

で腫瘍触知しなかった。入院時血液生化学検査は正常であった。腹部エコーでは肝外側区域から肝外性に突出する腫瘍を認め、内部は高エコー域と低エコー域が混在していた。腹部造影CTでは肝外側区域に接し10cmの腫瘍像を認め、早期動脈相で腫瘍辺縁が高吸収域となり、経時的に腫瘍内部が高吸収となり、遅延相まで持続した。腹部MRIT2強調画像で腫瘍は著明な高信号を呈した。以上より肝外発育型血管腫と診断した。腫瘍は10cmと巨大で肝外発育型であるため、破裂の危険性を考慮し手術適応とした。術中所見では、腫瘍は肝外側区域から肝外性に発育しており、腹腔鏡下肝部分切除を施行した。腫瘍は臍下の帝王切開創を切開し摘出した。手術時間93分、出血量2mlであった。肉眼所見は11×9cmの暗褐色で多結節を呈し、断面の中央部は白色癥痕化していた。病理所見は血管腔を形成する1層の扁平な血管内皮細胞が増殖しており海綿状肝血管腫と診断した。術後、経過良好であり術後7日目に退院した。〔考察〕肝血管腫は肝の非上皮性腫瘍の中で最も多いが肝外発育型血管腫はこれまで56例の報告しかなく稀である。4cm以上の肝外発育型の血管腫は破裂の危険性が報告されており、破裂例では60～70%と死亡率が高く、未破裂状態での手術が望まれる。肝外発育型血管腫は腹腔鏡下肝切除術の良い適応だが、巨大なものはハンドアシスト併用の腹腔鏡下肝切除が行われることが多い。本症例は巨大な肝外発育型肝血管腫であったが安全に完全腹腔鏡下肝部分切除が可能であったため文献的考察を加え報告する。

#### 6. NSIP 加療中に自己免疫性肺胞蛋白症が顕在化し胸腔鏡下肺生検にてノカルジア症合併が判明した1例

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

○佐竹霜一<sup>1</sup>・◎切土紗織<sup>2</sup>・落合克律<sup>2</sup>・赤羽朋博<sup>2</sup>・辻真世子<sup>2</sup>・近藤光子<sup>2</sup>・玉置 淳<sup>2</sup>

症例は64歳男性。喫煙歴があり、航空機の化学物質管理に従事していた。2年前に咳嗽が出現し近医で施行された胸部CTにて左下肺野にスリガラス影を認め、当科に紹介された。気管支鏡検査を施行し病理所見からNSIPと診断された。NSIPに対しステロイド内服を開始し自覚症状は消失したが、徐々に右肺尖部の空洞の拡大とびまん性スリガラス影が増強した。2度目の気管支肺胞洗浄検査にて肺胞蛋白症が疑われ、確定診断のために胸腔鏡下肺生検を施行したところ、肺胞蛋白症の診断とNocardia exalbataによるノカルジア症の合併が判明した。NSIP診断時および今回の気管支肺胞洗浄液中の抗GM-CSF抗体が上昇していたことから、当初から自己免疫性肺胞蛋白症が存在しており、ステロイド治療によりマクロファージの機能異常が助長され、肺胞蛋白症が顕在化してきたものと考えた。肺胞蛋白症にノカルジア症が合併した報告は少なく、ノカルジア症のなかでもNocardia exalbataの合併は報告がなく、本症例が本邦で

初めての報告である。NSIPとの関連も交え、文献的考察を加えて報告する。

#### 7. アミオダロン投与5ヵ月後に肺胞出血を来した1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>循環器内科,<sup>3</sup>呼吸器内科)

○佐竹有貴<sup>1</sup>・

◎鈴木 敦<sup>2</sup>・鈴木 豪<sup>2</sup>・芹澤直紀<sup>2</sup>・

志賀 剛<sup>2</sup>・花輪智秀<sup>1</sup>・東谷真実<sup>3</sup>・

溝渕莉恵<sup>3</sup>・落合克律<sup>3</sup>・玉置 淳<sup>3</sup>・萩原誠久<sup>2</sup>

症例は80歳男性。30歳から腎機能悪化を指摘され、1995年より血液透析が導入された。2002年急性心筋梗塞に対し冠動脈バイパス術を施行し、2008年無症候性心筋虚血に対し経皮的冠動脈形成術、左鎖骨下動脈狭窄に対し経皮的動脈形成術を施行している。2012年9月の心電図にて心房細動を認め、それに伴う透析困難症となり、10月にアミオダロン100mg、ワーファリンの内服を開始した。2013年2月中旬から赤色痰を自覚し、3月に入ると連日認めるようになった。透析病院で行った胸部レントゲンで右上肺野のスリガラス影を認め、当院呼吸器内科入院となった。気管支鏡検査を施行したところ、肺胞出血と泡沫状マクロファージを認め、アミオダロンによる肺胞出血が疑われた。入院後にワーファリンおよびアミオダロンを中止し、ステロイドパルス療法を行った。出血は徐々に軽快、スリガラス影の改善を認め、呼吸状態も安定し、ステロイド薬を漸減した。その後、心房細動に対する精査加療目的に、当科へ転科となった。転科後は心房細動が持続出現するも自覚症状や血圧値に変動なく、心負荷軽減を図るため右上腕動脈表在化術を施行し、透析療法を継続とした。アミオダロンによる副作用として肺胞出血は稀であり報告する。

#### 8. 免疫抑制療法単独で早期肺動脈性肺高血圧症が改善した混合性結合組織病(MCTD)の1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>リウマチ内科,<sup>3</sup>循環器内科)

○佐藤えみり<sup>1</sup>

◎花岡成典<sup>2</sup>・平野瑤子<sup>1</sup>・五野貴久<sup>2</sup>・勝又康弘<sup>2</sup>・

川口鎮司<sup>2</sup>・山中 寿<sup>2</sup>・芹澤直紀<sup>3</sup>・萩原誠久<sup>3</sup>

〔症例〕20代女性。入院6ヵ月前、Raynaud現象、多関節痛、抗U1-RNP抗体陽性から、混合性結合組織病(MCTD)が疑われた。入院4ヵ月前の心臓超音波検査では、推定右室収縮期圧(RVSP)28.2mmHg。入院1ヵ月前より労作時の動悸・息切れを自覚。心臓超音波検査ではRVSP62.99mmHgと上昇し、本院循環器内科を紹介受診、入院。RVSPは70.8mmHgとさらに上昇、肺機能検査にて拡散能の低下、右心カテーテル検査にて肺動脈楔入圧(PCWP)正常かつ平均肺動脈圧(mPAP)の上昇(47mmHg)、肺血管抵抗(PVR)の上昇(860 dynes・sec・cm<sup>-5</sup>)を認め、MCTDに合併した肺動脈性肺高血圧症(PAH)(WHO function class III)と診断。発症早

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き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>3</sup>(好酸球43%) Hb10.4g/dl, 血小板数30.6万/mm<sup>3</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)