

第 2 1 1 回茨城県内科学会

日 時 平成 2 9 年 1 0 月 1 5 日 (日)
午前 9 時～午後 0 時

会 場 茨城県立健康プラザ 3 階会議室

当番幹事 野口祐一 (筑波メディカルセンター病院)

会場案内図



茨城県立健康プラザ 3階大会議室
〒310-0852 水戸市笠原町 993-2
いばらき予防医学プラザ内
Tel 029-243-4171

バスを利用する場合（所要時間約15分）
 水戸駅北口 8番のりばから（関東鉄道または茨城交通バス）
 本郷経由笠原行き または 払沢経由笠原行き
 メディカルセンター前 下車徒歩3分

第 2 1 1 回茨城県内科学会

日 時 平成 29 年 10 月 15 日（日） 午前 9 時～午後 0 時
場 所 茨城県立健康プラザ 3 階大会議室
当番幹事 野口祐一（筑波メディカルセンター病院 副院長）

●座長・演者の方々へのご案内

- ①発表開始予定時刻の 20 分前までに、受付に於いて出席確認をお受けください。
- ②演題発表時間は、1 演題につき 5 分・質疑応答 3 分（合計 8 分）です。
- ③発表形式は、全て Windows 版パワーポイントによる口演とし、先にご案内したとおり、発表されるスライドはファイル（PowerPoint 2000 以降の形式にしてください。）を 10 月 5 日（木）までに CD-ROM（CD-R/RW を含む）・USB メモリーのいずれかの媒体で事務局に送付してください。なお、メディアは当日返却いたします。
- ④映写は液晶プロジェクターを 1 台用意します。映写枚数は 10 枚程度とします。
- ⑤その他、ご要望がありましたら事前にご相談ください。

●参加者の方々へのご案内

- ①昼食用にお弁当を用意します。
- ②日本医師会生涯教育講座参加証（学術講演 1 単位）交付をご希望の方は受付時にお申し出ください。
- ③筑波大学レジデントレクチャー（演者 2 単位・参加者 1 単位）としての認定を受けています。

●第 2 1 1 回当番幹事

連絡先：筑波メディカルセンター病院 野口祐一
〒305-8558 茨城県つくば市天久保 1-3-1
Tel 029-851-3511 Fax 029-858-2773

●茨城県内科学会事務局

連絡先：総合病院土浦協同病院
〒300-0028 茨城県土浦市おおつ野四丁目 1-1
Tel 029-830-3711 Fax 029-846-3721
e-mail:secretary@tkgh.jp

プログラム

会長挨拶 9:00～9:05 藤原 秀臣（牛尾病院 顧問）

一般演題

9:05～9:37 座長 筑波メディカルセンター病院 石川博一

1. PPFE を呈したアルミニウム肺の 1 例

国立病院機構茨城東病院 胸部疾患・療育医療センター
内科診療部 呼吸器内科

○藪内悠貴、後藤 瞳、野中 水、秋山達也、田地広明、荒井直樹、
石川宏明、兵頭健太郎、根本健司、三浦由記子、大石修司、林原賢治、
齋藤武文

2. 当院で経験した Birt-Hogg-Dube 症候群の一例

国立病院機構水戸医療センター 呼吸器科

○松村聡介、太田恭子、矢崎 海、沼田岳士、箭内英俊、遠藤健夫

3. 慢性呼吸器疾患自験例における夜間肺胞低換気の検討

国立病院機構茨城東病院胸部疾患・療育医療センター
内科診療部 呼吸器内科

○野中 水、藪内悠貴、後藤 瞳、田地広明、秋山達也、荒井直樹、
石川宏明、兵頭健太郎、根本健司、三浦由記子、大石修司、林原賢治、
齋藤武文

4. 受動喫煙を契機に発症した急性好酸球性肺炎

筑波メディカルセンター病院 呼吸器内科

○谷中亜由美、藤田純一、川島 海、望月芙美、小原一記、金本幸司、
栗島浩一、飯島弘晃、石川博一

9:37～10:09 座長 筑波メディカルセンター病院

野口祐一

5. 偶発性低体温症、糖尿病性ケトアシドーシスに併発した心室細動に対して
経皮的心肺補助にて救命できた1例

水戸済生会総合病院 循環器内科

○石田芽生、後藤洋一、川原有貴、前村健治、川松直人、樋口基明、石橋真由、
山田典弘、千葉義郎、大平晃司、村田 実

6. プロテインS活性低下による肺血栓塞栓症の1例

国立病院機構茨城東病院胸部疾患・療育医療センター

内科診療部 呼吸器内科

○秋山達也、薮内悠貴、野中 水、後藤 瞳、笹谷悠惟果、田地広明、
石川宏明、荒井直樹、兵頭健太郎、根本健司、大石修司、林原賢治、
齋藤武文

7. 急性細菌性前立腺炎合併を疑った *Citrobacter koseri* による感染性
心内膜炎の一例

茨城県立中央病院 総合診療科¹⁾、同 神経内科²⁾、同 救急科³⁾

○大山真理子¹⁾、関 昇子¹⁾、関 義元¹⁾、小國英一²⁾、関根良介³⁾、
境 達郎¹⁾

8. 胸痛発作が初発症状であった梅毒性大動脈炎の症例

筑波メディカルセンター病院 循環器内科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾

○鈴木さゆり¹⁾、文蔵優子¹⁾、一戸貴子¹⁾、安部悠人¹⁾、高岩 由¹⁾、
小川孝二郎¹⁾、掛札雄基¹⁾、相原英明¹⁾、仁科秀崇¹⁾、野口祐一¹⁾、
池田晃彦²⁾

10:09～10:41 座長 筑波メディカルセンター病院

廣木昌彦

9. バルプロ酸ナトリウム長期投与中に、高アンモニア血症による意識障害を
きたした1例

日立総合病院 神経内科

○近藤 泉、中島健太郎、金澤智美、藤田恒夫

10. ランダム皮膚生検で診断した血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の 2 例

総合病院土浦協同病院 血液内科

○遠藤 智、鴨下昌晴、伊藤由布、清水誠一

11. MYD88 遺伝子変異の検出をきっかけに、確定診断することができた

血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の 1 例

J A とりで総合医療センター 血液内科

○有松朋之、宮本佳奈、小川晋一、伊藤孝美

12. 3 種の抗好中球細胞質抗体陽性を呈した半月体形成性糸球体腎炎の一例

東京医科大学茨城医療センター 腎臓内科

○宮本和宜、大木健太郎、丸山浩史、高安真美子、下畑 誉、平山浩一、
小林正貴

特別講演

10:45～11:45 座長 筑波メディカルセンター病院 野口祐一

「高齢者重症大動脈弁狭窄症治療の新たな展開
ー経皮的な大動脈弁置換術についてー」

筑波メディカルセンター病院 循環器内科医長 掛札雄基 先生

閉会挨拶 11:45～11:50 野口祐一（筑波メディカルセンター病院 副院長）

幹 事 会 11:50～ 茨城県立健康プラザ 3 階中会議室

特別講演

大動脈弁狭窄症の新たな治療 ～経カテーテル大動脈弁留置術～

筑波メディカルセンター病院
循環器内科 医長 掛札雄基

大動脈弁狭窄症（AS）は加齢・先天的要因・リウマチ熱などを原因として大動脈弁に狭窄を来す疾患であるが、高齢化社会により患者数は増加の一途をたどっている。重症になると胸痛、失神、心不全などの症状を生じ予後に影響するようになるため大動脈弁置換術を施行することになるが、高齢患者や合併症の多い患者では手術を受けられないことも多く、その割合はAS全体の4割とも言われていた。

しかし、現在ではそのようなハイリスク症例に対する根治的治療として経カテーテル大動脈弁留置術（TAVI）を選択することができるようになった。TAVIはカテーテルを用いて大動脈弁位に生体弁を留置する治療であり、90%は大腿動脈から治療することが可能である。開胸もなく人工心肺も使用しないため非常に低侵襲な治療であり、すでに確立された治療の一つとして国内でも急速に広まっている。日本でTAVIを受ける患者の平均年齢は83歳と高齢だが、低侵襲で入院期間が短いためADLを落とさずに退院することが可能であり、治療後の心不全入院や死亡を有意に減少することが多くの研究で示されている。デバイスの進化とともに合併症リスクも低減しており、高齢者やハイリスク症例に対する治療ということを考えても、十分な安全性を兼ね備えた治療に成長したと言えるだろう。

低侵襲でADL、QOLを低下させることなく健康寿命を伸ばすという点、そして心不全入院を減らして予後を改善するという点においてTAVIは非常に重要な治療であり、茨城県内のAS患者に対しても適切に提供できるように努めたいと考えている。

一般演題

1. PPFE を呈したアルミニウム肺の 1 例

国立病院機構茨城東病院胸部疾患・療育医療センター 内科診療部 呼吸器内科
○薮内悠貴（やぶうち ゆうき）、後藤 瞳、野中 水、秋山達也、田地広明、
荒井直樹、石川宏明、兵頭健太郎、根本健司、三浦由記子、大石修司、林原賢治、
齋藤武文

症例は 68 歳、男性 喫煙歴なし 既往：高血圧症に対し ARB 内服 家族歴：父親が肺炎、母親が間質性肺炎により他界していた。現病歴：実家がアルミニウムや真鍮の旋盤加工を行う町工場を営んでおり、18 歳から勤務している。工作中マスクは着用していなかった。200x-1 年 4 月に登山をした時、息切れを自覚した。200x 年 1 月に労作時呼吸困難が強くなり、3 月に入り症状がさらに悪化した。4 月 3 日に近医受診し、胸部 X 線で両肺上肺野優位の線状網状影を指摘され、当院紹介となり精査加療目的に入院となった。血液検査では KL-6:163IU/ML、SP-D:320.0NG/ML と高値を示した。胸部 CT で両側上葉の萎縮、胸膜直下の線維性変化、牽引性気管支拡張像を認めた。アルミニウムの旋盤加工に携わっていたことから上葉優位型肺線維症を呈するアルミニウム肺と診断した。

アルミニウム肺は金属アルミニウムの粉塵の吸入によって生じる肺の線維化を特徴とする疾患で、本邦での報告は少なく検索しうる限り 20 例程度であった。特徴的な血液検査所見はなく、血中や尿中 A1 値が高値の場合もあるが、必ずしも高くない報告もある。本症例では血中や BAL 中の A1 値を測定したが、いずれもカットオフ値以下であった。呼吸機能検査では拘束性換気障害が主体で閉塞性換気障害はみられないことが多い。CT 画像所見では、上葉優位に粒状・網状影、さらに進行すると上葉の萎縮や蜂巣肺も認めることがある。治療は通常のじん肺と同じく、有効な治療法は見出されておらず対処療法が中心となっている。本症例では、退院後仕事は辞めてもらい外来でフォローしていたが、慢性呼吸不全が明らかになったため在宅酸素療法を導入した。

2. 当院で経験した Birt-Hogg-Dube 症候群の一例

国立病院機構水戸医療センター 呼吸器科

○松村聡介（まつむらそうすけ）、太田恭子、矢崎 海、沼田岳士、箭内英俊、
遠藤健夫

【症例】63 歳、男性

【現病歴】43 歳の時に左気胸に対し胸膜被覆術施行歴のある方。X 年 8 月に咳嗽、呼吸困難および胸痛を認め、前医を受診した。右気胸の診断で加療目的に当院を紹介受診し、入院となった。

【既往歴】左気胸、B 型肝炎キャリア

【生活歴】喫煙：20 本/日×2 年(20-22 歳)、アレルギー：花粉症

【家族歴】兄：気胸および腎疾患で手術歴あり

【臨床経過】胸部 CT で背景肺に多発嚢胞を認めた。下肺優位、薄壁性、大小不同で肺内中枢側の血管に接するように存在した。画像所見および家族歴から Birt-Hogg-Dube 症候群(以下 BHD 症候群)を疑い、ご本人の同意の元、遺伝子検査を行い確定診断に至った。当初は胸腔ドレナージによる内科的治療を試みたが、気胸の再発を繰り返したため、胸腔鏡補助下右肺部分切除術＋被覆術を施行した。術後一旦はリークの消失を認めたが、術後 7 日目に気胸の再発を認めた。癒着療法を検討していた最中に胸膜炎を合併した。抗菌薬投与による炎症の改善に伴い気胸の改善も認めたため、退院となった。

【結語】稀な遺伝性疾患である BHD 症候群の一例を経験した。BHD 症候群は線維毛包腫、多発肺嚢胞、腎腫瘍を臨床的特徴とするが、腎腫瘍に先だって肺病変を契機に診断される多発肺嚢胞のみの症例が多い。本症例のように肺病変を契機に BHD 症候群と診断することができれば、腎腫瘍の早期発見につながる。その意味で BHD 症候群において呼吸器科医が果たす役割は大きいといえる。

3. 慢性呼吸器疾患自験例における夜間肺胞低換気の検討

国立病院機構茨城東病院 胸部疾患・療育医療センター 内科診療部 呼吸器内科
○野中 水（のなか みず）、藪内悠貴、後藤 瞳、田地広明、秋山達也、
荒井直樹、石川宏明、兵頭健太郎、根本健司、三浦由記子、大石修司、
林原賢治、齋藤武文

【緒言】2 型呼吸不全の患者において、 PaCO_2 の評価は動脈血液ガス分析を用いることが一般的である。しかし、リアルタイムにモニターできないため、ある一点の限定的な評価しかできない。特に夜間の REM 睡眠時には肺胞低換気が強く出ることが予想されるが、覚醒時動脈血液ガス分析だけでは評価が難しい。今回我々は入院が必要であった呼吸器疾患症例を対象に経皮的 PaCO_2 モニターによる睡眠関連肺胞低換気の評価を行った。

【方法】2016 年 1 月から 2016 年 12 月までの間に当院で経皮的 PaCO_2 モニター (TOSCA 検査) を行った症例を対象に検証を行った。

【結果】結果は日中の PaCO_2 と夜間の PaCO_2 の差が高い症例で死亡率や緊急入院の頻度が高い傾向にあった。また、NPPV 使用前後で TOSCA を行なったところ、 PaCO_2 の変化量が少ない症例で緊急入院の頻度が少ない傾向にあった。

【結論】日中の PaCO_2 と夜間の PaCO_2 の差が大きい症例では、REM 睡眠時に呼吸補助筋が抑制されることで、夜間の CO_2 の貯留が生じると考えられる。そのような症例では日中の呼吸補助筋の使用が大きく、予後不良な群の可能性があり、夜間 NPPV の適応が考慮される。また、今回の結果から TOSCA が NPPV の治療効果判定に有用である可能性が示唆された。

4. 受動喫煙を契機に発症した急性好酸球性肺炎

筑波メディカルセンター病院 呼吸器内科

○谷中亜由美（やなか あゆみ）、藤田純一、川島 海、望月芙美、小原一記、
金本幸司、栗島浩一、飯島弘晃、石川博一

急性好酸球性肺炎は喫煙開始後に発症することが知られている。また低酸素血症を呈することが多く、時には重症な急性呼吸不全を起こし得る。今回、受動喫煙後に発症し、他覚的所見に乏しい本疾患軽症例を経験した。17 歳女性。受動喫煙後から乾性咳嗽、発熱が出現した。呼吸回数や聴診で異常は認められなかったが、胸部 X 線で両側浸潤影、胸部 CT で両側すりガラス陰影を認めた。気管支肺泡洗浄液の総細胞数、好酸球増加を認め、病歴等も含めて急性好酸球性肺炎と診断した。経過観察のみで軽快した。本症例は他覚的所見に乏しく自然軽快しており、受動喫煙歴や画像検査が診断の契機となった。軽症例の本疾患は見逃されている可能性もあり、若年者の呼吸器症状の診療では受動喫煙についても病歴聴取を行うことが重要と考えられる。

5. 偶発性低体温症、糖尿病性ケトアシドーシスに併発した心室細動に対して
経皮的心肺補助にて救命できた 1 例

水戸済生会総合病院 循環器内科

○石田芽生（いしだ めい）、後藤洋一、川原有貴、前村健治、川松直人、
樋口基明、石橋真由、山田典弘、千葉義郎、大平晃司、村田 実

[症例] 47 歳男性

[現病歴] 2017 年 2/○日（水戸でも大雪が降っていた）自家用車の中で意識が無い状態で発見され近医に搬送され挿管。左共同偏視があり頭部 CT を施行したが特記すべき所見はなく、精査治療目的に当院にコンサルトされた。当院受診時 JCSⅢ-100、全身冷感著明であり両上肢は硬直していた。前医から保温された状態で搬送されてきたが腋窩体温は測定できず膀胱温は 34℃であった。脈拍 36/分、呼吸回数 18 回/分、血圧 60/-mmHg、SpO₂ は測定できず。BGA PH 6.877, Pco₂ 21.6, Po₂ 504.2, Hco₃ 3.9, B, E-28.5, BS 818mg/dl, Cre 3.40mg/dl, BUN 63.5mg/dl, Na 119.2mEq/l, K 5.8mEq/l, HbA1c 16.7%, 検尿、尿糖（4+）ケトン体（3+）。心電図は心拍数 37/分、洞調律、右脚ブロック、QT 時間 680msec と著明な延長あり。J 波はなし。偶発性低血圧症、糖尿病性ケトアシドーシスと診断し、能動的体外復温、補液、インスリンの持続点滴を行った。徐脈に対して緊急の一時ペースングおよび虚血性心疾患の鑑別にて冠動脈造影を施行したが有意狭窄は認めなかった。検査中に心室細動が出現。CPR 開始、アミダロン点滴、複数の直流通電にて一旦は停止するも、頻回に心室細動を繰り返すために経皮的心肺補助(PCPS)、大動脈バルーンポンピングを挿入した。その後、復温され血行動態も落ち着いたため翌日に PCPS を抜去。最終的には後遺症も残さず退院した。

[考察] 今回、偶発性低体温症に伴う心室細動に対して PCPS を施行し救命できた症例を経験した。

6. プロテイン S 活性低下による肺血栓塞栓症の 1 例

国立病院機構茨城東病院 胸部疾患・療育医療センター 内科診療部 呼吸器内科
○秋山達也(あきやま たつや)、藪内悠貴、野中 水、後藤 瞳、笹谷悠惟果、
田地広明、石川宏明、荒井直樹、兵頭健太郎、根本健司、大石修司、林原賢治、
齋藤武文

肺血栓塞栓症の多くは非遺伝性であり、先天性血栓塞栓症に出会う機会は少ない。プロテイン S 欠乏症は、プロテイン C 欠乏症とアンチトロンビン欠乏症と並び、日本人の 3 大先天性血栓性素因の一つであり、その中でも最も頻度が多い疾患である。最近、同症を経験したので診断の際、重要だと考えられた点について考察を加え報告する。症例は 39 歳男性。2 ヶ月前から労作時の息切れが出現し、徐々に増悪したために当院を受診した。既往歴に特記事項はなく、喫煙歴はない。

家族歴として、父親に急性肺血栓塞栓症と深部静脈血栓症、弟に深部静脈血栓症を認めた。胸部レントゲンでは、肺野には呼吸困難を呈するような明らかな異常陰影は認めず、左第 2 弓の突出を認めた。血栓症を念頭に胸部造影 CT を行ったところ、両側肺動脈に欠損像を認め、肺血栓塞栓症と診断した。また、右膝窩静脈にも欠損像を認め、深部静脈血栓症を伴っていた。内服薬での抗凝固療法を開始し、症状は軽快した。右心カテーテル検査を行ったが、平均肺動脈圧 15mmHg と肺高血圧症は認めなかった。

家族歴があることから遺伝的素因が示唆された。血液検査で、プロテイン S 抗原量は基準値範囲内であったが、プロテイン S 活性が低下しており、プロテイン S 欠乏症に伴う血栓症と考えられた。鑑別診断を考える上で、家族歴の聴取が非常に参考になった。

常染色体優性遺伝であり、有病率は 1.12%と言われ、血栓発症率は健常人の約 10 倍である。血栓症を発症した際の抗凝固療法の治療期間についてのコンセンサスは得られていないが、複数回の再発やその他血栓症の危険因子が長期にわたって存在するものについては、無期限に治療を行うことが推奨されている。

現在、遺伝子変異の有無について他施設で解析を行っている。

7. 急性細菌性前立腺炎合併を疑った *Citrobacter koseri* による感染性心内膜炎の一例

茨城県立中央病院 総合診療科¹⁾、同 神経内科²⁾、同 救急科³⁾

○大山真理子(おおやま まりこ)¹⁾、関 昇子¹⁾、関 義元¹⁾、小國英一²⁾、
関根良介³⁾、境 達郎¹⁾

【患者】78 歳男性

【主訴】意識障害

【現病歴】糖尿病、うつ病等で内服治療中の 78 歳男性。4 か月前に *Citrobacter koseri* による菌血症・尿路感染症で入院歴があり、ABPC/SBT→CEZ を計 2 週間投与されている。X-3 日頃より呼吸困難あり、X 日、意識障害のため当院へ救急搬送された。

【入院後経過】尿路感染症による敗血症性ショックと診断し PIPC/TAZ で抗生剤による治療を開始した。尿培養及び血液培養で *Citrobacter koseri* (2 セット中 1 セット) が、血液培養のみから *Staphylococcus epidermidis* (以後、MSS) (2 セット中 1 セット) が検出された。意識障害があったため前立腺触診は行わなかったが、男性に発症した尿路感染症で PSA 高値であったことから急性細菌性前立腺炎の合併を疑い、X+8 日、前立腺への移行性を考慮して抗生剤を ST 合剤 4 錠／日に変更した。X+15 日、頭部 MRI で多発出血性脳梗塞を認めた。感染性心内膜炎・敗血症性塞栓症・脳膿瘍を疑い、かつ ST 合剤の用量が不十分である可能性を考え、X+18 日、ST 合剤を 9 錠／日に増量した。X+22 日に 2 回目の経胸壁心臓超音波検査で僧房弁に疣贅を認め、感染性心内膜炎 (以後、IE) と診断した。その後、抗生剤を ST 合剤から、CTRX、CFPM、GM に変更し X+52 日まで IE として治療を行った。

【考察】*Citrobacter koseri* を含む非 HACEK グループによる IE は全体の約 2% と少なく、*Citrobacter koseri* による IE は稀である。IE に対する ST 合剤の使用は一般的ではないが、前立腺への移行性が良いこと、MSS と *Citrobacter koseri* 双方をカバーすることの 2 点を根拠にして、ST 合剤を用いた治療が適切と判断した。

8. 胸痛発作が初発症状であった梅毒性大動脈炎の症例

筑波メディカルセンター病院 循環器内科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾

○鈴木さゆり（すずき さゆり）¹⁾、文蔵優子¹⁾、一戸貴子¹⁾、安部悠人¹⁾、
高岩 由¹⁾、小川孝二郎¹⁾、掛札雄基¹⁾、相原英明¹⁾、仁科秀崇¹⁾、野口祐一¹⁾、
池田晃彦²⁾

症例は67歳男性、高脂血症で他院通院中であつたが、他医療機関受診歴なし。
一年前からの労作時胸苦を主訴に当院紹介初診。症状は増悪傾向にあり、不安定
狭心症の疑いで入院となった。入院時検査所見で TPHA 陽性・RPR 定量 1024 であり
活動性梅毒が示唆された。

心エコー検査で大動脈弁肥厚と軽度の AR、冠動脈造影検査で主幹部入口部の高
度狭窄、造影 CT で基部～腎動脈上までの大動脈壁びまん性肥厚を認め、心血管梅
毒による大動脈炎で冠動脈入口部狭窄をきたし不安定狭心症を生じたと考えられ
た。

ペニシリン G2400 万単位/日×14 日+プレドニン 20mg/日×5 日投与を開始した。

大動脈弁の変性は軽度で大動脈瘤形成はなく、神経梅毒や他血管病変の合併は認
められなかったため、抗生剤投与終了後冠動脈バイパス術を施行した。術後合併症
なく退院となった。

第四期梅毒は初感染後 10－20 年後から発生する。心血管梅毒の場合大動脈炎を
生じ冠動脈入口部狭窄や大動脈弁閉鎖不全症を発症するとされるが、通常感染早期
に抗生剤治療が行われる現代では日常臨床で実際に遭遇することは少ない。

本症例は患者が梅毒感染に気づかなかつたため狭心症発症により漸く梅毒感染
が判明した。臨床上示唆に富む症例と考えられたので報告する。

9. バルプロ酸ナトリウム長期投与中に、高アンモニア血症による意識障害をきたした1例

日立総合病院 神経内科

○近藤 泉(こんどう いずみ)、中島健太郎、金澤智美、藤田恒夫

【症例】60歳、男性。

【主訴】意識障害

【既往歴】42歳時に胆石症で胆嚢摘出術、慢性C型肝炎でウルソデオキシコール酸内服中

【現病歴】5歳時に日本脳炎に罹患、後遺症として知的障害・症候性てんかん、痙性麻痺が残存し、バルプロ酸ナトリウム（VPA）1200mg、カルバマゼピン 700mg、フェノバルビタール（PB）60mg、クロナゼパム 1mg、レボカルニチン 900mg を内服していたが、1日2回数秒程度の複雑性部分発作を繰り返していた。2か月前の薬物血中濃度は、クロナゼパムが低値を示す以外には、全て治療域範囲内であった。入院5日前頃から傾眠傾向が出現、その後も意識障害が遷延したため、当科入院となった。一般身体所見では肥満のみ、神経学的にはE3V1M5、roving-eye-movementがあり、運動系では左上下肢には随意運動があり、深部腱反射は両下肢で低下、病的反射はindifferent、感覚系では左右差なし、項部硬直陰性であった。血液検査ではアンモニアが $500\mu\text{g/dl}$ 以上と高値である以外著変なく、脳MRIでは脳萎縮があり、左頭頂部皮質・皮質下白質に陳旧性病巣あり、DWIでは新規梗塞は認めなかった。バルプロ酸の有害作用による高アンモニア脳症と診断、レボカルニチンを経鼻胃管で継続しつつ、分枝鎖アミノ酸輸液を投与し、VPA、PBを中止したところ、意識障害は1.5日間で、高アンモニア値は約2.5日で正常化した。レベチラセタムを追加処方し、痙攣の無いこと、脳波では速波が主体で明らかな発作波が無いことを確認し、退院した。

【考察】カルニチンを内服していてもVPA有害作用としての高アンモニア血症には常に留意する必要がある。

10. ランダム皮膚生検で診断した血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の 2 例

総合病院土浦協同病院 血液内科

○遠藤 智（えんどう さとし）、鴨下昌晴、伊藤由布、清水誠一

【症例 1】65 歳、女性。X 年 8 月末から倦怠感、発熱が出現。近医にて血小板減少、LDH 高値を指摘され、9 月 9 日に前医に入院した。入院時の CT では肝脾腫を認めたがリンパ節腫大はみられなかった。可溶性 IL-2 レセプター 1737 と高値で、悪性リンパ腫を疑われ 9 月 16 日にランダム皮膚生検を施行された。皮下組織の小血管の拡張、核腫大や核形不整を認める大型の腫瘍細胞が血管内にみられ、CD3(-)、CD5(-)、CD20(+)、CD79a(+) であり血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫(IVLBCL)と診断された。9 月 20 日に当院に転院、R-CHOP 療法で治療した。

【症例 2】67 歳、女性。X 年 9 月に発熱、食欲低下が出現。9 月 30 日に近医に入院したが、LDH 高値、血小板減少、可溶性 IL-2 レセプター 8572 と高値を認めた。CT ではリンパ節腫大はみられず、脾腫、肺野のすりガラス陰影を指摘された。悪性リンパ腫を疑われ 10 月 7 日に前医に転院、当初から悪性リンパ腫を念頭におかれていたため同日にランダム皮膚生検を施行、IVLBCL と診断された。10 月 20 日に当院に転院、R-CHOP 療法で治療した。

【考察】IVLBCL は血管内選択的なリンパ腫細胞の増殖を特徴とする節外性リンパ腫の一型であり、あらゆる節外臓器に浸潤し様々な臓器障害を示す。血球貪食症候群も呈することが知られており、今回の 2 症例中 1 例で血球貪食像が認められた。病勢の進行は急速で診断が困難であることから治療成績は不良であったが、疾患概念の普及とランダム皮膚生検や骨髄生検などの診断方法の確立により診断率が向上している。悪性リンパ腫を疑う症例におけるランダム皮膚生検の重要性が示された 2 例であった。

11. *MYD88* 遺伝子変異の検出をきっかけに、確定診断することができた血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の 1 例

J A とりで総合医療センター 血液内科

○有松朋之（ありまつ ともゆき）、宮本佳奈、小川晋一、伊藤孝美

【症例】76 歳、女性。

【主訴】発熱、食欲不振。

【現病歴】X 年 1 月初め、腎盂炎と考えられる発熱あり。保存的に軽快したが、その後再び発熱が続き食欲も低下したため、2 月末に精査加療目的に入院。身体所見上、局所感染症状は認めず、各種培養も陰性。血液検査では WBC 4940/ μ l、RBC 307 万/ μ l、Hb 7.9g/dl、Plt 10.4 万/ μ l、Alb 2.1mg/dl、BUN/Cr 26/1.00mg/dl、AST/ALT 23/9U/l、LDH 315U/l、総 bil 0.63mg/dl、CRP 12.43mg/dl。各種自己抗体陰性。フェリチン 994ng/ml、可溶性 IL-2R 10200U/ml。画像上、軽度の肝脾腫も認めたため血液疾患を疑われ、骨髄検査を施行。肉眼的には明らかな腫瘍細胞浸潤を指摘することができず。表面マーカーも有意な所見とは言えず、病理結果も異型リンパ球散見のみ。結果、この時点では造血器腫瘍との確定が得られず経過観察せざるを得なかった。その後も発熱は持続し、全身状態も急速に悪化がみられた。このため 3 月末に腹部 CT を再検したところ、脾腫が著明に増大し、胸腹水も貯留が認められた。やはり悪性リンパ腫の可能性が非常に高いと考えて、凍結保存していた骨髄細胞で遺伝子検査を行ったところ、*MYD88* 遺伝子の変異を検出した。これを契機に血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫とようやく診断を確定し得た。

【考察】本症例は診断が非常に困難だったが、原発性マクログロブリン血症や一部のびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫などで検出される *MYD88* 遺伝子変異が診断確定の手がかりとなった。肉眼的に診断が難しい血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫などの一部の症例では遺伝子検査が非常に有用なものと考えられたため報告する。

12. 3種の抗好中球細胞質抗体陽性を呈した半月体形成性糸球体腎炎の一例

東京医科大学茨城医療センター 内科（腎臓）

○宮本和宜（みやもと やすのり）、大木健太郎、丸山浩史、高安真美子、
下畑 誉、平山浩一、小林正貴

【症例】89歳女性。高血圧症に対して近医にて治療中、全身倦怠感、食思不振を主訴に来院した。眼瞼結膜は貧血様であったが、他に特記すべき異常所見を認めなかった。臨床検査にてHb 9.2 g/dLの貧血、白血球数 5400 /mm³ながら血清CRP 8.12 mg/dLの炎症反応高値、尿潜血3+、尿蛋白+、細胞性円柱の腎炎性尿所見ならびに血清Cr値1.91 mg/dLの腎機能障害を認めた。血清学的検査ではMPO-ANCA 176 U/mL、PR3-ANCA 125 U/mLに加え、Azurocidin-ANCAも陽性、他の5種のANCAは陰性であった。血清Cr値は2週間で2.42 mg/dLと急速に増悪し、腎生検では12個の糸球体のうち細胞性半月体を7個、線維性半月体を1個の糸球体に認めた。胸部X線検査では肺野に異常所見を認めなかったものの、縦隔の拡大を認め、胸部CT検査にて約40 mmの胸腺腫瘍を認め、胸腺腫瘍合併の顕微鏡的多発血管炎と診断した。

【考察】胸腺腫合併糸球体疾患は微小変化型ネフローゼ症候群や膜性腎症が多く報告されているが、ANCA関連血管炎の合併の報告は7例のみと稀であり、胸腺腫瘍と半月体形成性糸球体腎炎、ならびに3種のANCA陽性機序について文献的に考察する。

Mem o

[illegible]