

## (第16回研修医症例報告会)腎病変を合併したIgG4関連硬化性胆管炎の1例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2022-04-22 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 蒲生, 彩香, 西野, 隆義 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/10470/00033153">http://hdl.handle.net/10470/00033153</a>

## 7. 肝障害を契機にメトトレキサート関連リンパ増殖性疾患の診断に至った1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>消化器内科, <sup>3</sup>病理診断科) ○根本彩夏<sup>1</sup>・◎高山敬子<sup>2</sup>・

徳重克年<sup>2</sup>・種田積子<sup>3</sup>

〔症例〕7X歳女性。〔現病歴〕197X年に皮膚筋炎とシェーグレン症候群と診断され、当院膠原病リウマチ内科でステロイド療法を開始した。199X年に関節リウマチも合併し、メトトレキサート(MTX)やタクロリムス併用となった。201X年に副作用のため、MTXは中止された。201X年の造影CTで慢性肝障害の疑いを指摘されたが、経過観察となっていた。202X年の腹部エコーとCTで長径75mmの肝腫瘍を認め当科紹介となった。〔経過〕造影MRIでは原発性肝癌は否定的でありsIL-2Rが高値であることから、悪性リンパ腫を疑った。MTX中止後も変化なく、PET/CTでは肝左葉外側区の腫瘍性病変、腹腔内リンパ節に複数の異常集積を認めた。超音波内視鏡(EUS)下で胃小弯リンパ節に対し生検を行ったところ、B細胞性悪性リンパ腫(DLBCL)の診断となり血液内科にて化学療法を行うこととなった。〔考察〕メトトレキサート関連リンパ増殖性疾患はMTX内服中に認められたリンパ増殖性疾患の総称である。近年報告数が増加しているが不明な点も多い。MTXを中止することで約半数の患者は治癒するが、治療が必要な症例は組織診断が必須であり、迅速に病理検査を行う必要がある。そのためには、リウマチ内科、血液内科、病理診断科など複数科での円滑な連携を図ることが重要であると考えられる。

## 8. 腎病変を合併したIgG4関連硬化性胆管炎の1例

(八千代医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>消化器内科) ○蒲生彩香<sup>1</sup>・◎西野隆義<sup>2</sup>

〔症例〕69歳、男性。〔現病歴〕2019年4月に血小板低下と肝酵素の上昇を認め、かかりつけ医から前医へ紹介された。当初はアルコール性肝障害を疑い、禁酒の指導を受けていたが、完全には禁酒できない状態であった。A月B日に肝胆道系酵素上昇の増悪および黄疸を認めた。その後も改善なく経過し造影CT検査、MRI検査を行ったところ、肝内胆管の拡張を認めた。精査目的で8月X日に超音波内視鏡(EUS)、内視鏡的逆行性胆道膵管造影(ERCP)を行ったところ、胆管造影所見から断続的な狭窄を有しており、IgG4関連疾患を疑った。前医で肝生検を施行されたが、確定診断に至る所見は得られなかった。精査加療目的に11月Y日に当院に入院した。〔臨床経過〕入院同日にERCPを施行し、胆道鏡を行った。胆道鏡では肝門部胆管に限局性の比較的長い狭窄像と2mm以上の壁肥厚を認め、遠位胆管に明らかな壁肥厚は認めなかった。胆道造影でも狭窄部に血管拡張像を有するものの乳頭様隆起などの悪性を強く疑わせる所見

は認めなかった。また血液検査でIgG4 331 mg/dLであった。胆管、胆嚢管、肝門部胆管の生検では炎症部位の上皮に異形成は伴わない、高度な形質細胞浸潤と線維化を認め、IgG4陽性形質細胞が10/HPFを超えていたことから診断基準の1+2+4①、②を満たす、IgG4関連硬化性胆管炎と診断した。胆管像の分類はType 4と考えられた。膵管狭窄像や膵腫大がみられるような自己免疫性膵炎は伴わず、Isolated IgG4関連硬化性胆管炎と考えられた。

Isolated IgG4関連硬化性胆管炎では胆管像の分類がType 4の頻度が高く、矛盾しなかった。11月Z日からプレドニゾロン30 mg/日を開始し、その後問題はなく、経過観察している。

## 9. Fontan術後のうっ血性肝硬変に認めた肝細胞癌門脈腫瘍栓の1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>消化器・一般外科, <sup>3</sup>消化器内科, <sup>4</sup>循環器小児・成人先天性心疾患科, <sup>5</sup>放射線腫瘍科, <sup>6</sup>麻酔科, <sup>7</sup>病理診断科)

○中山千尋<sup>1</sup>・◎有泉俊<sup>2</sup>・小寺由人<sup>2</sup>・山下信吾<sup>2</sup>・加藤孝章<sup>2</sup>・本田五郎<sup>2</sup>・徳重克年<sup>3</sup>・篠原徳子<sup>4</sup>・唐澤久美子<sup>5</sup>・長坂安子<sup>6</sup>・長嶋洋治<sup>7</sup>・江川裕人<sup>2</sup>

〔目的〕Fontan手術とは、小児期に行われる単心室を含む心奇形に対する手術である。近年、Fontan術後症候群と呼ばれる難治性疾患や肝細胞癌(HCC)の合併が知られている。今回、Fontan手術後のうっ血性肝硬変とHCCを他科と協力して治療した症例を報告する。〔症例〕症例は38歳、男性。1993年(10歳時)に三尖弁閉鎖症に対しFontan手術、2016年に心房細動治療時にうっ血肝と診断された。2021年、肝S3にHCC 2 cmと門脈腫瘍栓を認めた。血液検査では、白血球減少と血小板減少を認めた。生化学検査ではAlb 4.3 g/dL、T.Bil 1.2 mg/dL、PT時間78%でありChild-Pugh分類A、ICGR15値17%であった。AFP(21 ng/mL)は上昇していた。心臓カテーテル検査ではCVP 10 mmHg、Ejection fraction 58%であった。ハイリスク検討会を行い、手術中は循環動態維持のため肝切除時に行う低CVP麻酔は不可能であり、手術中の大量出血や術後死亡が危惧された。そこで薬物治療(ソラフェニブ)と門脈腫瘍栓に放射線治療をまず行った。2か月後、門脈腫瘍栓の増大とAFP(134 ng/mL)の増加を認めたため手術治療を行った。開腹所見ではうっ血性肝硬変を認めた。左門脈腫瘍栓を確認し左肝切除を行った。CVP維持のため輸液制限などは行わなかった。手術時間323分、出血量280 mLであった。術後合併症なく退院した。切除標本では多結節癒合型1.7 cmと暗赤色に壊死した門脈腫瘍栓を認めた。組織所見では低分化型HCCが増殖していたが門脈腫瘍栓は