

13. Porcelain Aorta を伴う透析患者の大動脈弁置換術時の工夫

(¹卒後臨床研修センター, ²心臓血管外科)

○村上弘典¹・瀧口洋司²・

原田崇史²・宮本卓馬²・

岩朝静子²・◎津久井宏行²・山崎健二²

当院では透析患者が多く、手術に際しても長期透析歴を有しているハイリスク症例が多いという特徴がある。症例は透析歴 18 年の 62 歳男性。重症大動脈弁狭窄症で透析困難となり、労作時呼吸苦を認めたため当院紹介となり大動脈弁置換術 (AVR) を施行した。術前 CT で上行大動脈の広範な石灰化を認め Porcelain Aorta であったため、通常の上行大動脈ではなく右鎖骨下動脈を選択し人工血管を吻合、送血部位とした。石灰化は超音波手術器 (CUSA) を併用し摘除し AVR (18mm ATS AP 360) を施行した。石灰化摘除に伴い脆弱となった大動脈壁は自己心膜・フェルトで補強し良好な止血効果を得た。ハイリスクであったが、送血部位の選択・大動脈遮断・大動脈切開部位閉鎖等を工夫し、術後脳梗塞を発症せず良好な経過が得られたため、治療経過と文献的考察を含めて報告する。また、2013 年 1 月に導入した周術期管理方法による透析患者に対する開心術手術成績の向上への取り組みと、その結果についても報告する。

14. 感染を繰り返した多発肝嚢胞に対して生体部分肝移植術を施行した 1 例

(¹卒後臨床研修センター, ²消化器外科)

○相原永子¹・◎米田五大²

症例は 66 歳男性。1999 年 (50 歳時) に超音波検査にて多発する腎嚢胞を指摘され、2001 年 (52 歳時) に常染色体優性多発嚢胞腎 (autosomal dominant polycystic kidney disease: ADPKD) と診断された。その後、多発性肝嚢胞の増大を認め、2010 年 (61 歳時) より肝嚢胞感染を発症し、その後、嚢胞感染を繰り返した。抗生剤にて保存的に加療し軽快していたが、その後数回にわたり、経皮的ドレナージおよび抗生剤による保存的加療を行い、経過を観察していた。2014 年に多発腎嚢胞の進行に伴い、慢性腎不全となったため、血液透析を開始した。また、繰り返す嚢胞感染に対する抗生剤治療のため耐性菌が検出され、メロペネムのみしか効かない状態となったため、2015 年 (66 歳時) に妻をドナーとして生体部分肝移植術を施行した。術中嚢胞感染を繰り返していたことにより肝嚢胞と右横隔膜との間に強固な癒着を認め、同部位を切除した際に肺挫傷をきたし、右気胸となった。そのため、術中に呼吸器外科により胸腔鏡下胸膜癒着術も同時に施行した。一般的な多発肝嚢胞に対する治療法の選択、および本症例での肝移植に至った経緯について文献的考察を加えて検討する。

15. 門脈ガス血症をきたした穿孔性虫垂炎の 1 例

(¹卒後臨床研修センター, ²外科, ³青山病院消化器病内科) ○尾崎敦子¹・◎廣澤知一郎²・

高部裕也²・片岡温子²・谷 公孝²・

産形麻美子²・番場嘉子²・小川真平²・

板橋道明²・岡本高宏²・長原 光³

症例は 60 歳男性。軽度の腹痛と嘔気症状を主訴に 2 型糖尿病の治療でかかりつけであった東京女子医科大学病院附属青山病院消化器内科を受診し、感染性腸炎と診断され抗菌薬を投与されていた。2 日後の採血結果にて血小板 $1.2 \times 10^4 / \mu\text{l}$, PT-INR 1.04, FDP 37.3 $\mu\text{g/ml}$ と播種性血管内凝固症候群 (DIC) (score 6 点) をきたしており、CT にて穿孔性虫垂炎と診断され、手術目的に当院に搬送された。虫垂炎の程度に対し DIC をきたしていたことに疑問を持ち、再度 CT を見直すも門脈ガスを認め、穿孔性虫垂炎から経門脈的に敗血症になったと考えられた。同日緊急手術施行、開腹すると虫垂先端の炎症が高度であり、右下腹部腹壁と一部癒着して膿瘍が形成されていた。用手補助下腹腔鏡術 (HALS) にて虫垂切除術と腹腔内大量洗浄ドレナージを施行、その後術後経過良好で、敗血症、DIC の改善を認めた。その後切除した虫垂の病理所見から Mixed adenoneuroendocrine carcinoma, compatible と診断され、本症例は虫垂癌を契機とし、穿孔性虫垂炎を発症したのだと考えられた。

門脈ガス血症は稀な疾患であり、腸管虚血に伴って発症することが一般的で、15% は特発性とされるが、虫垂炎からの発症は極めて稀である。今回穿孔性虫垂炎が原因で門脈ガス血症を併発し、虫垂切除、膿瘍洗浄ドレナージを施行したところ、門脈ガスの消失を認めた稀な 1 例を経験したので、文献的考察を含め報告する。

16. 心尖部肥大型心筋症として長年加療されていたが、心筋生検で心アミロイドーシスと診断された 62 歳男性の 1 例

(¹卒後臨床研修センター, ²循環器内科, ³病理学 (第二), ⁴血液内科) ○森 友実¹・

◎鈴木 敦²・芹澤直紀²・志賀 剛²・

宇都健太^{2,3}・田中淳司⁴・萩原誠久²

30 歳代より高血圧を指摘され、内服加療を開始した。2002 年 (49 歳) 健診で心電図異常を指摘されたが、心臓超音波検査では正常範囲内の所見であり、経過観察となった。2012 年 (59 歳) 頃より労作時呼吸困難感を自覚し、同時期より心電図上 II IIIaVfV4-6 の陰性 T 波の増悪傾向を認めた。2014 年 12 月頃から労作時呼吸困難感の増悪を認めたため、当院当科を紹介受診した。心臓超音波検査では心収縮能は正常であり、心尖部に有意な肥大所見を認めた。心カテーテル検査では冠動脈狭窄は認めず、左室造影で心尖部肥大を認めた。心臓 MRI のガドリニウム遅延造影では心尖部に高信号を認めた。以上より、

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。骨髓生検で骨髓内に形質細胞を認めたが、多発性骨髓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。うつ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