

胆汁性嘔吐，心筋炎を呈し，診断に難渋した好酸球 増多症候群の11歳女子例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2017-08-30 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 山村, 恭一, 鏑木, 陽一郎, 千葉, 幸英, 鶴田, 敏久, 服部, 元史, 永田, 智 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00031682

術を施行した。病理組織結果は潰瘍性大腸炎としては非典型的であり、慢性期の虚血性腸炎や憩室炎が疑われた。〔考察〕虚血性腸炎、憩室炎としては保存的加療で症状改善を認めず、潰瘍性大腸炎としては直腸からの連続性びまん性病変でないこと、病理所見では非典型的所見であった。経過より diverticular colitis が考えられた。文献的考察を加え報告する。

14. 進行胃癌に対し審査腹腔鏡が有用であった1例 (¹卒後臨床研修センター, ²消化器外科)

○藤川秀爾¹・
○山田卓司²・谷口清章²・瀬下明良²・
三宅邦智²・天野久仁彦²・山本雅一²

進行胃癌に対する治療では外科的治療の選択肢は少ない上、REGATTA 試験により胃癌の減量手術の有用性は否定された。

また、SPIRITS 試験により切除不能胃癌に対して全身化学療法を施行した症例では、予後が延長することも報告されている。現在、SP 療法やその他新規抗癌剤の開発により、Stage IV 症例での外科的介入による長期生存の報告も多くなってきている。進行胃癌の治療に際し、化学療法や手術といった治療法の選択のためには、より正確な病期診断を行う必要がある。当院では進行胃癌の病期確定のため審査腹腔鏡を施行している。食物通過障害を有する症例では、病期診断と同時に姑息手術も施行できるため、非常に有用である。今回、狭窄症状を有する Stage IV 胃癌に対し、審査腹腔鏡とバイパス術を同時に施行し良好な臨床経過であった症例を経験したので報告する。

15. 小児各科の協力にてターミナルケアを行った Duchenne 型筋ジストロフィーの成人男性

(¹卒後臨床研修センター, ²小児科, ³循環器小児科, ⁴腎臓小児科) ○新井里子¹・
松丸重人²・佐藤孝俊²・
七字美延²・石黒久美子²・村上てるみ²・
立川恵美子²・工藤恵道³・稲井 慶³・
石塚喜世伸⁴・◎石垣景子²・永田 智²

37歳男性。5歳時に易転倒性にて当院小児科を受診し、Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) と確定診断を受けた。10歳頃より歩行不能、20歳頃より寝たきりとなった。23歳時より、進行性の呼吸不全に対しNPPV導入を行い、同時期より心筋症の増悪を認め、投薬を開始した。32歳時、食事中に気道閉塞を生じ、心肺停止となった。蘇生に成功したものの、低酸素性虚血性脳症を来し、気管切開下人工呼吸となった。34歳頃より感染を契機に胸水貯留、慢性腎不全が指摘された。家族が小児科でのターミナルケアを強く希望され、腎臓小児科、循環器小児科、小児科3科により、腎不全、心筋症、胸水に対して、入院加療と在宅療養を繰り返した。37歳時、腎不全増悪に

より小児科病棟にて永眠された。御本人が生前より原疾患の病態解明に対する熱意が強く、剖検の同意が得られた。近年、心不全、呼吸不全に続き、腎不全がDMDの第三の死因として注目され、進行期患者の3割に腎機能障害が報告されている。低心拍出状態の長期化に基づく循環動態の不安定性が原因とされるが、他の筋ジストロフィーでの報告は少なく、病態はまだ不明である。以前は、DMD患者は生涯を通して小児科による診療が行われていたが、対症療法の向上により寿命が20歳から30~40歳へと延長した。年齢相応の患者対応、小児科専門病棟の制限等の観点から、小児科の抱える内科移行の問題も検討する。

16. 未熟児網膜症スクリーニング時に発見された先天網膜分離症の1例

(¹卒後臨床研修センター, ²眼科, ³新生児医学科)

○輪島 京¹・◎丸子一朗²・古泉英貴²・
飯田知弘²・内山 温³・楠田 聡³

〔目的〕先天網膜分離症はX染色体のRS1遺伝子異常により網膜中層の分離が生じることで視機能障害を生じる疾患である。ただし先天性であるものの進行が緩徐であるため小児期まで発見されないことも多い。今回我々は生後1ヵ月で眼底所見から先天網膜分離症と診断された1例を報告する。〔症例〕生後1ヵ月男児。母体は狭心症合併妊娠。心不全症状増悪のため妊娠34週に帝王切開術で出生された。出生体重1676gの週数不当軽量児であり、生後新生児一過性多呼吸および無呼吸発作に対して、酸素投与を行ったことから日齢15に未熟児網膜症スクリーニングのため眼底検査を実施。眼底周辺部には血管の蛇行・拡張や網膜剥離所見はなかったが、黄斑部に網膜分離を疑わせる車軸状所見がみられた。全身的にも安定した日齢32の時点でも黄斑部所見に変化がみられなかったため、新生児科医師立会いの上、眼科外来で両眼の光干渉断層計検査を実施したところ黄斑部に嚢胞様変化が確認された。日齢49の退院時まで車軸状所見に変化はみられなかった。新生児集中治療室入院中に発見されたことから、両親への説明を含めて早い段階から対応可能であった。〔結論〕本症は現時点で確実な治療はなく、定期的な網膜剥離発症の有無の確認や弱視予防が重要であるが、生後早期に発見されたことから家族への説明もスムーズに行うことができた。生後早期から網膜分離所見を呈することを念頭に眼底検査を行う必要がある。

17. 胆汁性嘔吐、心筋炎を呈し、診断に難渋した好酸球增多症候群の11歳女子例

(¹卒後臨床研修センター, ²小児科, ³腎臓小児科)

○山村恭一¹・◎鍋木陽一郎²・千葉幸英²・
鶴田敏久²・服部元史³・永田 智²

ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対し当院腎臓小児科で加療されていた11歳女子。胆汁性嘔吐を契機に入

院となり、好酸球血症（3512/ μ L）と腹部超音波検査にて十二指腸水平部～空腸上部の浮腫状壁肥厚および腹水を認めた。好酸球性胃腸炎（EGE）が最も疑われ、好酸球増多症候群（HES）、IgA血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽種症などが鑑別に挙げられた。プレドニゾロン（PSL）40 mg/day 点滴静脈注射で腹部症状は軽快したが入院8日目に末梢血好酸球は9095/ μ Lまで一過性に増多を認めた。入院12日目にPSL 25 mg 隔日投与に減量し、腹部症状の増悪は認めなかった。骨髓液では好酸球の増加は認めるが幼若細胞の増殖はなく、FIP1L1-PDGFR 転座は否定され、腫瘍性HESは否定的と考えた。上部消化管内視鏡所見では十二指腸の軽度浮腫・びらん以外は正常粘膜所見であった。一方、病理像では食道～十二指腸の好酸球浸潤は20/HF程度であり、EGEの病理所見像として非典型的であった。そのため、特発性HESに伴う消化管への好酸球浸潤を疑った。ご家族に脳神経系や循環器の障害が起こりうることを説明し、PSL 15 mg 連日内服にて、好酸球数は1500/ μ L以内に抑えられたが、PSL 15 mg 隔日に減量後、好酸球性心筋炎を発症し、最終的に特発性HESと診断した。当初はEGEが疑われたが、病理組織像より特発性HESが疑われた1例を経験した。

18. てんかんに似た発作性症状を呈した生体腎移植後のナルコレプシーの1女子例

¹卒後臨床研修センター、²小児科、³腎臓小児科

○岡橋昌己¹・◎伊藤 進²・
柳下友映²・大谷ゆい²・衛藤 薫²・
竹下暁子²・平澤恭子²・小国弘量²・

石塚喜世伸³・服部元史³・永田 智²

〔緒言〕ナルコレプシーは睡眠発作、脱力発作、睡眠麻痺、入眠時幻覚を四主徴とする睡眠障害の一型である。我々はてんかんと鑑別、入院による薬剤調整を必要とした1例を経験した。〔症例〕地方在住の14歳女子。兄も無・低形成腎による生体腎移植後、父方叔母にてんかんあり。2013年7月に無・低形成腎により生体腎移植を実施、免疫抑制薬（タクロリムス、ミコフェノール酸モフェチル、エベロリムス）を内服中。2016年8月より意識減損発作、転倒発作、上下肢“けいれん”発作が出現した。近医にて脳波検査ではてんかん波は認めなかったが、てんかんが疑われ当科紹介受診となった。受診後、過眠があること、転倒発作が強い笑いに誘発されること、脳波検査で入眠期REM睡眠を認めたことから、ナルコレプシーを疑い当科入院とした。入院後、長時間ビデオ脳波検査で“けいれん”は情動脱力発作の反復と確認し、また、反復睡眠潜時検査陽性、HLA DQB1*0602、髄液オレキシン感度未満より中核群と診断した。治療薬と免疫抑制薬との相互作用が予測困難であることから、入院継続、小児科および腎臓小児科併科、院内学級転籍の上で薬剤調整の方針とした。モダフィニル、クロミプラミンを開始漸増したところ症状は徐々に改善し、免疫抑制薬は微調整のみ必要であった。〔考察〕基礎疾患に腎疾患があったが、腎臓小児科との連携により安全に治療できた。さらに、長期入院が必要であったが、院内学級の利用により精神的ストレスを軽減することができた。〔結語〕ナルコレプシーはてんかんに類似し得るが、過眠や情動脱力などの特異症状が鑑別に重要である。