41**: 1164-1170, 2000
- 9) Leifer W and Leifer G: Priapism caused by primary thrombocythemia. J Urol **121**: 254-255, 1979
- 10) Sceats DJ and Baitlon D: Primary thrombocythemia in a child. Clin Pediatr **19**: 298-300, 1980
- 11) Welford C, Spies SM and Green D: Priapism in primary thrombocythemia. Arch Intern Med **141**: 807-808, 1981
- 12) Durosinmi MA, Badejo OA, Ayoade BA, et al.: Essential thrombocythaemia associated with priapism: a case report. East Afr Med J **67**: 594-595, 1990
- 13) Goel S, Sokhal AK, Singh BP, et al.: Priapism due to essential thrombocythaemia: a rare causation. BMJ Case Rep 2017. doi: 10.1136/bcr-2017-221116. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-221116>, 2017

(Received on January 7, 2019)

(Accepted on March 3, 2019)