

2 高度心筋線維化病変を合併した進行性全身性硬化症の1例

高山 亜美・富田 任・羽尾 和久
木村 新平・三間 渉・小村 悟
柏村 健・大倉 裕二・加藤 公則
塙 晴雄・小玉 誠・相澤 義房

新潟大学医歯学総合病院第一内科

進行性全身硬化症（PSS）は、血管病変を基礎とし、一部の症例で重大な内臓合併症が認められる。内臓臓器障害として、間質性肺炎、腎障害、肺高血圧症、心合併症が挙げられる。心合併症の多くは、心外膜炎による胸水貯留、不整脈であり、心不全の頻度は稀である。

今回、PSSにより心筋線維化を来し、短期間で心機能障害が進行した症例を経験した。29歳、女性。5年前より手指の浮腫・腫脹を認め、PSSと診断されるも、拳児希望のため経過観察されていた。その後、手指の腫脹が進行し、拘縮が出現した。1年5ヶ月前に入院精査の際、心機能低下（EF40%）を認め、心臓カテーテル検査を施行された。冠動脈正常、心筋生検にて線維化が強く、PSSによる心機能低下と診断された。

その後、外来にて経過観察され、BNP200～300pg/ml台で経過していた。3ヶ月前より、感冒を契機に咳・痰が出現した。1ヶ月前より、EFは20%台へ低下し、BNP1000pg/ml台となり、心電図変化も認めた。3日前より呼吸苦が増悪し、心肺停止の状態で当院へ搬送された。大量の右胸水を認め、呼吸不全による心肺停止と考えられた。胸水ドレナージ、カテコラミンの使用、利尿薬増量にて、現在心不全症状はコントロールされている。

上記症例を当院における心血管障害を合併したPSS症例への若干の考察を加え報告する。

3 慢性の経過をとる multicentric Castleman's disease の1例

若槻 華子・廣瀬 貴之・今井 洋介
石黒 卓朗・張 高明

県立がんセンター新潟病院内科

症例は45歳、女性。約10年前から頸部リンパ

節腫大を自覚し、職場検診でも血清総蛋白高値を指摘されたが未精査であった。平成17年の検診で貧血を指摘され、近医より鉄剤の処方を受けたが改善なし。平成18年5月某総合病院を紹介受診し、総蛋白・ガンマグロブリン高値、CRP陽性および頸部リンパ節腫大を指摘され、6月に頸部リンパ節生検を行ったが、特異的所見なし、との診断であった。平成19年6月当科を紹介初診し、当院病理部でリンパ節生検検体の診断を行ったところ、形質細胞型 Castleman's disease と診断され、9月に治療方針決定のため入院した。

【入院後経過】血液検査で正球性正色素性貧血、総蛋白高値、多クローン性高ガンマグロブリン血症、CRP陽性、IL-6高値等を認めたが、HIV抗体、HHV-8は陰性であった。また全身CT検査で頸部から鎖骨下、腹部、鼠径部に系統的なリンパ節腫大と肺野のスリガラス様陰影を認め、以上から multicentric Castleman's disease (MCD) と診断した。しかし患者の自覚的な症状に乏しく、社会生活も平常通り可能であるため、ただちには治療を開始せず、外来にて経過を観察することとなり退院した。

【考察】MCDは本邦において稀な疾患であり、組織学のおよび臨床的に、慎重な鑑別診断が行われる必要がある。MCDに対する治療には近年抗IL-6受容体抗体が加わったが、自覚症状の改善を目標とするもので、根治的治療法とは考えられていない。標準治療の開発のため、症例の蓄積が必要である。

4 胸腺内 T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫の1例

櫻井 晋介・黒羽 高志・岡塚貴世志
森山 雅人・阿部 崇・東村 益孝
相澤 義房・増子 正義*・古川 達雄*

新潟大学医歯学総合病院第一内科
同 高密度無菌治療部*

T細胞性リンパ芽球性リンパ腫は、比較的若年者に多い稀な疾患で、病変の主座を胸腺とする場合が多い事が知られている。病態的には急性リン