

臨床所見上心尖部肥大型心筋症が強く疑われた。しかし、二次性心筋症鑑別のために施行した心筋生検にて、心筋細胞の肥大は顕著ではなく、間質に均等物質沈着を認め、アミロイド染色陽性であり、心アミロイドーシスと診断された。血液検査では、B₂蛋白は陰性だったが、λ鎖の上昇を認めた。骨髄生検で骨髄内に形質細胞を認めたが、多発性骨髄腫の診断には至らず、原発性AL型アミロイドーシスの診断となった。心アミロイドーシスは一般的に全周性の肥厚をきたし、局在性の肥厚は稀である。特に心尖部肥厚を伴った症例の報告はない。また近年MRIなど画像検査の精度向上により、画像検査で肥大型心筋症の診断がついた症例における心筋生検による二次性心筋症の鑑別は必須ではなくなっている。本症例は、臨床経過と検査所見から心尖部肥大型心筋症が強く疑われたが、心筋生検にて心アミロイドーシスと確定診断することができた貴重な症例であり、報告する。

17. 低Na血症の原因究明に苦慮後、鉍質コルチコイド反応性低Na血症が疑われた1例

(¹卒後臨床研修センター,²糖尿病センター内科)

○土屋海士郎¹・

○花井 豪²・大屋純子²・内潟安子²

低Na血症は臨床の現場において最も頻繁に遭遇する電解質異常である。鉍質コルチコイド反応性低Na血症(MRHE)は加齢に伴い腎のNa保持能が低下する結果発症する低Na血症であり、軽度の体液量減少をきたす。一方、抗利尿ホルモン不適切分泌症候群(SIADH)は、AVP分泌過剰により腎集合管での水再吸収が亢進するため体液量が減少することはない。MRHEとSIADHの鑑別に苦慮することをしばしば経験するが、両疾患の治療は相反するため、診断には細心の注意が必要である。〔症例〕84歳男性。〔主訴〕ふらつき。〔既往歴〕2型糖尿病、水疱性類天疱瘡(プレドニン内服)。〔現病歴〕2015年2月より食欲低下、ふらつきを自覚し、7月当科受診時Na 128 mEq/L、血漿浸透圧 265 mOsm/kgと低値を認め、低Na血症精査目的に入院となった。〔現症〕身長165 cm、体重53.0 kg (BMI 19.4 kg/m²)、意識清明、血圧138/84 mmHg、脈拍77回/分、明らかな脱水所見なし、胸腹部異常なし、下腿浮腫なし。〔入院後経過〕低張性の低Na血症を認め、著明な脱水や浮腫の所見は認めず、細胞外液量正常と考えられた。低浸透圧にもかかわらずAVP 0.9 pg/mLと抑制を認めなかったため、SIADHまたはMRHEのいずれかを考え各種検査を行ったが、両者の鑑別には至らず、診断的治療として水制限800 mL/日と塩分10gの食事を開始した。しかし、血清Na上昇に乏しかったためSIADHは否定的と考えられた。次にMRHEを疑い、水制限を解除し塩化Na 1950 mg内服を開始したところ、Na 131 mEq/L、血漿浸透圧276 mOsm/kgと改善傾向となり、ふらつきなどの自覚

症状も改善を認めた。

18. 多発性筋炎と重症筋無力症を併発している患者に高度房室ブロックを合併した1例

(¹卒後臨床研修センター,²循環器内科,³神経内科,⁴膠原病リウマチ痛風センター)

○猪口祥子¹・

○野村 新²・鈴木 敦²・芹澤直紀²・

庄田守男²・萩原誠久²・清水優子³・

北川一夫³・勝又康弘⁴・山中 寿⁴

症例は60歳男性。53歳よりCK上昇、手指尖端の皮疹、膝関節炎、大腿筋把握痛から皮膚筋炎と診断され外来でプレドニゾロン(PSL)15 mg/dayにて経過をみていた。54歳 間質性肺炎増悪にて当院リウマチ痛風科に入院し皮膚筋炎の特徴的な皮疹認めず多発性筋炎の診断となった。間質性肺炎に対しシクロホスファミドパルス療法で軽快。外来にてPSL 8 mg/day、シクロスポリン200 mg/dayにて間質肺炎再燃なく経過した。59歳時に上眼瞼下垂、四肢筋力低下を自覚し誘発筋電図にてwaningを認め当院神経内科にて重症筋無力症と診断され、ピリドスチグミン180 mg/day内服が開始された。翌年9月頃より労作時息切れ、浮遊感を主訴に近医受診し徐脈、心電図にて高度房室ブロック認め当科紹介。うっ血性心不全を発症しており、同日緊急入院となった。炎症反応が上昇していたことから入院後一時的ペースメーカーを留置し、徐脈は解除され速やかに心不全は軽快した。同入院中に恒久的ペースメーカー植込み術施行した。その後炎症反応高値であったが各種培養陰性であり多発性筋炎によるものと考えられ退院となった。多発性筋炎に重症筋無力症を合併する割合は0.3~1%と報告されており、本症例は両疾患を合併した稀な症例であり、さらに両疾患治療中に房室ブロックを合併した報告はなく貴重な症例として報告する。

19. セツキシマブによる低Mg血症と皮膚障害への対応に苦慮した1例

(¹卒後臨床研修センター,²化学療法・緩和ケア科)

○斎藤史子¹・

○川上和之²・井原世尊²・近藤侑鈴²・

中島 豪²・竹下信啓²・林 和彦²

本症例は69歳、男性で、S状結腸がんの多発肝転移に対してCPT-11とセツキシマブ投与を6コース行い、セツキシマブに起因すると思われるCTCAE v4 grade 4の低マグネシウム(Mg)血症、皮膚障害が顕著だった。意識障害、脱力などの低Mg血症に由来する症状は本症例では顕在化していなかったが、入院時はセツキシマブを休薬していたにもかかわらず、血清Mg 0.5 mEq/Lと低値だった。Mg 40 mEqを静脈投与したところ、血清Mg 1.0 mEq/Lまで改善したが、セツキシマブを再開したところ、FEMg 20~40前後で推移し、とくに静脈投与翌日