

## 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  
埜 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

パ性白血病と同等と考えられており、治療も急性リンパ性白血病に準じるが、予後は比較的良好で、長期的な治療方針に關しての結論は出ていない。今回我々は、胸痛を主訴として発症し、画像所見にて縦隔腫瘍が認められ、胸水の細胞診で診断する事ができたT細胞性リンパ芽球性リンパ腫の1例を経験したので提示する。

症例は19歳、男性。2007年1月頃より胸痛が認められ近医を受診した。縦隔の巨大腫瘍と胸水が認められた。精査・加療目的で当科に紹介され、入院となった。胸水中にリンパ芽球が多数認められ、細胞表面マーカーの解析などからT細胞性リンパ芽球性リンパ腫と診断した。急性リンパ性白血病に準じた化学療法を開始し、症状は速やかに消失すると共に、完全寛解が得られた。その後も急性リンパ性白血病と同等の通常化学療法を継続し、現在も完全寛解が維持されている。

急性リンパ芽球性リンパ腫/白血病に対して、第一寛解期での造血幹細胞移植併用大量化学療法が予後を改善するかどうかの結論が出ておらず、今後多数例での検討が必要と考えられた。

## 5 GM-CSF 吸入無効例に対して、体外循環併用全肺洗浄を行った重症肺胞蛋白症の1例

佐藤 大介・鈴木 栄一・林 正周\*  
 中山 秀章\*・寺田 正樹\*・高田 俊範\*  
 下条 文武\*・中田 光\*\*  
 名村 理\*\*\*・今井 英一\*\*\*\*  
 西塔 毅\*\*\*\*\*

新潟大学医歯学総合病院総合臨床研修センター  
 同 呼吸器内科学分野(第二内科)\*  
 同 生命科学医療センター\*\*  
 同 呼吸循環外科学分野(第二外科)\*\*\*  
 同 麻酔科\*\*\*\*  
 同 診療支援部臨床工学部門\*\*\*\*\*

肺胞蛋白症(PAP)は、種々の原因により肺胞に過剰なサーファクタントが貯留する疾患である。特発性PAPの多くが自己免疫性で、抗GM-CSF抗体産生による肺胞マクロファージの機能障害によるサーファクタントの処理能力低下が原

因とされる。GM-CSF吸入療法により50-60%程度の有効性がある。今回、GM-CSF吸入療法無効の重症肺胞蛋白症症例に対し、体外循環併用全肺洗浄を行ったので、報告する。

症例は、58歳、女性で、主訴は、労作時呼吸困難で、喫煙歴、粉塵暴露歴はない。'05年12月より階段、坂道で呼吸困難を自覚し、次第に増強するため、'06年11月、S病院を受診し、胸部X線上、異常を指摘され、気管支肺胞洗浄を施行し、回収液が乳白色で、PAS染色陽性物質も存在し、PAPと診断された。12月当院に紹介され、血清抗GM-CSF抗体陽性であったため、自己免疫性PAPと診断された。GM-CSF吸入療法の治験に参加し、また、呼吸不全に対し、在宅酸素療法を導入された。本年3月より8月までプロトコール治療を行ったが、酸素化の改善は認めなかった。胸部CT上、右下肺の一部に改善を認めたが、高度な低酸素血症を呈しているため、9月に左肺に対して体外循環併用全肺洗浄を行った。全肺洗浄中に低酸素血症を呈さず、その後も出血や感染などの合併症を認めることなく、全肺洗浄により酸素化の改善を認めた。

## 6 高齢発症の急性好酸球性肺炎の2例

遠藤 啓一・伊藤 一寿

木戸病院内科

急性好酸球性肺炎(Acute eosinophilic pneumonia: AEP)は1989年Allenらの報告以来わが国でも報告が集積されてきている。AEPの特徴としては若年男性に多く、飯島らの報告によれば、平均年齢は30.5歳であった。AEPの発症要因は未だ不明である。一部原因が明らかなものに薬剤、真菌、喫煙、健康食品等の報告がある。

今回、気管支肺胞洗浄(BALF)を含めた検査でAEPと診断して治療した高齢者症例を2例(症例1:83歳男性、症例2:70歳女性)経験したので報告する。いずれの症例もAEPの診断基準をほぼ満たしており、ステロイド治療中止後の経過観察でも再発が見られていないこともAEPとして矛盾しない。