

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 85.5 Torr 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 65 torr 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。