

#### 4 Churg-Strauss 症候群が疑われる喘息患者の1例

浅川 友美・斎藤 智久

下越病院呼吸器内科

症例は60歳台, 女性.

【主訴】鼻閉, 湿性咳嗽, 呼吸困難.

【既往歴】56才脂質異常症, 60才腰椎ヘルニア, 65才慢性副鼻腔炎. 気管支喘息の既往なし.

【生活社会歴】飲酒・喫煙: 無 アレルギー: 無 ペット飼育: 無.

【現病歴】2010年8月頃から咳嗽, 水溶性鼻汁が続くことがあり, 耳鼻科受診していた. 2011年8/4より乾性咳嗽, 喘鳴, 手掌・背部・四肢に掻痒を伴う発疹が出現, その後も鼻閉感・呼吸困難著明で, 症状増悪し8/6当院入院となった.

【身体所見】身長149cm, 体重44kg, 体温38.1℃, 血圧135/82mmHg, 脈拍121/分, SpO<sub>2</sub>93% (room air) 意識清明, 貧血黄疸なし, 心雑音なし, 吸気時喘鳴著明, 湿性咳嗽, 強い鼻閉・呼吸苦あり.

【検査所見】WBC 13600/ $\mu$ l (Bas 0.0, Eos 39.5, Lym 0.5, Mon 0.5), RBC 450万/ $\mu$ l, Hb 13.8g/dl, plt 19.6万/ $\mu$ l, CRP 8.27, ESR 76mm/h, BUN 10.3mg/dl, Cre 0.6mg/dl, Na 127.3meq/l, K 3.93mEq/l, Cl 93.9mEq/l, GOT 72 IU/l, GPT 222 IU/l, ALP 1032 IU/l, LDH 284 IU/l, IgE 2091 杉(2+) その他陽性項目なし.

胸部X線・CT: 異常所見なし, 副鼻腔CT: 篩骨洞から上顎洞に粘膜肥厚, 心エコー: 異常所見なし.

【経過】mPSL80mg投与継続するも症状改善せず, 37℃台の微熱が続いていた. 8/12好酸球39.5% (WBC13600) と高値あり Churg-Strauss 症候群疑いにてステロイドパルス療法を開始した. パルス開始後すぐに症状改善し, ステロイド漸減後も症状再燃なく9/3退院となった. 皮膚生検では Churg-Strauss 症候群 (AGA) に特異的な所見は得られなかった.

#### 5 当院における胸膜悪性中皮腫の検討

藤田 七恵・鈴木 涼子・梶原 大季

杵淵 進一・松本 尚也・桑原 克弘

宮尾 浩美・齋藤 泰晴・大平 徹郎

国立病院機構西新潟中央病院呼吸器内科

【目的】今後, 悪性中皮腫の増加が予想されている. そこで当院における中皮腫の現況を検討した.

【方法】2007年1月以降, 当院にて胸膜悪性中皮腫と診断もしくは疑われ入院した症例22例を対象に, レトロスペクティブに臨床的検討を行った.

【結果】男性19例・女性3例. 平均診断時年齢は67歳. 石綿吸入歴が明らかなのは12/22例(54.5%)であり, 発症までの平均年月は44年であった. 診断方法は, 胸水細胞診では1/17例しか診断つかず, 17例に胸腔鏡下胸膜生検が行われたが, 生検を行っても診断がつかないものが3例あった. 積極的治療として, 化学療法が16例(うち2例は手術療法も併用)に行われ, SD~CRの効果判定であったものが12例あった. 全経過を観察し得た15例のうち(経過観察期間2~42ヶ月), 生存期間平均値は, 化学療法なしが7ヶ月, ありが23ヶ月で, あった. また肉腫・二相型は, 治療の有無に関わらず, 予後が悪い傾向にあった.

【結語】当院では, 2007年1月のペメトレキセド発売後, 積極的に加療を行っているが予後は厳しく, 今後さらに症例を蓄積して, 診断・治療戦略を検討する必要があると思われる.

#### 6 発作性交感神経機能亢進 (PSH; paroxysmal sympathetic hyperactivity) を伴った top of the basilar syndrome の66歳男性例

田村 智・竹島 明・荒川 博之

赤岩 靖久・西澤 正豊

新潟大学医学総合病院神経内科

症例は66歳, 男性. 突然の意識障害, 四肢麻痺, 対光反射消失, 眼球運動障害を呈した. 頭部MRI・MRAにて中脳, 左小脳, 両側視床から視

床下部に脳梗塞巣を認め、脳底動脈先端部に閉塞を認めた。入院後に発作性心房細動を認め、心性脳塞栓症による top of the basilar syndrome と診断した。入院1週間後より、異常発汗、心悸亢進、筋緊張亢進を呈する発作が出現。交感神経機能亢進と筋緊張亢進を同時に認める PSH と考えた。ガバペンチンの投与にて、上記発作の頻度は有意に減少した。PSH の機序は不明な点が多いが、病変部位より交感神経系の中樞調節経路である延髄、視床下部の障害が考えられ、ガバペンチンによる GABA ニューロンの賦活化が治療として有効である可能性が示唆された。

## 7 内分泌疾患により行動異常を来した 19 歳男性例

加畑 雄大・遠藤 稔・小島 直之

新潟医療センター神経内科

数日前より異常行動、会話混乱、独語、嘔吐症状を呈し神経内科外来を受診した 19 歳男性。神経学的異常所見、髄膜刺激症候、発熱等認められず。血液検査では WBC・CRP 高値、腎機能低下、低カリウム血症、TSH 低値認められるもののいずれも軽度、髄液は正常であった。当初は精神疾患を疑い精神科紹介するも、受診時には会話・行動の異常認められなかったとの事で精神疾患は否定的であった。外来受診時に TSH がやや低値認められた事から下垂体ホルモンの測定施行したところ、ACTH の低下・コルチゾールの上昇が認められた。腹部 CT にて左副腎に腫瘍が認められた事から、本症状は Cushing 症候群によるものであると考えられた。典型的な身体所見を欠き、精神症状が主症状である場合の Cushing 症候群は診断が遅れる事が多い。治療が遅れ慢性的に経過すると、不可逆的な器質性脳病変を来しうる。副腎障害による症候性精神障害も念頭に置いてスクリーニングを施行する必要があると思われる。

## 8 低 Na 血症と原発性甲状腺機能低下症を呈したミトコンドリア糖尿病の 1 例

阿部 孝洋・松林 泰弘・伊藤 崇子

石黒 創・大澤 妙子・古川 和郎

鈴木 浩史・金子 正義・小原 伸雅

森川 洋・鈴木亜希子・羽入 修

新潟大学医歯学総合病院第一内科

症例は 31 歳、男性。20 歳代より難聴・痩せ・筋力低下などの症状が出現していたが、医療機関の受診歴はなかった。平成 23 年 5 月 20 日、下腿皮膚潰瘍・口喝・全身倦怠感にて当院へ救急搬送され、HbA1c : 17.8 %、随時血糖 : 686mg/dl、Na : 158mEq/L の高血糖・高浸透圧血症を指摘された。抗 GAD 抗体 (一) であったが、尿中 C ペプチド : 2.3  $\mu$ g/day と内因性インスリンはほぼ枯渇状態であった。ミトコンドリア病の家族歴が発覚し、本人の遺伝子検査を施行し mit3243A  $\rightarrow$  G 変異 (変異率 : 20 %) を認めミトコンドリア糖尿病と診断した。

強化インスリン療法にて血糖管理を行い全身状態は安定して経過していた。ミトコジドリア病への効果を期待して、7 月 12 日からユビデカレノン 30mg/day 内服を開始したところ、7 月 25 日の採血にて、Na : 117mEq/L の無症候性の低 Na 血症が出現し、同時期に TSH : 25.95  $\mu$  IU/ml、fT3 : 2.0pg/ml、fT4 : 0.9ng/dl の原発性甲状腺機能低下症が出現した。低 Na 血症はフロリネフ 0.05mg/day の投与にて、甲状腺機能は経過観察のみで改善傾向を示した。両者とも原因は特定できなかったが、ミトコンドリア病との関連を考察する上で興味深い症例と考えられ、報告した。