

期であり、まずは免疫抑制療法単独での治療効果をみる方針とし、高用量ステロイド内服開始し、本院リウマチ内科転科の上、シクロホスファミド大量静注療法を行った。治療開始2週後の右心カテーテル検査では、mPAP 33mmHg, PVR 573dynes・sec・cm<sup>-5</sup>と循環動態改善し、胸部X線でも心陰影縮小、左第2弓が平坦化。免疫抑制療法が奏功していると考えられた。〔考察〕PAHの治療として肺血管拡張薬が重要であるが、MCTD合併例では免疫抑制薬が併用される。本例は、とくに早期であれば免疫抑制療法単独でもPAHの病態が速やかに改善しうることを示す貴重な症例であった。

#### 9. 多発性胃潰瘍による出血性ショックに胃全摘出術が奏功した糖尿病および足壊疽合併腹膜透析患者の1症例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター<sup>2</sup>内科)

○阿部麻衣<sup>1</sup>・井上朋子<sup>2</sup>・興野 藍<sup>2</sup>・樋口千恵子<sup>2</sup>・◎小川哲也<sup>2</sup>・佐倉 宏<sup>2</sup>

症例は72歳男性。60歳代に2型糖尿病を指摘され、70歳代より慢性腎不全と診断。平成25年3月に腹膜透析導入となった。今回、閉塞性動脈硬化症による右下肢壊疽に対して下肢血管バイパス術を目的に当院入院。第3病日より意識レベルの低下(JCS II-10)を認めたため、精査加療目的で当科転科となった。頭部CTは明らかな異常なく、採血データで貧血が進行し胃管より大量の出血を認めたため、同日緊急内視鏡を施行した。多発性胃潰瘍による出血性ショックと診断しクリッピング術を施行。昇圧剤の持続投与下でRCC 14単位、FFP 6単位の投与にてようやく血圧は回復するも、翌日に血圧が80mmHg台まで低下。内視鏡で多発する再出血を認め、止血困難と判断。同日外科にて緊急で胃全摘出術を施行したところ全身状態が改善し救命しえた。

本症例は血糖コントロール不良の腹膜透析患者で、閉塞性動脈硬化症による下肢壊疽を合併し全身状態はさわめて不良であった。抗血小板剤およびNSAIDsを内服していた影響もあり多発性胃潰瘍に対する内視鏡的止血が困難で出血性ショックを来たしていたが、止血困難と判断された段階で治療時期を逸せず緊急手術を行ったことで救命につながった貴重な症例と考えられた。

#### 10. 多彩な病像を呈した好酸球性肉芽腫症の1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>消化器内科)

○藤井なるみ<sup>1</sup>・◎谷合麻紀子<sup>2</sup>

多彩な病像と非定型的な経過を呈した好酸球性肉芽腫症を経験した。〔症例〕66歳女性。〔既往歴〕平成24年鼻炎。〔現病歴〕発熱にて近医受診し抗生剤処方、翌日皮疹出現し内服中止。約1週間発熱持続し近医再診、白血球数増多と肝胆道系酵素・CRP上昇を認め、前医入院。胆嚢炎が疑われ加療、CRPと肝酵素は低下したが胆道系酵素と白血球数が高値持続し、第28病日に当科入院し

た。〔現症〕特記所見なし。〔検査〕AST21U/l, ALT19U/l, ALP550U/l, gGTP63U/l, Alb2.7g/dl, 白血球数6420/mm<sup>2</sup>(好酸球43%)Hb10.4g/dl, 血小板数30.6万/mm<sup>2</sup>, 凝固能基準域, ウイルスマーカー陰性, IgG3038mg/dl, IgM155mg/dl, 抗核抗体320倍(均一型), M2陰性。腹部造影CTで、門脈後区域枝・内側上区域枝の血栓性病変と後・内側区域の造影不良を認めた。第50病日に腹腔鏡施行、肝両葉の紋理増強、小陥凹・サルコイド様結節の多発、青色調の地図上陥凹を認めた。肝組織は、門脈域に炎症性細胞浸潤(約60%が好酸球)と肉芽腫を呈した。検査・画像所見は自然軽快したが、第150病日頃末梢血好酸球が再増加、血清IgG4高値を認め、下肢浮腫・腹腔内リンパ節腫大は増悪と寛解を繰り返した。本例は先行症状を伴わずに末梢血好酸球増多を伴う肉芽腫性静脈炎を認め、2007年国際分類では非定型Churg-Strauss症候群(CSS)となる。多彩な病像と経過からIgG4関連疾患の関与も疑われ、示唆に富むと考える。

#### 11. 非ヘルペス性辺縁系脳炎後短期間に発生した視床下部腫瘍の1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>脳神経外科) ○稲塚万佑子<sup>1</sup>・◎萩原信司<sup>2</sup>

症例は67歳男性。既往歴には特記事項なし。生活歴はたばこ20本×55年間、アルコールはビール500ml/日。2013年3月痙攣発作(初発)を生じ、当院救命救急センターに搬送された。入院後意識障害の遷延、頻回の痙攣発作をみた。頭部MRIで両側海馬および左前頭葉に異常を認め(造影MRIでは明らかな腫瘍性病変は認めず)、またHSR-PCR陰性であり非ヘルペス性辺縁系脳炎と診断された。このためステロイドパルス療法、免疫グロブリン投与を行ったところ、症状の著明な改善をみた。その後入院2ヵ月で認知機能障害と短期記憶障害は残存するものの自宅退院となった。退院後内科外来で経過観察していたが、同年10月に行った頭部MRIで視床下部に10mm大の腫瘍性病変が認められ(初回入院時には存在せず)、精査目的に脳神経外科へ入院となった。入院時尿崩症認めず、また下垂体機能にも明らかな異常は見られなかった。2013年11月開頭下生検を施行。病理診断は小細胞癌であった。手術後腫瘍マーカーを測定したところ、NSE40.4, proGRP7660と小細胞癌に特異的なマーカーが著明な上昇を示していた。以上の臨床経過より初回入院時の非ヘルペス性辺縁系脳炎は肺小細胞癌による傍腫瘍症候群と考えられ、その後視床下部の転移病巣が顕在化したものと思われた。

#### 12. 脳卒中様発作にて発症し2年半の経過で中枢神経原発悪性リンパ腫が疑われた1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>内科,<sup>3</sup>脳神経外科,<sup>4</sup>皮膚科,<sup>5</sup>病院病理科)