

後のカテコラミンレベルは術前より上昇するという結果に終わった。過剰なカテコラミン分泌により血管収縮が生じ循環血漿量が減少していたことに加え、カテコラミン分泌が断続的であったことが今回の Hypovolemic shock の原因と推測された。

## 11 Hermansky-Pudlak 症候群の 1 剖検例

伊藤 実・篠川真由美・西倉 健\*

南部郷総合病院呼吸器内科

新潟大学大学院医歯学総合研究科細胞

機能講座分子・病態病理学分野\*

症例は 50 歳女性。1997 年 5 月 6 日より咳嗽が出現し、当科受診。胸部 X 線、胸部 CT、呼吸機能検査より間質性肺炎と診断した。全身性白皮症を伴っていたため、Hermansky-Pudlak 症候群が疑われた。動脈血酸素分圧は 85.5Torr と保たれており、対症療法で経過観察した。その後、労作時呼吸困難が増強したため、1999 年 3 月よりプレドニゾロン 1 日 10mg の内服を開始したが、低酸素血症が進行したため、7 月に在宅酸素療法を導入した。その後も呼吸状態悪化のため入院を繰り返し、酸素吸入量が徐々に増加し、2000 年 8 月 30 日、呼吸不全のため死亡した。剖検所見では、胞体の明るい腫大した肺胞上皮を認め、その中に、Hermansky-Pudlak 症候群に特徴的とされるセロイド・リポフスチン顆粒と思われる褐色の顆粒がみられた。骨髓内、脾臓内、肝臓内のマクロファージは腫大し褐色顆粒を含んでいた。間質性肺炎の発症により急速に呼吸不全が進行し、当科初診から約 3 年の経過で死亡した Hermansky-Pudlak 症候群の 1 例と考え、報告する。Hermansky-Pudlak 症候群に合併した間質性肺炎には、今のところ明らかに有効な治療法がなく、今後の課題と考えられた。

## 12 夫婦で同時期に診断された夏型過敏性肺炎の 2 症例

島守 寿樹・張 大全・宮林 貴大

牧野 真人・伊藤 和彦・石原 法子\*

済生会新潟第二病院呼吸器科

同 病理検査科\*

[症例 1] 59 歳男性。2004 年 8 月、咳、呼吸困難が出現し次第に悪化した。9 月 13 日に当科受診した。胸部 CT でびまん性スリガラス影、PO2 65torr と低酸素血症を認め入院した。BAL でリンパ球増加と CD4/8 比低下、TBLB で肉芽腫を認め、抗トリコスポロン抗体高値で夏型過敏性肺炎と診断した。経過観察で軽快した。自宅は築 6 年で、環境調査では真菌の検出はなかったが、2 回の帰宅誘発試験が陽性であった。11 月に入り 3 回目の帰宅誘発試験で陰性となり、退院した。2005 年夏には発症せず。

[症例 2] 58 歳女性（症例 1 の配偶者）。2003 年 9 月、咳嗽出現し、近医で気管支喘息の診断を受けステロイド吸入を開始された。2004 年 9 月より呼吸困難あり、10 月 18 日当科受診した。胸部 CT で両肺野に地図状のスリガラス影を認めた。BAL でリンパ球増加と CD4/8 比低下、抗トリコスポロン抗体高値で夏型過敏性肺炎と診断した。症状軽微で低酸素血症を認めず、CT にて経過観察としたが、2005 年 8 月現在、陰影は変化なく残存している。

【まとめ】過敏性肺炎の家族内発症例の報告は散見されるが、本例は夫婦で経過が異なっており、貴重な症例と考えられた。若干の考察を加えて報告する。

## 13 ネフローゼ症候群を呈し治療に苦慮している HIV 症例の 1 例

鈴木 信明・加澤 敏広・太田 求磨

田邊 嘉也・竹田 徹朗・塚田 弘樹

成田 衛・下条 文武

新潟大学大学院医歯学総合研究科

臨床感染制御学分野（第二内科）

[症例] 33 歳、男性。

【現病歴】幼少時より血友病Aの診断で血液製剤の補充療法を受けていた。1987年(14歳時)HIV抗体陽性を指摘され、1990年よりAZT単剤による治療が開始された。またHCVとの混合感染も証明された。1997年よりIDV, 3TCが追加され3者併用(HAART)となった。2000年10月には糖尿病と診断され、IDVによる高血糖が疑われ、抗HIV薬をIDVからNFVへ変更した。血糖コントロールは不良で、2002年3月から経口血糖降下剤が開始された。2003年1月にNFVを中止しEFVを追加したが、高血糖が持続するため同年3月にインスリン療法を導入され、血糖コントロールは改善したが同年12月より精神状態が不安定となり、インスリン療法、抗HIV療法ともにアドヒアランス不良となりHIV薬剤耐性検査にて、多剤耐性ウイルスが確認された。また同じ頃より腎機能障害が顕在化してきた。徐々に腎障害も進行しHIVウイルス量のコントロールも不良となった。2004年6月よりABC, ATV/RTV, TDFに変更したところHIVウイルス量の低下が得られ腎機能障害もある程度改善した。しかし尿蛋白・血清Creが上昇し腎機能障害が進行したため、TDFを中止し3TCに変更した。腎機能障害の進行のため、2005年8月に入院となった。PSLの内服治療を開始し漸減している。PSLの使用と共に尿蛋白・血清Creは改善傾向にある。

【考察】HIV関連腎症とは、糸球体上皮細胞および尿細管上皮へのHIV直接感染が関与するといわれているが、本邦での報告は少ない。進行は早くネフローゼを早し無治療の場合発症から約4.5ヶ月で透析導入にいたるとされている。本症例の場合は耐性の問題があり治療薬の選択肢が限られていた。そのため腎障害を副作用にもつTDFを慎重に経過をみながら使用せざるを得なかったがウイルス量の低下に伴い限定的ではあるが腎障害の進行抑制が得られた。その後再び腎機能が悪化し、尿中活性型T細胞・マクロファージが散見され、免疫学的機序に伴う腎機能障害の関与も考えられたこともふまえPSLを開始した。腎機能障害は軽快傾向にある。口腔内カンジダ症の発症、糖尿病の悪化、肝機能障害の進行が認められたが、生命を脅かす重篤な副作用は認められていない。

【結論】高度な腎機能障害を合併した多剤耐性HIV感染症例に対してもTDFを使用して臨床的な効果を得ることができた。その後、腎機能障害が進行しTDFを変更したが、PSL使用により改善傾向にあり効果的であったと考えられる。長期的な予後を考えると限定的な治療と考えられ、透析療法も含めた治療を今後検討していかなければならない。