

院内CPC記録

第30回 CPC (平成26年2月3日)

司 会 循環器内科 俵 原 敬
症例担当 研 修 医 並 河 明 雄
内 科 大 原 和 人
病理担当 病 理 部 長 安 見 和 彦

症 例 : 57歳, 男性.

主 訴 : 全身倦怠感, 浮腫.

既往歴 : なし.

家族歴 : 特記事項なし.

内服歴 : なし.

生活歴 : 飲酒 日本酒4-5合 / 日 (約30年), 喫煙 20本 / 日 × 40年 (2年前より禁煙), 飼育歴 猫 (2年前より飼育, 来院2週前に爪で引っかかれた), アレルギーなし, 輸血歴なし, 海外渡航歴なし, 最近の性交渉なし.

現病歴 : 過去に定期的な健康診断は受けていない. 2013年6月下旬より倦怠感, 熱感を自覚していた. その後食事摂取後に悪心, 嘔吐が出現するようになった. 7月1日より四肢の浮腫を認め, 7月4日より味覚異常を自覚し, 食事摂取困難となった. 7月6日近医受診. 肝機能異常を指摘され, 同日当院を紹介受診した.

入院時現症 : 身長169.2cm, 体重62.3kg, 血圧137/100mmHg, 脈拍105/分 整, 体温36.8℃, 経皮的動脈血酸素飽和度94~98% (room air), 呼吸数22回 / 分. 意識レベル清明, 眼瞼結膜貧血なし, 表在リンパ節触知せず, 呼吸音 清, ラ音聴取せず, 心音 整, 心尖部領域, Erb 領域にⅢ・Ⅳ音聴取, 腹部 平坦・軟・圧痛なし, 肝腫大なし, 肝叩打痛なし, 前腕と下腿に pitting edema, 四肢末端チアノーゼ著明.

入院時検査所見 :

[生化学]

Na 124mEq/l, K 5.0mEq/l, Cl 88mEq/l,
BUN 23.7mg/dl, Cre 0.86mg/dl, LDH 709U/l,
AST 2292U/l, ALT 1916U/l, T.Bil 2.0mg/dl,
D.Bil 1.0mg/dl, ALP 721U/l, γ GTP 72U/l,
CPK 595U/l, TP 5.4g/dl, ALB 2.6g/dl,

血糖 107mg/dl, VitB1 3.1 μ g/dl,

BNP 2450pg/ml, TnI 0.687ng/ml.

[血算] WBC 5990/ μ l, RBC 484×10^4 / μ l,

Hb 14.9g/dl, Hct 42.0%, PLT 12.5×10^4 / μ l.

[血液像] Neutro 78.2%, Lympho 15.7%,

Mono 5.7%, Eosino 0.2%, Baso 0.2%.

[免疫] CRP 4.95mg/dl.

[凝固] PT 17.5秒, PT-INR 1.55, APTT 32.5秒,

FBG 342mg/dl, FDP 15.3 μ g/ml,

FDP-DD 9.0 μ g/ml.

[感染] HBs 抗原 (-), HCV 抗体 (-), HIV-AgAb (-).

[内分泌学的検査] ACTH 18.0pg/ml,

コルチゾール 21.8 μ g/dl, PRA 15.9ng/ml/hr,

PAC 473pg/ml, 血中アドレナリン 0.04ng/ml,

血中ノルアドレナリン 5.0ng/ml,

血中ドパミン 0.03ng/ml,

尿中アドレナリン 16.3 μ g/day,

尿中ノルアドレナリン 1190 μ g/day,

尿中ドパミン 120 μ g/day,

尿中メタネフリン 0.20mg/day,

尿中ノルメタネフリン 2.20mg/day,

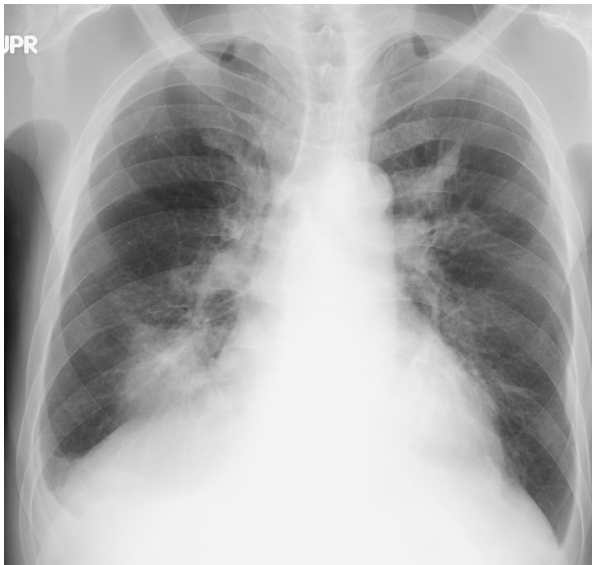
尿中 VMA 4.7mg/day.

胸部レントゲン写真 : CTR 54%, 両側 CPA 鈍, 右下肺浸潤影あり.

心電図 : 洞調律, 四肢誘導低電位, 胸部誘導で完全右脚ブロック, V1-V5のR波の増高不良.

心臓超音波図検査 : 壁運動 diffuse severe hypokinesis, EF 29%, LVDd 58mm, LVDs 50mm, IVS 9mm, LVPW 8mm, LAD 46mm, MR II度, AR I度, TR I度, PR trivial. 左室心尖部に13 × 12mmの血栓様構造物を認める.

胸部 CT : 胸水貯留, 両肺に consolidation 散在, 胸膜肥厚あり, 左室心尖部に造影不良な構造物



胸部レントゲン写真



胸部 CT



腹部造影 CT

を認める。

腹部造影 CT：肝腫大なし，肝内結節病変なし，
腹水貯留，左副腎に造影(+)の結節病変あり，
左腎に楔状の造影不良域あり。

副腎 MIBG シンチグラフィ：有意な集積は認め
ない。

心臓 MRI：虚血性心筋症を示唆する心内膜下の
集積，サルコイドーシスを示唆する心外膜の集
積や focal な集積は認めず。心筋中層の線状の
LGE もほとんど認められず。心尖部に血栓を
認める。

臨床経過：

入院時はうっ血性心不全，末梢チアノーゼ，肝
機能障害，副腎腫瘍を認めた。

副腎腫瘍に関しては，副腎 MIBG シンチグラ
フィは陰性であったが，尿中ノルアドレナリン，
尿中メタネフリンが高値で，造影に濃染する腫瘍
であったため，褐色細胞腫の疑いとなった。ドキ
サゾシンメシル塩酸塩 1.0mg 内服を開始し，末梢
チアノーゼは改善した。

うっ血性心不全に関しては，心電図所見，心臓
超音波図検査所見，心臓 MRI 所見をふまえ，ア
ルコール多飲歴や褐色細胞腫から，アルコール性
心筋症と褐色細胞腫によるカテコラミン心筋症の
可能性が考えられた。フロセミド，カンレノ酸を
使用し，hANP とトルバプタン内服の併用で，肺
水腫などの溢水状態は改善していた。

第16病日より発熱し，血液培養で Candida 陽

性となった。同日よりミカファンギンを開始し、一度解熱がみられたが、その後再び発熱した。第20病日には血液培養よりB群溶連菌が検出され、メロペネムと γ -グロブリンの投与を開始した。原因菌はStreptococcus agalactiaeと判明したため、PCGに変更した。発熱は持続していたが、第26病日以降の血液培養ではこれらの真菌や細菌は検出されなくなった。Candida血症の誘因として、入院時の喀痰でCandida陽性であったことより、呼吸器への定着が疑われた。しかし、全身状態の増悪から、上部消化管内視鏡検査による検索は施行できなかった。

敗血症の経過に伴い、心不全症状は再び増悪した。肺水腫の増悪により呼吸状態が悪化し、第30病日には内服困難となった。

第32病日に突然心室細動が生じ、蘇生処置を施行。自己心拍は再開したが、低酸素脳症による遷延性の意識障害を認めた。第33病日心室細動が頻回に生じ、同日永眠した。

考察：

この症例では、褐色細胞腫またはアルコール多飲により、拡張型心筋症様の心筋障害が生じ、うっ血性心不全となり、致死性不整脈を起し死

に至ったと考えられる。また拡張型心筋症様の心筋障害により左室内血栓が生じ、腎梗塞を引き起こした可能性が考えられる。入院時にみられた肝機能障害は、うっ血性心不全に伴ううっ血肝と、アルコール性肝障害の両者の影響があったと考えられる。敗血症に関しては、長期のアルコール多飲に伴う低栄養状態により易感染状態であったことが原因の一つであり、感染経路としては呼吸器からのCandida血症が疑われた。

臨床診断：

直接死因 心不全に伴う致死性心室性不整脈

#1 拡張型心筋症

(アルコール性心筋症 and/or カテコラミン心筋症)

#2 褐色細胞腫

#3 敗血症 (カンジダ, B群溶連菌)

#4 左室内血栓

#6 腎不全, 腎梗塞

#7 肺炎

#8 肝機能障害

(アルコール性肝炎, うっ血肝)

#9 心室細動

病理解剖および組織学的所見（剖検番号 A-2210）

57 歳 男性

病理診断

心肥大（慢性心不全の状態）

アルコール性栄養障害〔アルコール性心筋症〕

内臓脂肪組織の膠様変性

両室心尖部巨大器質化血栓

両室容量減少高度

諸臓器うっ血

肝臓（1342g）、脾臓（30g）、

腎臓（左右218g）

腔水症

胸水（左1400ml、右1900ml）、

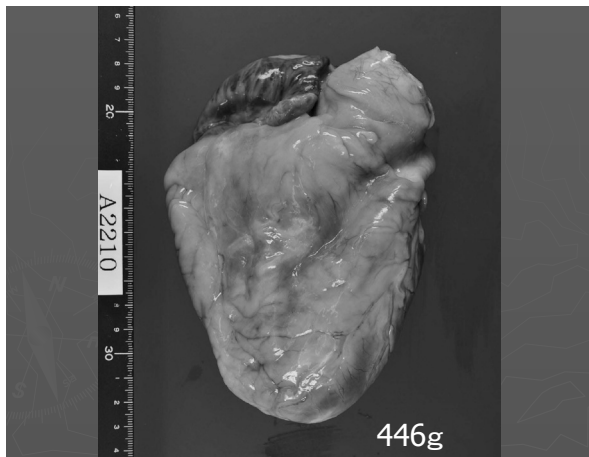
腹水（1300ml）

右副腎褐色細胞腫（18g）

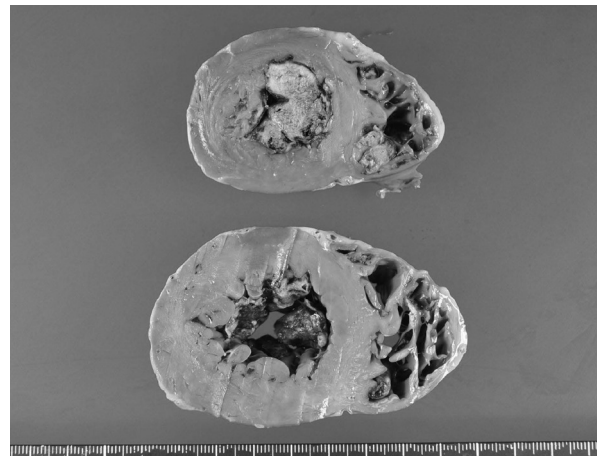
両側巣状肺炎（左右218g）

右下葉に膿瘍形成

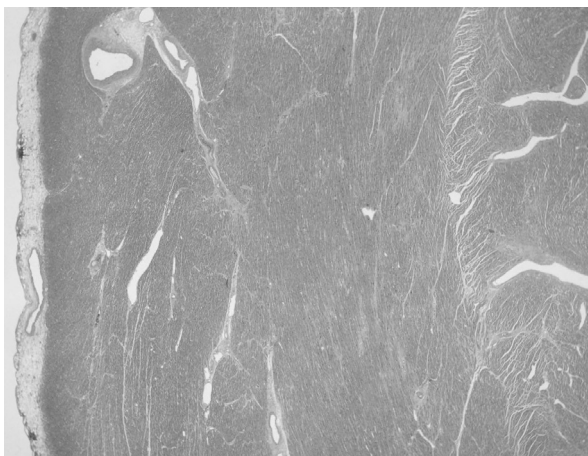
両側急性腎盂腎炎（左右218g）



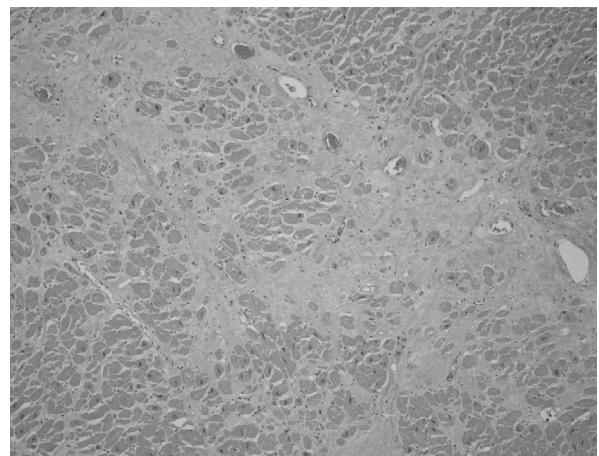
心臓は446 g と肥大し、心外膜側の脂肪は減少している。



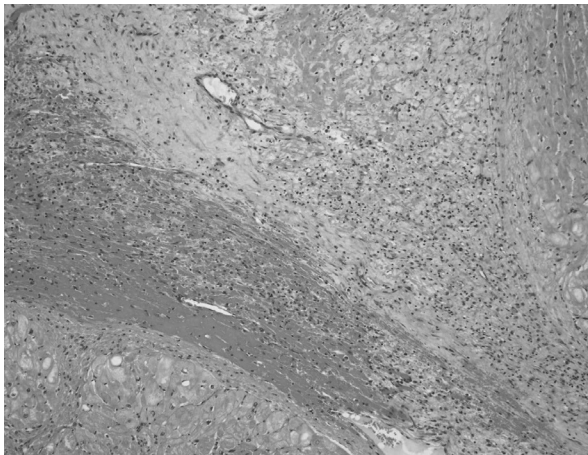
固定後の断面。梗塞などの変化は見られない。心尖部に血栓を認める。



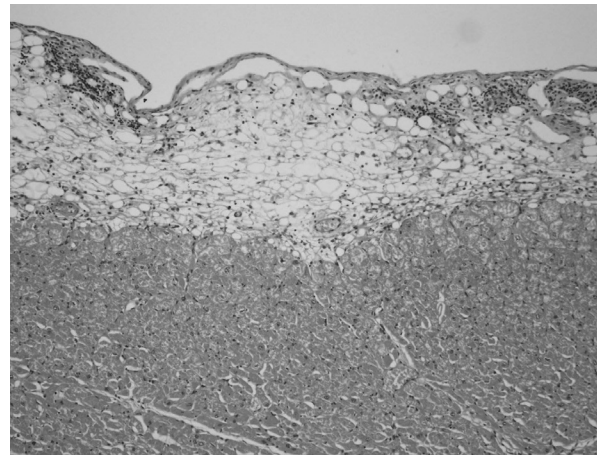
HE 弱拡大像では著変は認めない。



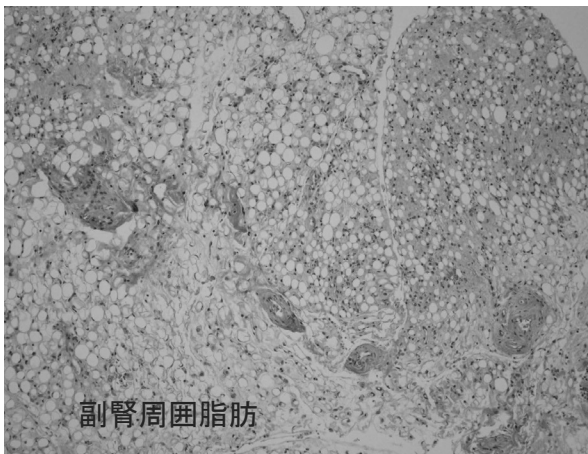
部分的に心筋間質の線維増生，心筋の萎縮を認める。



左室内腔，壁在血栓の器質化を認める．

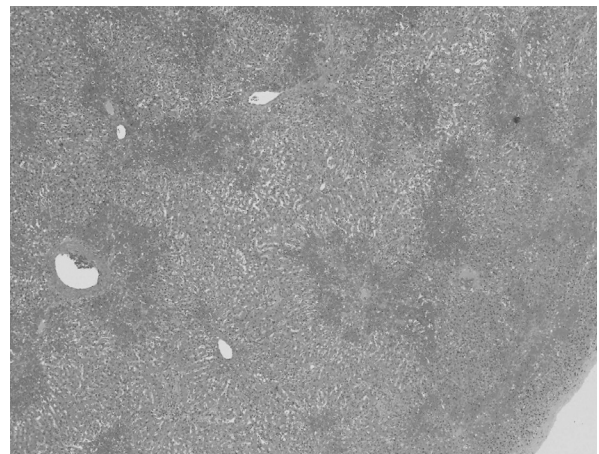


心外膜脂肪組織には膠様変性，リンパ球浸潤を見る．

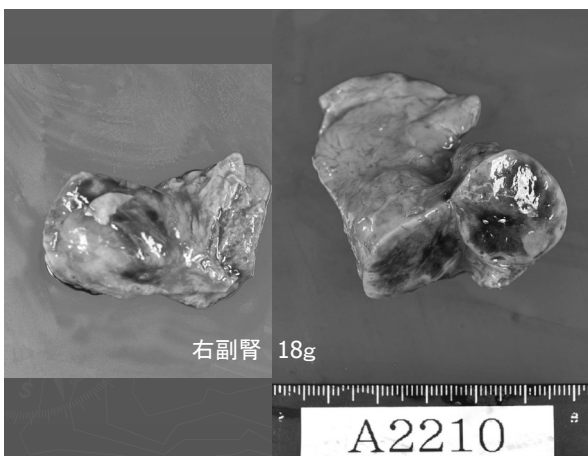


副腎周囲脂肪

副腎周囲，肺門周囲など内臓脂肪組織に，広範に膠様変性を認める．

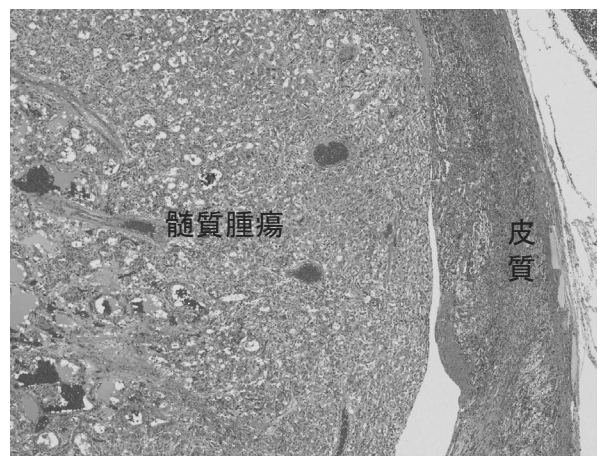


肝臓には慢性うっ血を認める．



右副腎 18g

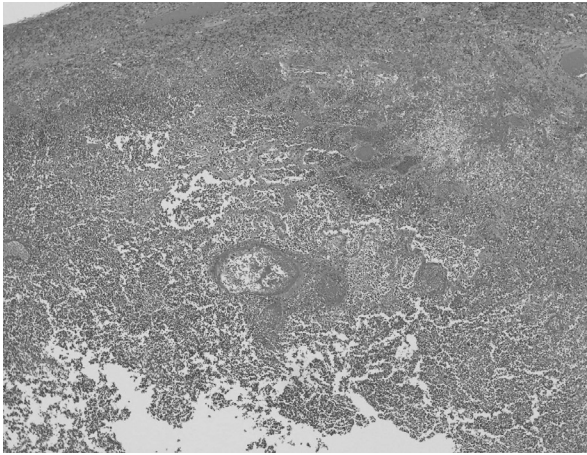
A2210



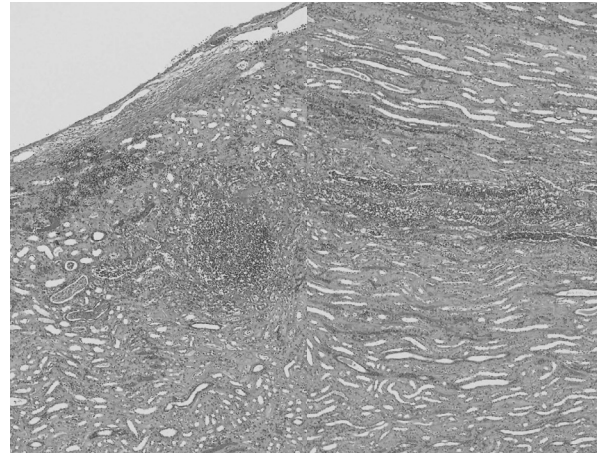
髓質腫瘍

皮質

右副腎髓質には褐色細胞腫を認める．



両肺に巣状肺炎を認め、右下葉には膿瘍を形成していた。



両側腎臓には、急性腎盂腎炎を認めた。

院内CPC記録

第31回 CPC (平成26年4月14日)

司 会 循環器内科 俵 原 敬
症例担当 外 科 西 脇 眞
病理担当 病 理 部 安 見 和 彦

症 例：63歳女性.

主 訴：右下肢痛.

現病歴：もともと腰痛があったが、2013年2月に作業をしてから腰痛が悪化した。3月下旬に突然右下肢のみ浮腫が出現し、4月中旬、近医よりの紹介で整形外科を受診した。下位腰椎正中と右側に疼痛あり。右股関節以遠に著明な浮腫を認めた。

DVT 疑いで造影 CT 検査を施行したところ、腹部大動脈周囲に巨大な腫瘍性病変を認め、外科紹介となった。

既往歴：10代・右下肢手術 40歳代・HCV 抗体陽性 48歳 右下肢帯状疱疹

家族歴：兄・脳梗塞 母・腰痛 (C型肝炎の家族歴なし)

生活歴：飲酒・焼酎1杯/日。喫煙歴；なし。アレルギー；サバ、そば。輸血歴；なし。

職業歴：医療事務 (某市立病院)。内服薬；なし。

入院時現症：身長146.7cm, 体重44.2Kg (数か月

で6Kgの体重減少あり)。

体温36.6℃, 血圧141/85mmHg, 脈拍85/min 整。

貧血, 黄疸なし。右下肢浮腫著明。表在リンパ節触知せず。

胸部聴診；特記すべき所見なし。

腹部触診；平坦, 軟。右下腹部に手拳大の腫瘍を触知し, 肝脾触知しない。

右腰部から大腿後面にかけて鈍痛あり。高熱はないが体重減少と盗汗あり。

入院時所見：胸部Xpでは、右下肺野に小結節を認め、腹部Xpでは、左下腹部に石灰化像があり、下腹部に腫瘍性病変をうかがわせる所見があった。

CT (単純及び造影) 検査 (図1) では、大動脈周囲に巨大なリンパ節腫大と著明な脾腫を認めた。血液検査 (表) では、貧血を認め、腫瘍マーカーは陰性であった。また、HCV 抗体は陽性で、可溶性IL2は上昇していた。

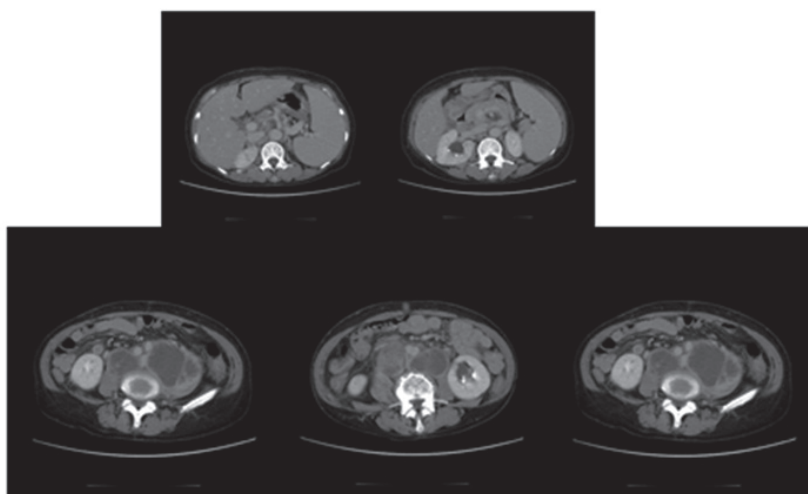


図1 腹部 CT 所見
著明な脾腫, 大動脈周囲の巨大なリンパ節腫大

表 初診時血液検査所見

TP	8.2 TC	144 HbA1C	(-)	198	2401
ALB	2.6 TB	92 HbA1C	(+)	18A	118
AST	46 HDL-C	44		18M	230
ALT	22 LDL-C	83 可溶性IL2		1140	
LDH	351 HSA1C	5.3		腫瘍マーカー	
ALP	190	C3		137 CEA	1.2
γGTP	25 WBC	5170 C4		11 CA19-9	13.3
CH-E	98 RBC	340 万			
AMY	156 Hb	7.8 SSV-V-C-G		160	
CPK	141 PLT	19.5 万 SSV-V-C-M	<10		
BUN	10.4	SSV-EA-G	<10		
CRE	0.8 PT	12.3 秒 SSV-SSNA	測定不能		
INR	1.46 INR	1.09			
K	3 APTT	25.9 秒 抗DNA-Ab		5	
Cl	105	ANA/PAT		640	
Ca	9.3	Homogenao	(-)		
		Speckled	(+)		
		Centromere	(+)		
		Nucleolar	(-)		
		Periphase	(-)		

上部消化管検査では幽門輪小彎に2型の腫瘍を認め、生検の結果、索状、胞巣状の低分化型腺癌であった。

以上の結果から、悪性リンパ腫の可能性も考慮し、胃切除術とリンパ節生検を予定した。

4月30日、幽門側胃切除術、D1廓清およびリンパ節生検を施行した。手術所見では、CTで指摘された大動脈周囲リンパ節は巨大で、生検は不可能であった。大動脈周囲の切除できるリンパ節生検を施行した。病理所見は低分化型腺癌で、切除されたリンパ節に転移は認められなかった。深達度はsm1で、早期癌であった。fStageIBであった。また、生検したリンパ節に悪性所見を認めなかった。さらに、悪性リンパ腫の所見も認めなかった。血液内科に結果をふまえ相談したところ、「病変は腹部腫瘍のみで、LDHの上昇は軽度で、可溶性IL2も軽度上昇との経過から、濾胞リンパ腫などのidolentな経過と考えられる。症状の出現が急速でB症状がみられることから、aggressive lymphomaもしくは形質転化の可能性は否定できない。表在リンパ節病変はないので、いずれにせよ腹部腫瘍からの生検が必要と考えられる」とされた。リンパ節の免疫染色も施行したが、リンパ腫の診断は得られなかった。リンパ節腫大の原因検索のため、5月30日に再開腹術、リンパ節生検、骨髓穿刺を施行した。病理所見では、骨髓では、

リンパ腫の所見はなく、癌の転移も認めなかった。また、生検したリンパ節は低分化型腺癌の転移で、大型異形核を持った細胞の索状、胞巣状増殖を認め、一部管状、乳頭状構造を認めた。免疫染色ではCK(CAM2.5)陽性、CK7、CK20、CDX-2陰性で、低分化腺癌の転移が予想された。

術後に肺転移をきたし、急速に全身状態が悪化し、6月17日に死亡した。

病理解剖の理由：

癌がはじめにできた場所を原発部位という。原発不明癌とは、転移巣が先に発見され、はじめに発生した臓器がわからない場合と定義されている。本症例では、腹腔内に多発する巨大なリンパ節を認めた。胃癌を認め、胃切除術を施行したが、早期癌であり、廓清したリンパ節及び生検したリンパ節に転移を認めなかった。さらに、リンパ腫の診断にも至らなかった。原発不明癌、あるいは悪性リンパ腫の可能性があると診断した。腫大したリンパ節により全身状態不良をきたしており、病理解剖の診断がつけば、化学療法等の治療ができると判断し、再度開腹術を施行した。結果は転移性腺癌の所見だった。他臓器に腺癌の病変があるかどうか、胃癌の転移かどうかの精査を希望し、病理解剖を施行した。

診療経過:2

平成25年4月30日、硬膜外麻酔併用の全身麻酔で手術を施行した。

術前診断:胃癌 L por Type2 T2 N0 M0 Px

予定術式:幽門側胃切除術 リンパ節生検

術後診断:胃癌 L Type2 N2 M0 P0H0 Stage II

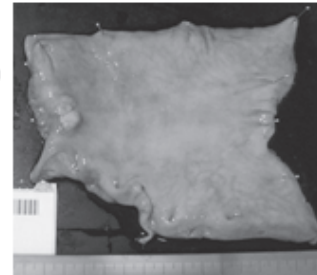
術式:幽門側胃切除術 Billroth I法 D1廓清 出血量890ml

術中所見:

CTで指摘されたリンパ節は巨大で、生検は不可。大動脈周囲リンパ節(#16)をサンプリング。型どおり、幽門側胃切除術 D1廓清を施行した。

病理所見:

Poorly differentiated adenocarcinoma non-solid
depth sm pT1b por2 med INFa ly0 v0 pPM0 pDM0 pN0
粘膜から粘膜下組織まで浸潤する低分化型腺癌
索状から崩れた管状を示す。リンパ節転移なし
#3(0/9) #4(0/2) #5(なし) #6(0/3) #7(0/5)



病理解剖および組織学的所見（剖検番号 A-2207）

63歳 女性

1. 胃癌術後状態

幽門側胃切除後,

(H13-00936; 低分化型管状腺癌,
免疫染色結果: CAM5.2+,
CK7-~-+/+, CK20-)

1) 残胃: 再発なし

2) 転移: 両肺, 肝, 副腎, 右卵巣, 骨髓

3) リンパ節転移: 腹腔内 (15cm 大),

脾周囲 (2.5 × 2.0cm 大)

(リンパ節の免疫染色結果: CAM5.2+, CK7-,
CK20-)

2. 慢性 (散在性) 甲状腺炎

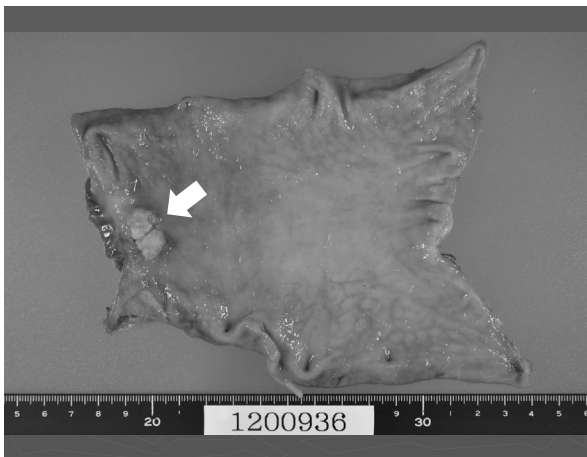
3. 全身性動脈硬化症: 軽度

1) 冠動脈

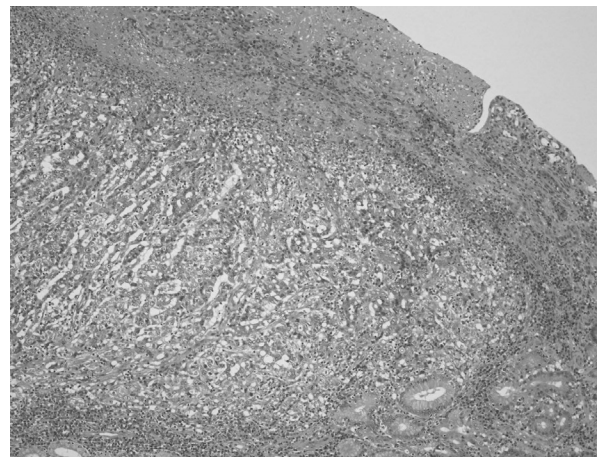
2) 大動脈

3) 腎硬化症

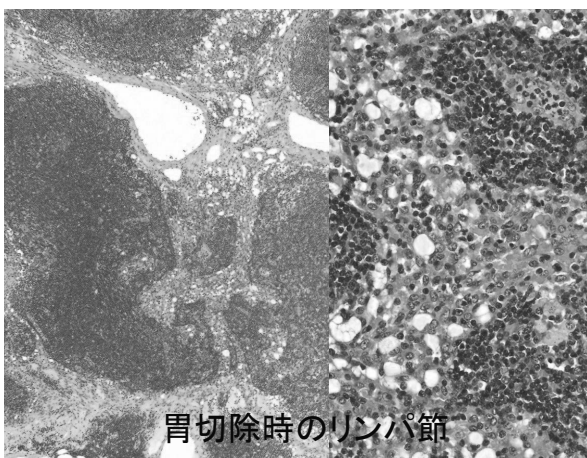
4. 副脾



胃切除術の肉眼像

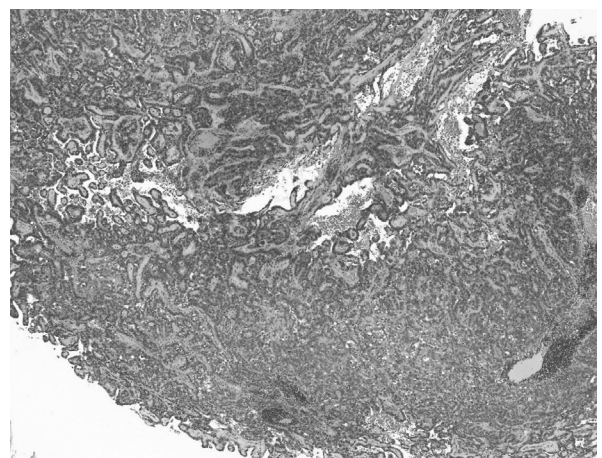


胃癌の粘膜病変

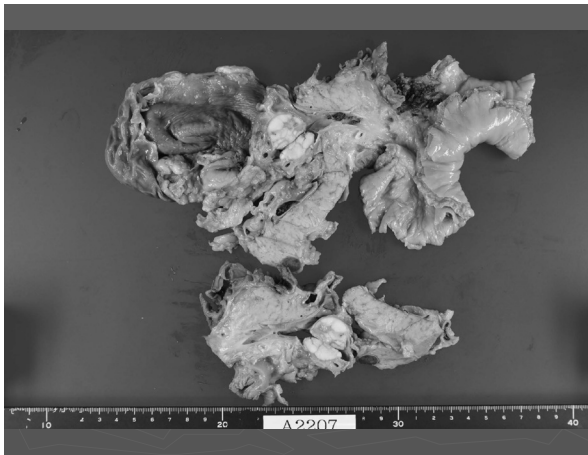


胃切除時のリンパ節

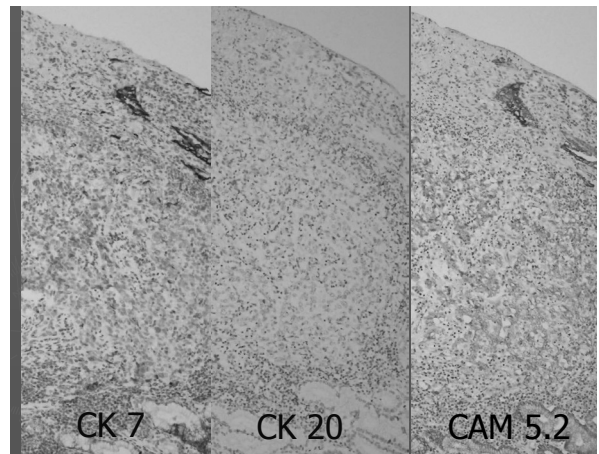
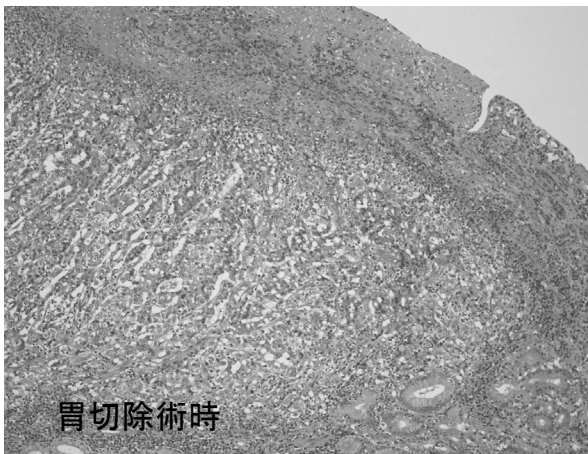
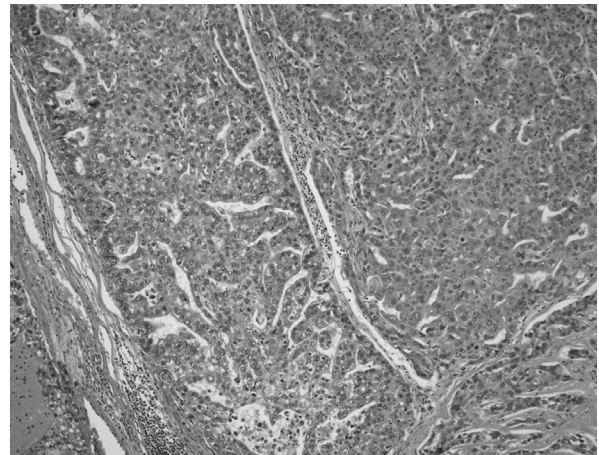
胃切除術時の胃周囲リンパ節. 転移は認められない.



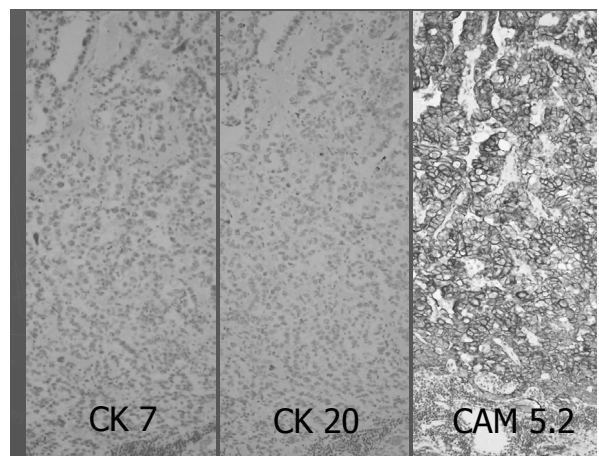
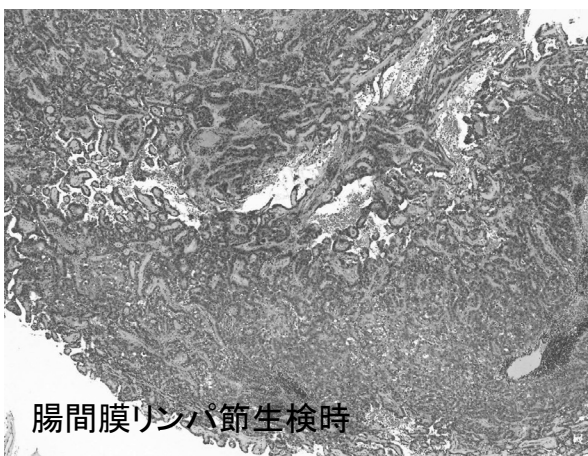
腸間膜リンパ節生検時の腫瘍



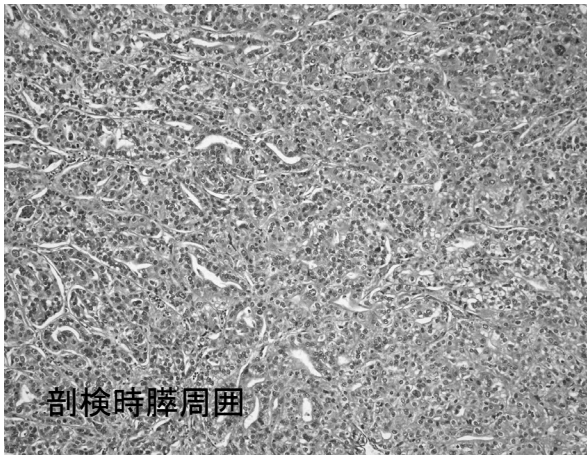
剖検時 残胃に癌の遺残，再発は認められなかったが，脾周囲リンパ節に転移を認めた。



手術時粘膜病変の免疫染色．CAM5.2が陽性，サイトケラチン7一部弱陽性．

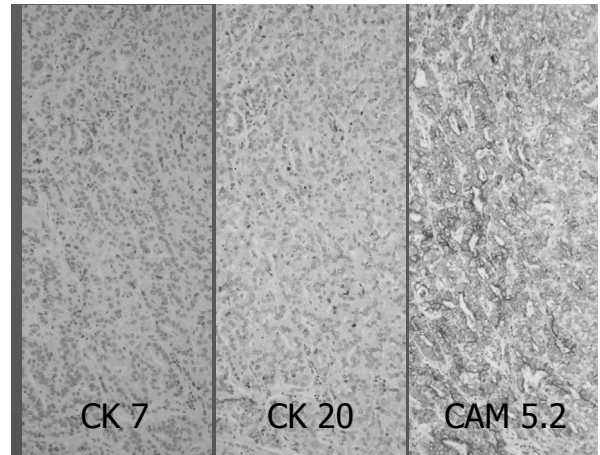


生検時の免疫染色．CAM5.2のみ陽性

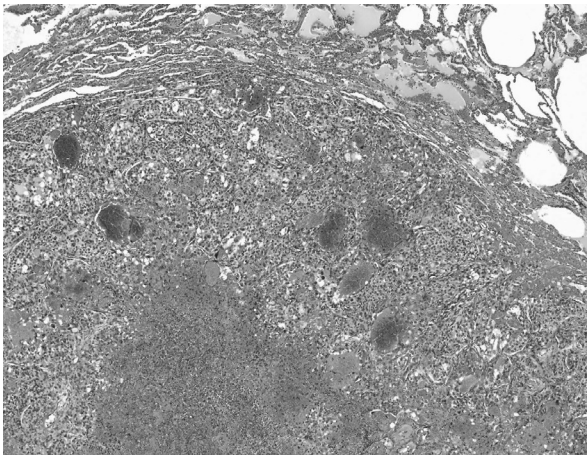


剖検時臍周囲

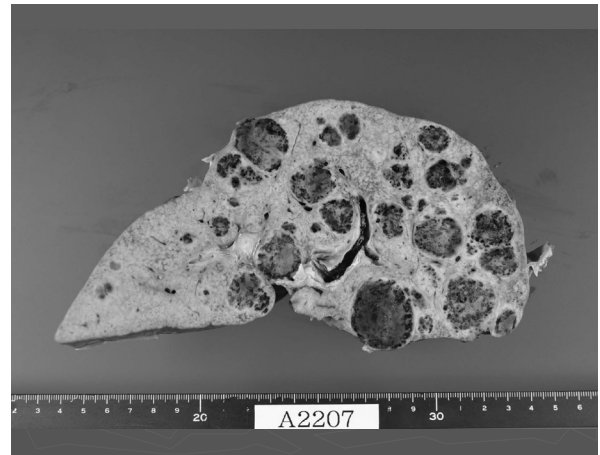
剖検時，臍周囲リンパ節転移の組織



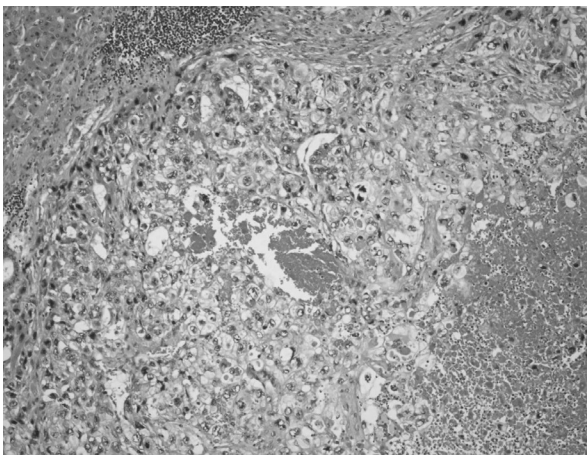
免疫染色では，CAM5.2のみ陽性



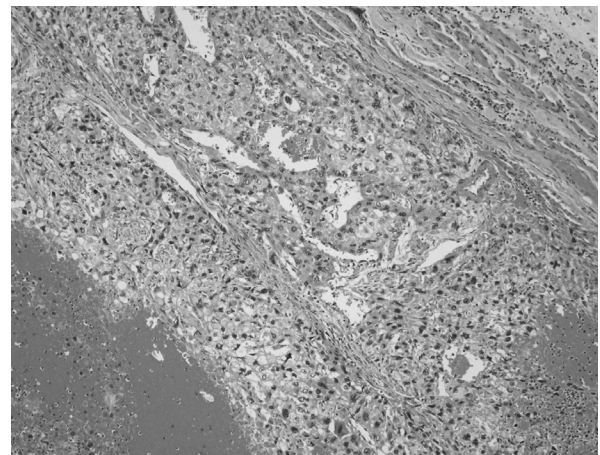
肺転移の組織



肝臓に多発性転移あり。



剖検時，肝臓の転移巣



卵巣の転移巣

院内CPC記録

第32回院内CPC (平成26年12月14日)

司 会 循環器内科 俵 原 敬
症例担当 研 修 医 鈴木雅之
循環器内科 山下 哲史
病理担当 病 理 部 安見和彦

症 例：89歳 女性

主 訴：意識障害

現病歴：アルツハイマー型認知症，高血圧症，
狭心症があり，入所施設で定期的に訪問診療を
受けていた。2014年5月26日の昼食は全量摂
取し，いつもと変わりなかった。同日15時ご
ろに施設職員が見回った際に呼名反応なく，意
識障害が認められた。血圧97/65mmHg，脈拍
112/min，SpO₂は70%台まで低下していた。当
院に救急搬送され入院となった。

既往歴：86歳時に右大腿骨頸部骨折・熱源不明
発熱・誤嚥性肺炎。

生活歴：アルコール；なし 飲酒；なし。

入院時現症：身長142cm，体重30kg，意識状態
JCS II -10・GCS E3V1M5，血圧98/64mmHg，
脈拍114/分 整，体温37.3℃，SpO₂ 88%（室
内気）・96%（酸素2L投与後），心音 整・雑音
なし，呼吸音 清・副雑音なし，四肢 両側下腿
浮腫なし 粗大麻痺なし。

入院時血液検査所見：

[血算] WBC12980/ μ L (Stab 5.0%，Seg 86.0%，
Lymph 3.0%，Mono 6.0%)，RBC 362 $\times 10^4$ / μ L，
Hb 11.5g/dL，Hct 36.3%，MCV 100.3fL，
Plt 17.8 $\times 10^4$ / μ L。

[生化学] TP 7.0g/dL，Alb 3.1g/dL，AST 33IU/L，
ALT 30IU/L，LDH 328IU/L，CPK 40IU/L，
BUN30.4mg/dL，Cre 0.93mg/dL，Na 155mEq/L，
K 3.9mEq/L，Cl 113mEq/L，CRP 0.58mg/dL，
BNP67.0pg/mL，TropI 0.115ng/mL，
Glu 148mg/dL，A1c:NGSP 5.5%。

[凝固] PT-INR 0.96，APTT 21.6秒，

D-dimer >101.0 μ g/mL。

[血液ガス分析 (酸素2L投与下)] PO₂ 109 Torr，

PCO₂ 47 Torr，pH 7.45，BE 8.7mmol/L，

HCO₃ 20.6mmol/L。

入院時生理検査・画像所見：

[心電図] (図1) 脈拍：76回/分・洞調律，ST-T
変化なし，V1,V2でQS pattern。

[胸部レントゲン (臥位)] (図2) 左側 C-P angle
が鈍角。

[心エコー] 左室壁運動の低下なし，AR II度，心
のう水貯留なし，左室駆出率 77%。

[頭部CT] 大脳白質虚血性変化高度であり，側
頭葉内側の萎縮強い。脳幹部に陳旧性ラクナ梗
塞を認める。頭蓋内出血を示唆する所見なし。

[胸部単純CT] (図3) 若干の血管の拡張，肺うっ
血がみられるのみ。

[胸部腹部～下肢造影CT] 肺動脈の造影欠損領域
は認められず。大動脈解離を疑う所見なし。あ
きらかな下肢静脈血栓を認めない。

入院後経過

意識障害の原因は判然としなかったが，誤嚥性
肺炎の既往や白血球の上昇等から初期の細菌性肺
炎の状態が考慮され，酸素投与・輸液・抗生剤
(SBT/ABPC 3g \times 2回/day) による治療を開始し
た。第3病日の胸部レントゲンで右肺の透過性が
全体的に低下しはじめ，第4病日夕方より呼吸状
態の悪化を認めたため，酸素流量を増加して対処
した。

第5病日の胸部CT (図4) では両肺の異常陰影
が著明に増悪しており，汎小葉性にスリガラス状
陰影～浸潤影を中枢側から末梢側まで幅広く認め
た。気管支拡張像はなく，肺底部は正常像で保持
されていた。血液検査では，WBC 7820/ μ L，
CRP 3.00mg/dL と炎症反応は横ばいで，貧血の軽
度進行 (Hb 9.2) と軽度の肝機能障害 (AST

49IU/L, ALT 42IU/L) を認めた。β-D グルカン, SP-D/KL-6, ANCA 等各種自己抗体はいずれも基準値内であった。心電図は入院時と著変なく, 心エコー検査(再検)でも左室駆出率の低下等は見られなかった。呼吸状態の悪化・CT画像での両肺びまん性陰影の増強に対し, 診断的治療として第5病日よりステロイドパルス療法(mPSL

1000mg/day)を開始し, 抗生剤をLVFX 500mg/dayに変更した。

その後も呼吸不全は継続し, 吸引にて血液混じりの粘稠痰がみられるようになった。第6病日には下顎呼吸様となり, 血性の粘稠痰も多くなった。胸部レントゲン上も改善なく, 第7病日未明に死亡を確認した。

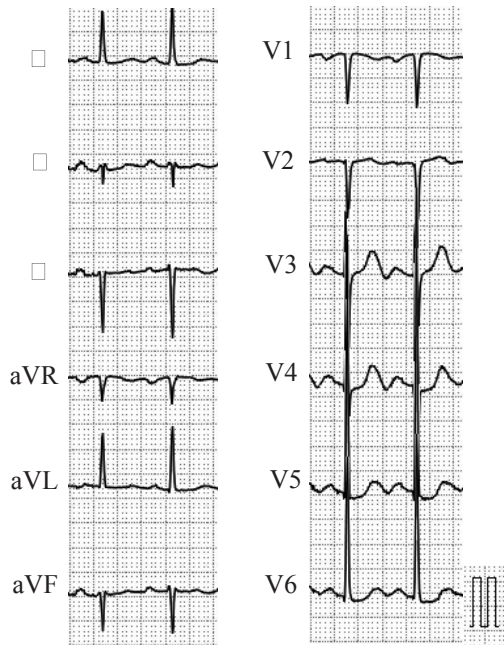


図1 入院時心電図

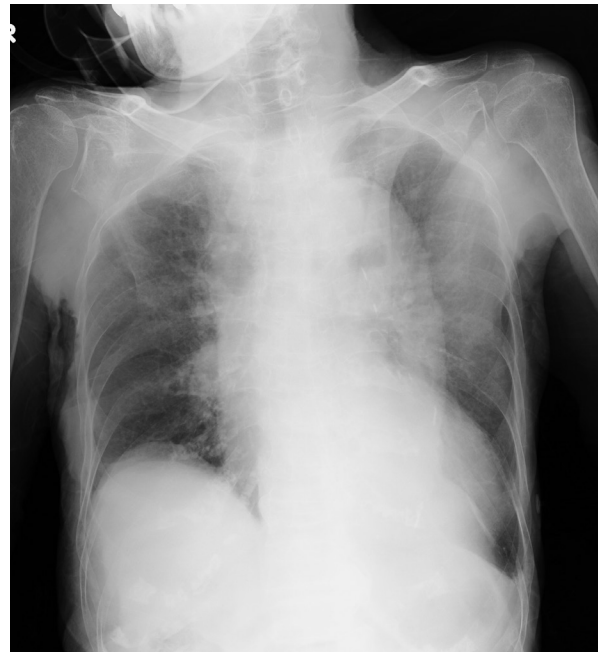


図2 入院時胸部レントゲン



図3 入院時胸部単純 CT



図4 第5病日胸部単純 CT

病理解剖および組織学的所見 (剖検番号 A-2214)

89歳 女性

病理診断

[敗血症]

急性呼吸窮迫症候群 (ALI/ARDS)

(左肺 422g, 右肺 638g)

肺出血, うっ血水腫高度

硝子膜形成

敗血症肝 (754g)

類洞炎症性細胞浸潤, 胆汁うっ滞

骨髓血球貪食症候群

心臓虚血性変化 (374g)

新鮮 (中隔, 1~2日)

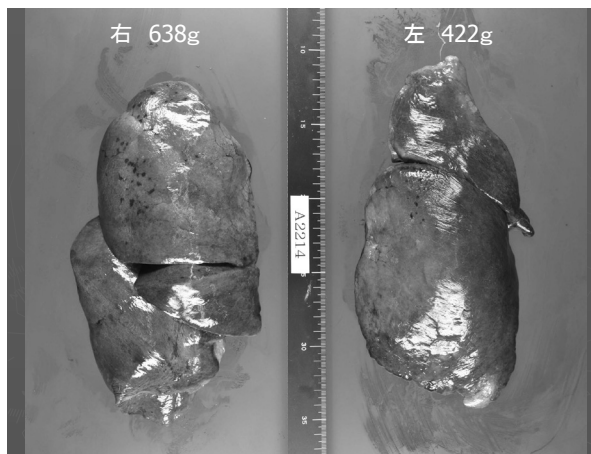
陳旧性 (中隔, 巣状線維化, 石灰沈着)

慢性腎盂腎炎 (左 124g, 右 110g)

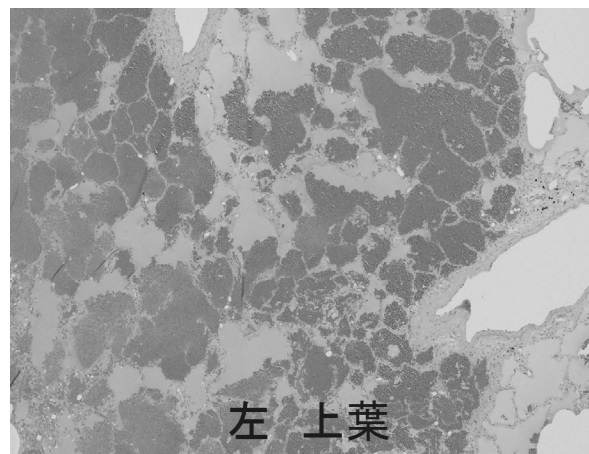
リンパ球浸潤, 瘢痕形成

急性尿細管壊死

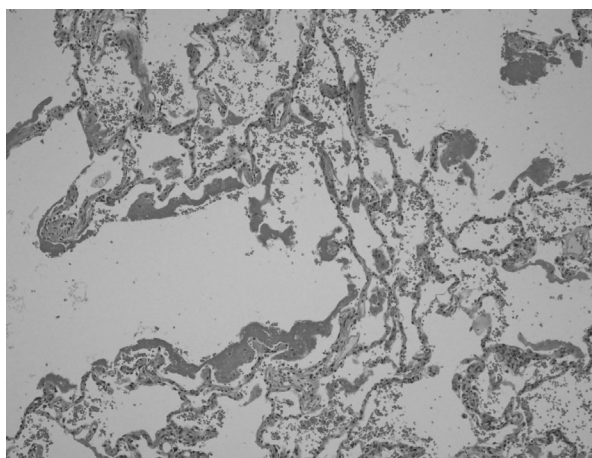
敗血症による多臓器不全の状態



両肺は, 出血およびうっ血水腫が強い.



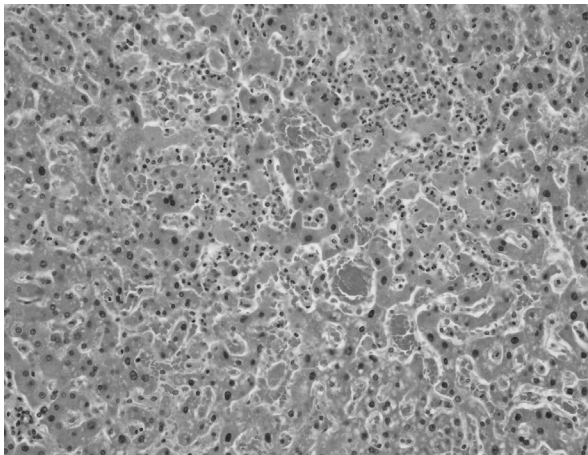
両肺ともに高度のうっ血水腫を認める.



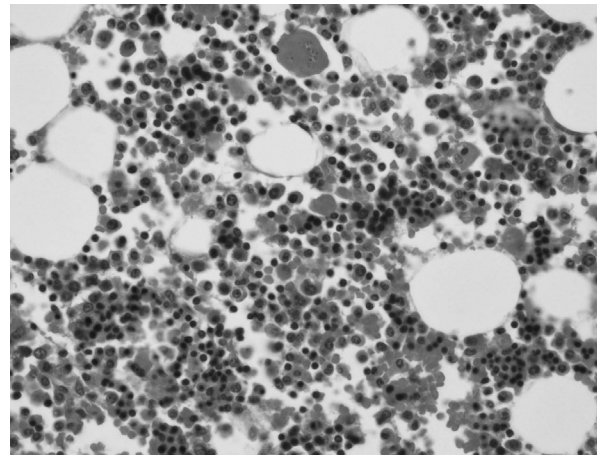
招詞膜形成も認められ, 急性呼吸窮迫症候群の所見.



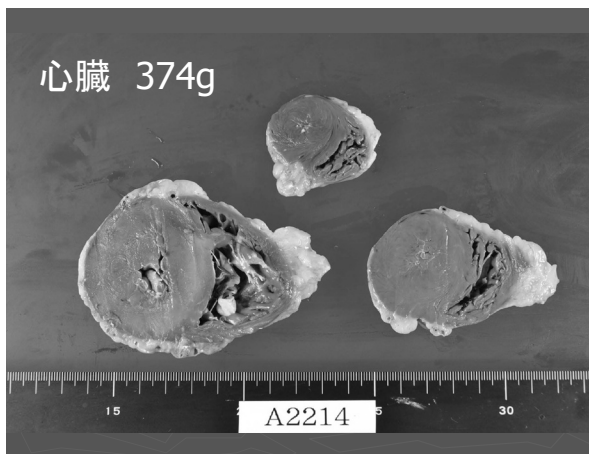
肝臓



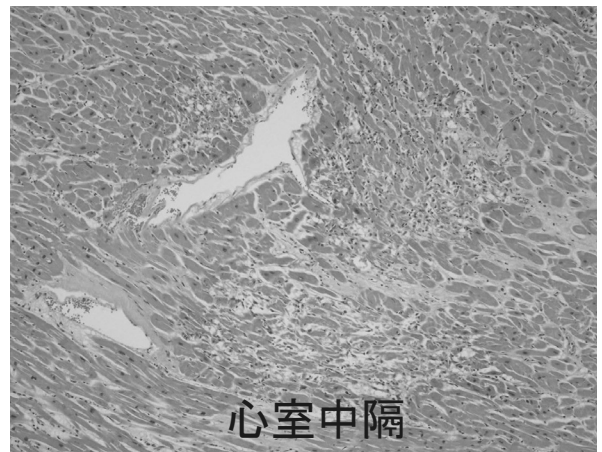
うっ血，胆汁うっ滞とともに類洞内に好中球浸潤を認める。



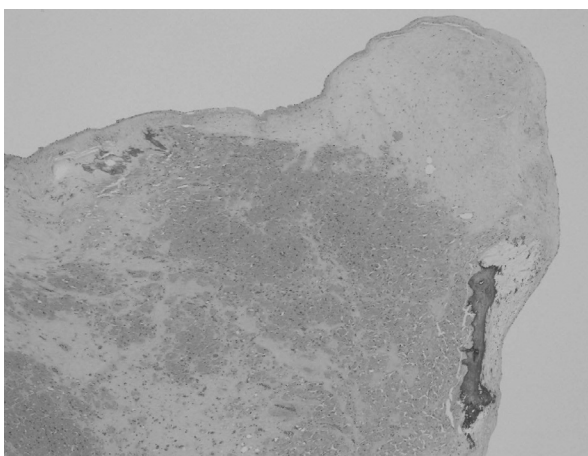
骨髄の血球貪食像



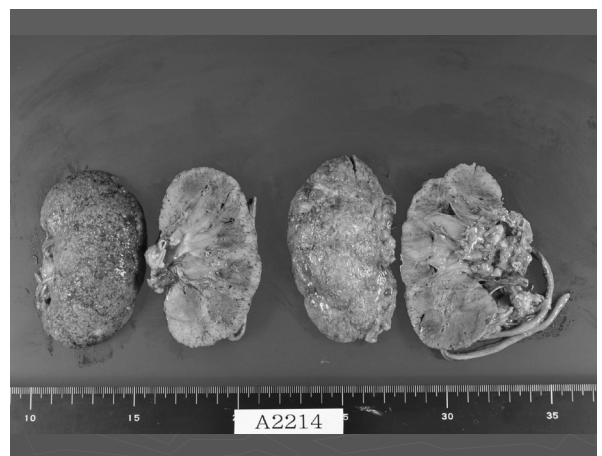
心臓肉眼像



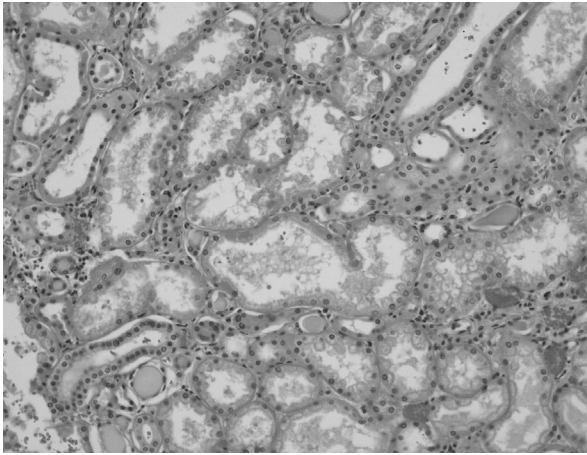
心室中隔，右室に新鮮梗塞を認める。



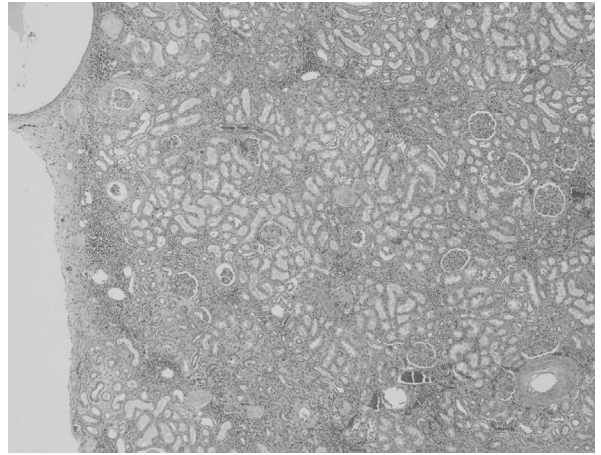
中隔には層状線維化，石灰沈着など陳旧性梗塞を認める。



両腎臓の肉眼像



両側に尿細管壊死を認める.



慢性腎盂腎炎, 間質性腎炎も見られる.

院内CPC記録

第33回院内CPC (2015年8月3日)

司 会 循環器内科 俵 原 敬
症例担当 初期研修医 森 ナオミ
内科医師 大 原 和 人
病理担当 病 理 部 安 見 和 彦

症 例：91歳，男性

主 訴：めまい

既往歴：虫垂炎，胃潰瘍で胃切除，胆嚢摘出術，
高血圧

生活歴：喫煙は50歳まで2箱 / 日，飲酒はビール
0.5缶 / 日程度

家族歴：特記事項なし

現病歴：2013年12月に汎血球減少にて近医より
紹介受診し，精査加療目的で入院となった．骨
髄穿刺を行い，骨髓異形成症候群（MDS）と診
断とされた．MDSはWHO分類RAEB-1，国際
予後判定システム（IPSS）Int-1であり，サイ
トカイン療法や蛋白同化ホルモン，Vit.K，Vit.D
による治療が開始された．また，内視鏡検査で
胃切除後の吻合部より滲出性の出血を認め，ク
リップングによる止血を行った．貧血はMDS
の他に，胃からの出血も原因と考えられた．以
降，当院外来でフォローされており，度々貧血
が進行し，入院にて輸血を行っていた．2014
年11月28日に起立時と体動時のめまいが出現
し，外来受診し入院となった．

入院時現症：身長 160cm，体重 44.5kg，血圧
100/59mmHg，体温 36.4℃，脈拍数 75bpm，
SpO₂ 95%（Room air），顔色不良，眼瞼結膜蒼
白あり，眼球結膜黄染なし，呼吸音ラ音聴取し
ない，心雑音聴取しない，腹部：平坦，軟，圧
痛なし，下腿浮腫あり，皮下出血斑なし．

入院時検査所見

血液検査

〔血算〕WBC 2180/mm³，RBC 244 × 10⁴/mm³，

Hb 6.2g/dl，Ht 21.2%，MCV 86.9fl，

MCH 25.4pg，MCHC 29.2%，Plt 4.8 × 10⁴/mm³．

〔白血球分画〕桿状核球2%，分葉核球50%，リ

ンパ球41%，単球5%，好酸球1%，好塩基球
0%，異型リンパ球0%，Blast 1%．

〔生化学〕Na 134mEq/l，K 4.5mEq/l，Cl 100mEq/l，
T.Bil 0.4mg/dl，AST 40IU/l，ALT 22IU/l，

ALP 187IU/l，LDH 176IU/l，γ-GTP 10IU/l，

CPK 68IU/l，BUN 53.5mg/dl，Cre 2.59mg/dl，

TP 5.9g/dl，Alb 3.2g/dl，CRP 1.84mg/dl．

〔凝固〕PT 11.2秒，PT-INR 0.96，APTT 27.2秒．

〔感染〕HBs抗原(-)，HCV抗体(-)，HIV-AgAb(-)．

〔胸部X線〕心胸郭比 61%，CPangle sharp（図1）．

〔心電図〕HR 71/min，洞調律，低電位（図2）．

入院後臨床経過

入院時，貧血の進行を認め，貧血による症状を
呈していたため，第1病日に赤血球2単位輸血を
実施した．Hbは6.2g/dlから第3病日には8.9g/dl
に改善し，めまいは軽快した．しかし第3病日より，
喘鳴が出現し，下腿浮腫は増悪傾向であったた
め，第6病日に，心臓超音波検査を実施した
（図3）．壁運動は比較的保たれていたが，全周性
に心嚢液貯留を認め，それにより心臓は振子様運
動を呈しており，右室の拡張期虚脱を認めた．入
院1カ月前の心臓超音波検査においても心嚢液貯
留が認められていたが，1カ月間に著明に増加し
ていた．胸部X線では入院1カ月前より心陰影が
拡大しており，入院後にも胸水が増加していた
（図4）．

入院時より収縮期血圧は80～100mmHgと低め
で経過しており，尿量は入院当初より乏尿傾向で
あった，第3病日以降著明に減少し，第7病日に
はほぼ無尿状態に陥った．

血液検査でCreは入院前の3週間で上昇してお
り，入院後もさらに上昇を認めた．

第3病日以降の臨床症状と検査所見に基づくと，

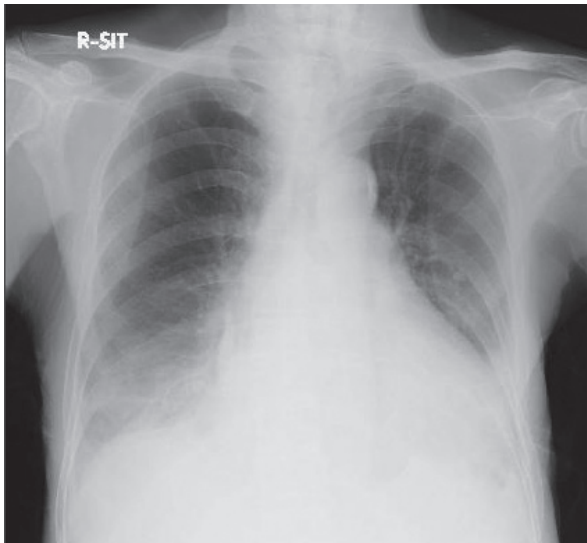


図1 入院時胸部X線

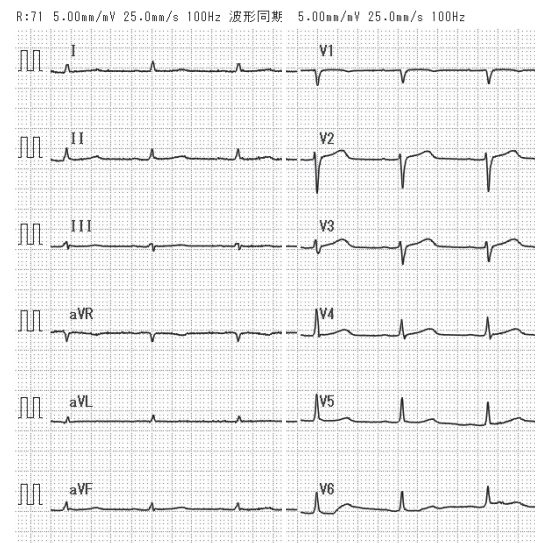


図2 心電図

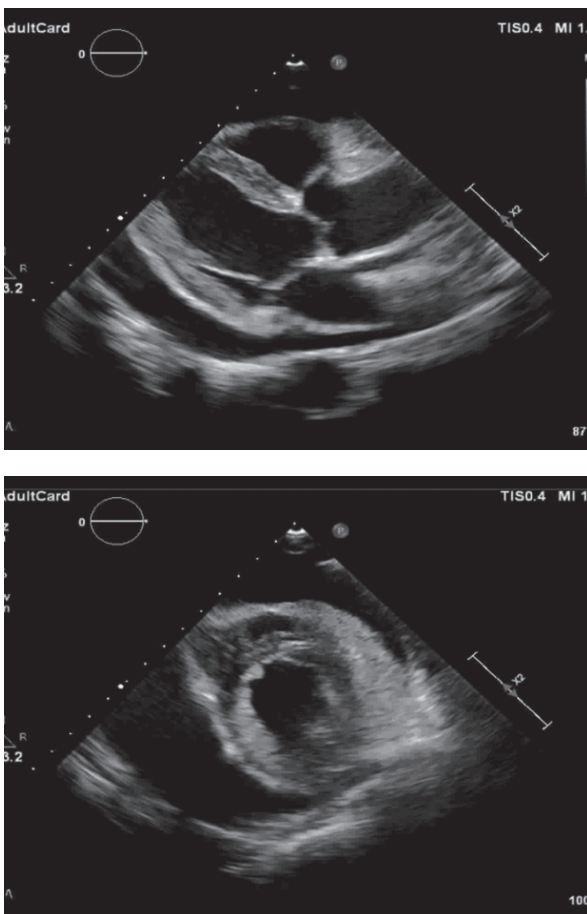


図3 第6病日 心臓超音波検査
全周性に心嚢液が貯留しており，心臓は振子様運動を呈していた。



図4 第3病日 胸部X線
入院時より胸水が増加していた。

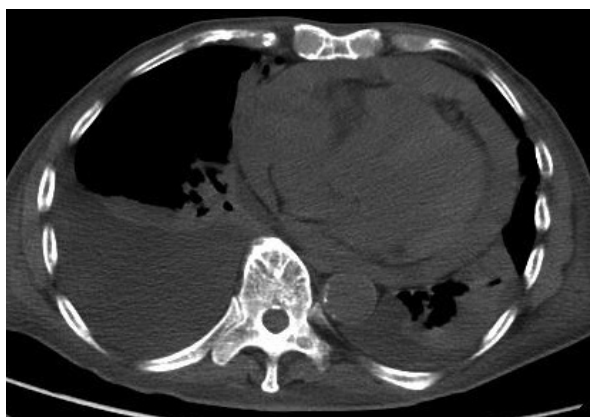
下腿浮腫や顔面浮腫など体液貯留の増悪や胸水貯留から右心不全が示唆され、また、尿量減少や収縮期血圧の低下や Cre 値上昇から左心不全が示唆された。多量の心嚢液貯留と心陰影の拡大とを合わせて、心タンポナーデに陥っていると診断した。心嚢液貯留により心臓は拡張不全を来し、心拍出量の低下により右心不全と左心不全が出現したと考えられた。

第8病日、第8肋間よりエコーガイド下にて心嚢穿刺し、排液ドレナージチューブを心尖部から左室後方にかけて留置した。チューブ留置後、約400mlの心嚢液が排液され、心臓超音波検査で心嚢液減少を確認した。心嚢液は血性で、滲出性心嚢液の所見であったが、CEAやADAの上昇はなく、

抗酸菌検査・細胞診は陰性で、原因を特定できるような特記所見は見られなかった。ドレナージチューブ留置後、すみやかにドパミンを離脱し、カテコラミンを使用せずに血圧が維持できるようになった。また、Cre 値も低下した。ドレナージ開始後、排液量は次第に減少していったが、1日200ml程は持続していた。

第25病日、心嚢液のコントロール目的で心膜癒着術を行ったが、以降も心嚢液の排液は消失することなく、コントロール困難な状況であった。胸部CTでみると、ドレーンが留置されている後壁側では心嚢液が顕著に減少していた(図5)が、心臓右側では増悪していた(図6)。また、胸部X線やCTより胸水は右側優位に大量に貯留してい

第7病日



第29病日



図5 胸部単純 CT

ドレーンが留置されている後壁側では、心嚢液は顕著に減少した。



図6 胸部単純 CT

心臓右側では心嚢液貯留の増悪を認めた。

た (図7).

第29と33病日に胸腔穿刺し、胸水をそれぞれ1Lほど排液した。胸水も心嚢液と同様に血性であった。漏出性胸水の所見でADAの上昇なく、抗酸菌検査、細胞診は陰性で特記所見は認められず、原因を特定するには至らなかった。

第33病日に心嚢液のドレナージチューブが抜けてしまい、心嚢再穿刺も考慮に上がった。しかし胸水の貯留速度が圧倒的に速く、第40病日に

右胸腔内にドレナージチューブを留置し、持続ドレナージを開始した。

第44病日に胸膜癒着術を施行するも、1日600mlの排液が持続し、さらに左胸水も増加傾向にあった。心嚢液・胸水ともにコントロール困難で、次第に全身状態が悪化し、最終的にはDICに陥った。第56病日に死亡を確認し、病理解剖施行の方針となった。

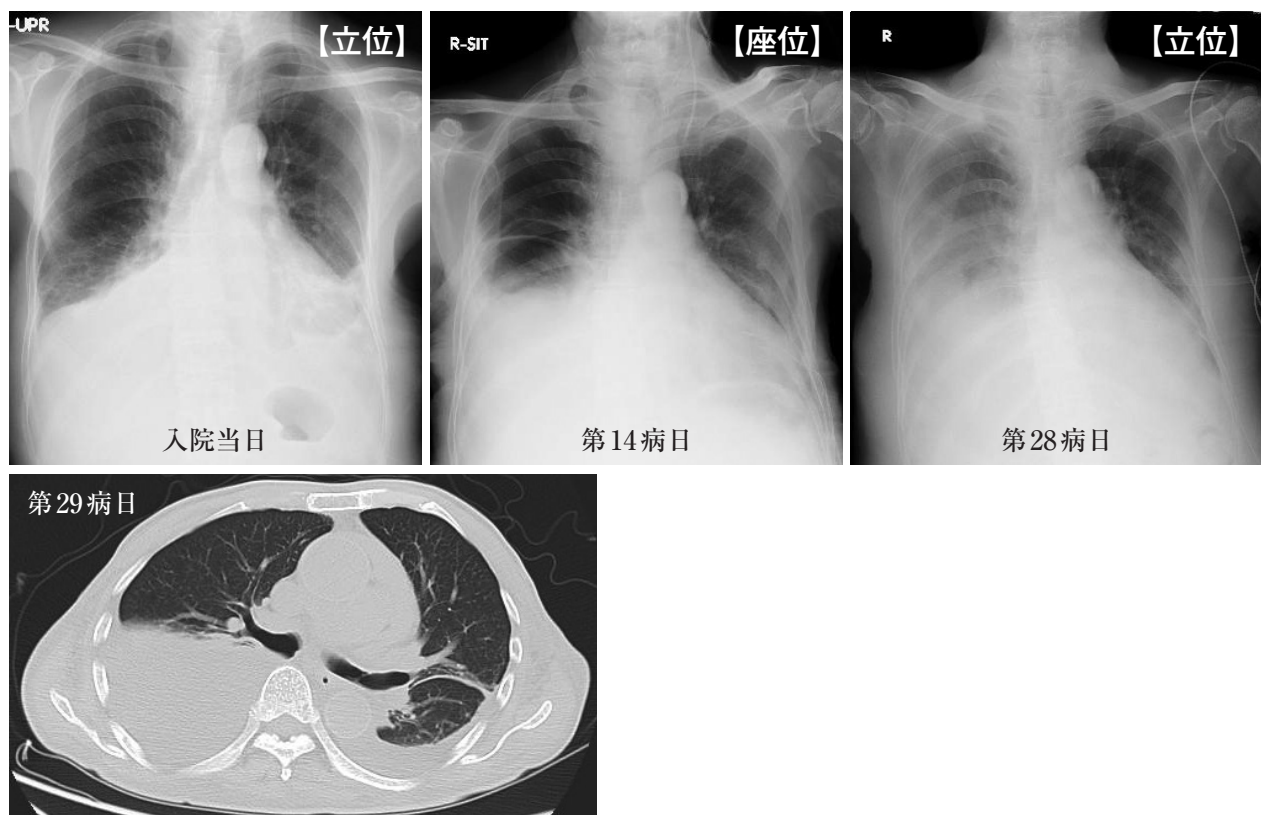
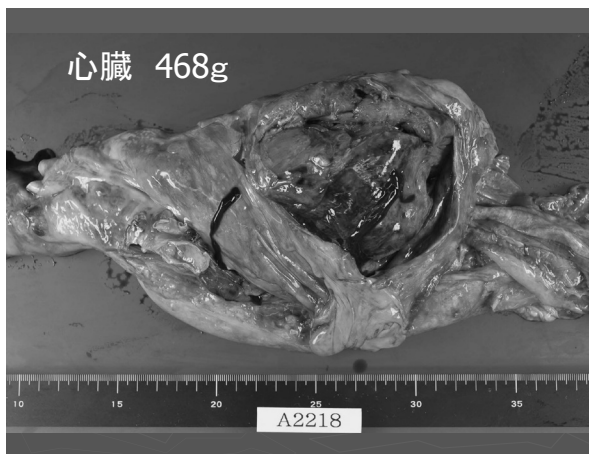


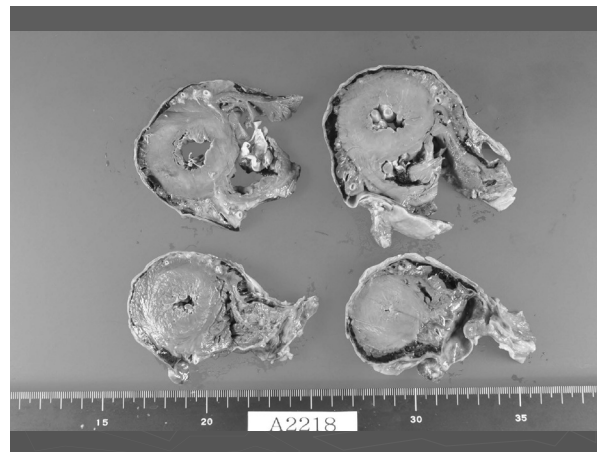
図7 胸部X線・胸部CT
胸水は入院後、右側優位に増悪している。

病理解剖および組織学的所見（剖検番号 A-2218）

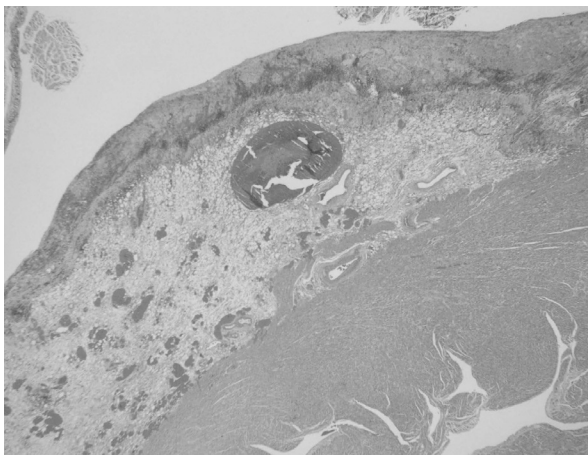
1. 末梢性 T 細胞リンパ腫 非特異型
気管周囲，傍大動脈，腸間膜，
後腹膜リンパ節
浸潤：骨髓，心嚢，肝臓，腎臓
 2. 骨髓異形成症候群
RAEB-1
 3. 心内膜炎，心外膜炎，心嚢腔水（血性 300ml）
心嚢癒着術後
 4. 胸水（左右 1100ml），
腹水（淡血性～膿性 700ml）
 5. 胃潰瘍による胃部分切除術後，
胆嚢摘出後状態
- 体格中等男性屍体（身長 165cm）



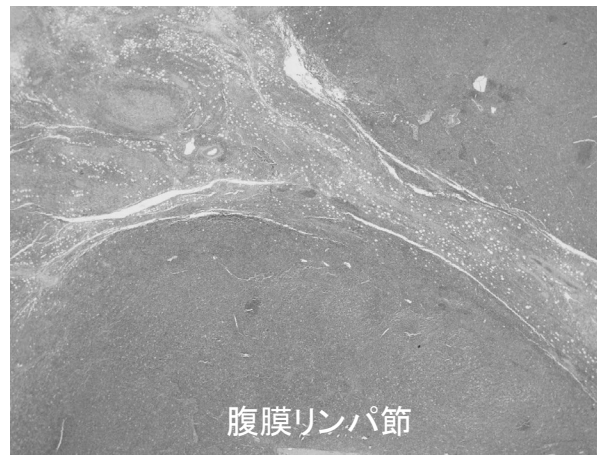
剖検時，心臓は 468 g と肥大し，心嚢と高度に癒着していた。



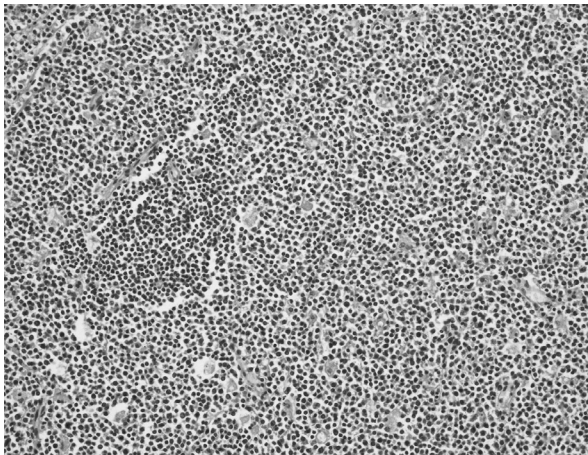
固定後の断面。心臓と心外膜は剥離困難であった。



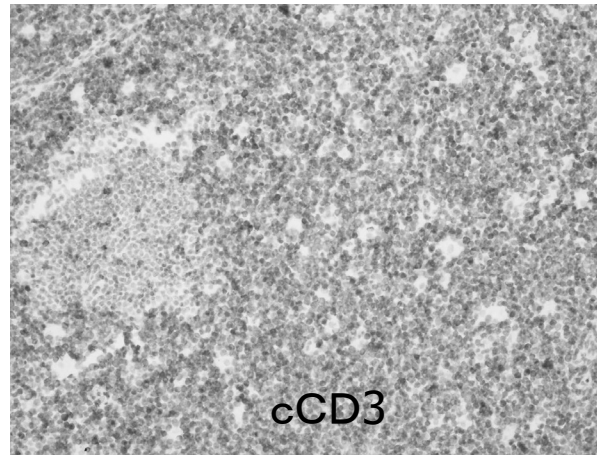
繊維素線維性心外膜炎の状態であり，リンパ球の高度の浸潤が認められた。



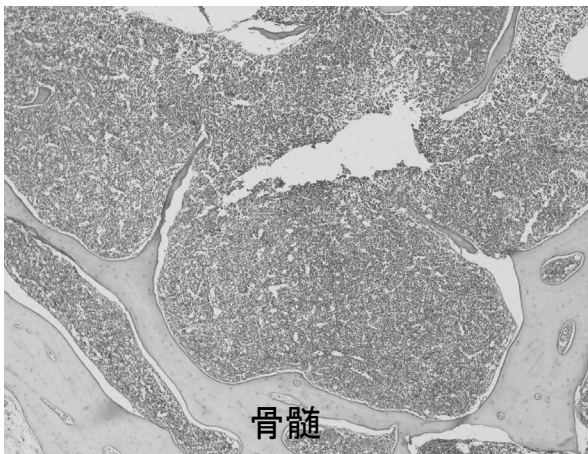
腹膜リンパ節が腫大しており，正常の濾胞構造は消失，周囲にもリンパ球の浸潤を認めた。



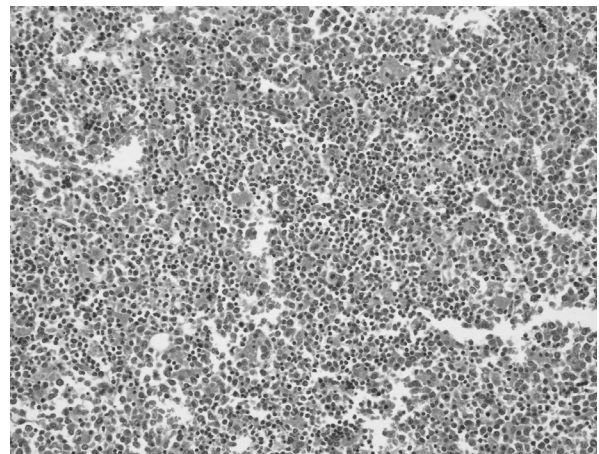
増殖しているのは中型の異型リンパ球であった。



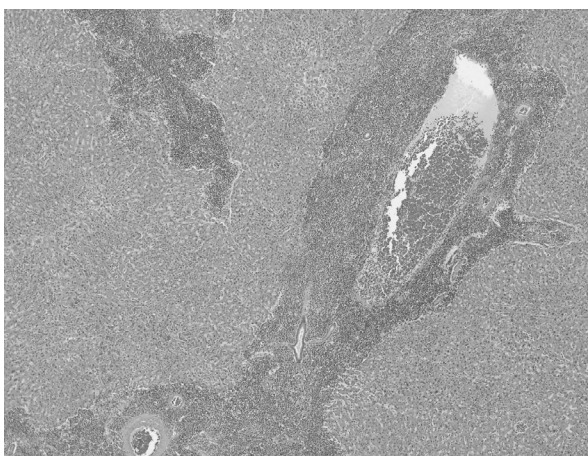
免疫染色で、増殖リンパ球は T 細胞のマーカーである CD3, UCHL1 が陽性であった。末梢性 T 細胞リンパ腫 非特異型と診断した。



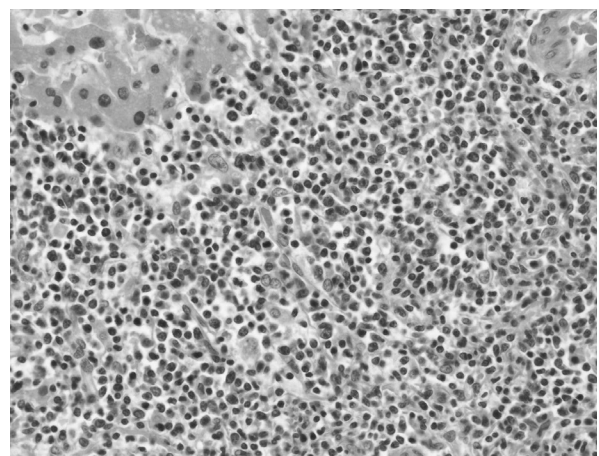
骨髓浸潤



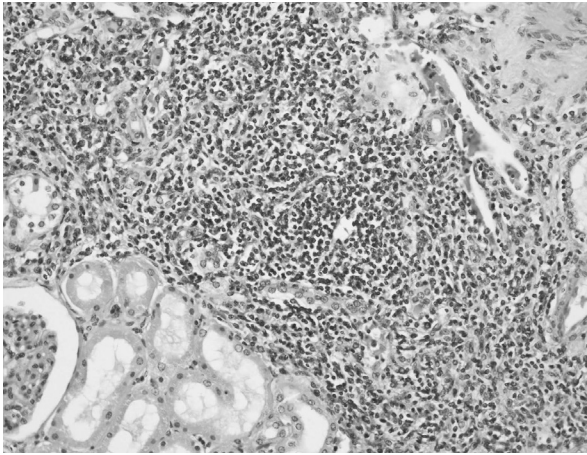
血球貪食像も認められた。



肝臓への浸潤



同強拡大



腎臓への浸潤

院内CPC記録

第34回院内CPC (2015年12月21日)

司 会 循環器内科 俵 原 敬
症例担当 初期研修医 鈴木 佑一
内科医師 田村 純
病理担当 病 理 部 安見和彦

症 例：56歳，男性

主 訴：労作時息切れ

既往歴：特記事項なし

生活歴：喫煙は20本/日を38年間，飲酒は機会
飲酒程度

家族歴：特記事項なし

現病歴：2012年6月に両下腿の浮腫，業務中の息
切れが出現，8月中旬頃より排尿困難を認めた。
8月27日に当院泌尿器科受診し，腹部CT施行
したところ，右胸水，肺野結節像，心拡大，心
嚢水，腹部大動脈瘤を認めた。内科的精査目的
で8月28日当科受診となり，心エコー上著明な
心肥大を認めたため，精査加療目的で入院と
なった。血清遊離軽鎖陽性， ^{99m}Tc -PYP 心筋シ
ンチ陽性，心筋生検でアミロイド陽性を認め，
アミロイドーシスの診断となった。その後は浜

松医療センター血液内科での精査となった。心
病変は当院で心不全入院を繰り返しつつも，外
来通院していた。2014年9月22日に労作時呼
吸困難増悪し，体重も増加した。心不全増悪の
診断で入院加療となった。

入院時現症：身長162cm，体重63.4kg，

血圧81/65mmHg，体温35.4℃，脈拍数68bpm，
SpO₂ 92% (Room air)，労作時息切れ (NYHA III)，
眼瞼結膜蒼白あり，眼球結膜黄染なし，呼吸音
水泡音，心雑音聴取しない，腹部：平坦，軟，
圧痛なし，下腿浮腫なし。

入院時検査所見：

【血液検査】

[血算] WBC 7260/mm³，RBC 460 × 10⁴/mm³，
Hb 15.1g/dl，Ht 43.9%，MCV 95.4fl，
MCH 32.8pg，MCHC 34.4%，Plt 20.3 × 10⁴/mm³。

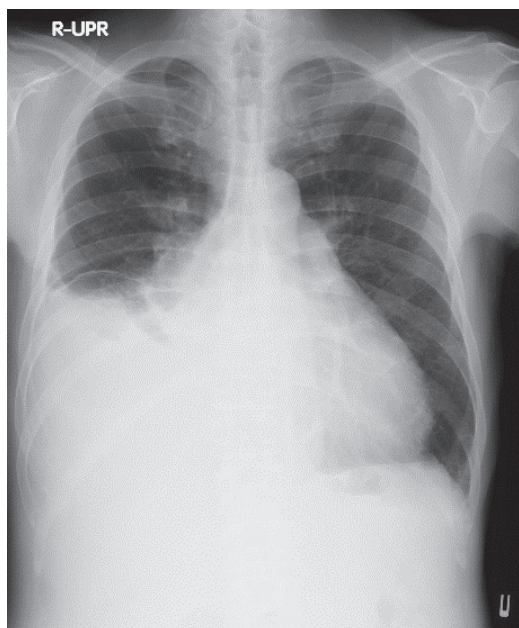


図1 入院時胸部X線

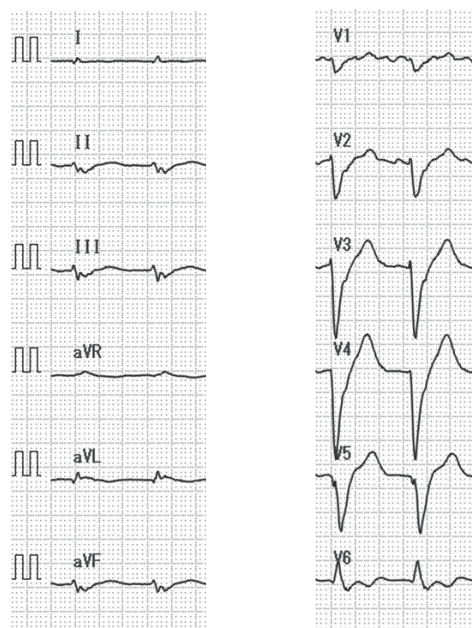


図2 入院時心電図

[生化学] Na 126mEq/l, K 6.8mEq/l, Cl 90mEq/l, AST 69IU/l, ALT 9IU/l, LDH 746IU/l, γ -GTP 287IU/l, BUN 28.7mg/dl, Cre 1.21mg/dl, Alb 3.7g/dl,

[凝固] PT 18.3秒, PT-INR 1.61, APTT 34.4秒.

[その他] BNP 743pg/ml.

【胸部X線】心胸郭比 60%, CPangle dull, 右胸水貯留 (図1).

【心電図】HR 90/min, 不整, 四肢誘導低電位, 心室内伝導障害 (図2).

臨床経過 :

2012年に施行した心筋生検では, コンゴレッド染色で橙赤色に染まるアミロイド沈着が確認され, アミロイドーシスと確定診断した (図3). その後, ピロリン酸心筋シンチでは椎骨より強く染まる強陽性 (Perkey 分類 + 4) が確認された. 心アミロイドーシスにおいてはAL型とATTR型に特異的に集積されるため, どちらかの型の可能性が考えられた (図4). また同時期に撮影した心臓MRI遅延造影では, 貫壁性に心筋中層に強くエンハンスされるような印象を受ける像が確認できた (図5).

2014年9月22日に心不全増悪により再度入院となった. 2年間の心電図変化を見ると, QRS幅

の狭い洞調律から, QRS幅の広い心房細動へと移行していた (図6). 心エコー検査の経時的な変化では, 左室駆出率低値, 心筋壁の肥厚と全周性の壁運動障害は緩徐に進行していた. 左室心筋に granular sparkling は変わらず存在していたが, 中隔の圧排像は今回明らかに認められ, 右心系の圧上昇が示唆された (図7).

最終入院後, 第1病日よりフロセミド20mgを静脈投与に切り替え, 第3病日より2回投与に変更, 追加でサムスカを開始した. 第4病日より, ECUMによる除水を開始した. 第8病日に胸水は消失し, 第10病日にECUM終了となった. 以降は利尿薬の調節により病状安定していたが, 第26病日に呼吸苦増悪, 浮腫著明, 右胸水増加, 炎症反応上昇, 右脇疼痛を認め, 胸腔穿刺を施行した. 血性胸水300ml採取し, MEPM0.5g \times 2を開始した. 第27病日にも血性胸水1200mlを採取した (図8).

第31病日には腹部膨満, 黄疸が出現した.

第32病日に断続的なNSVTを認め, キシロカイン, アンカロンを静注した. その後, VT頻発となり, TdPを経てAsys.となった. 同日午後3時5分死亡確認.

ご遺族の同意を得て, 剖検を施行した.

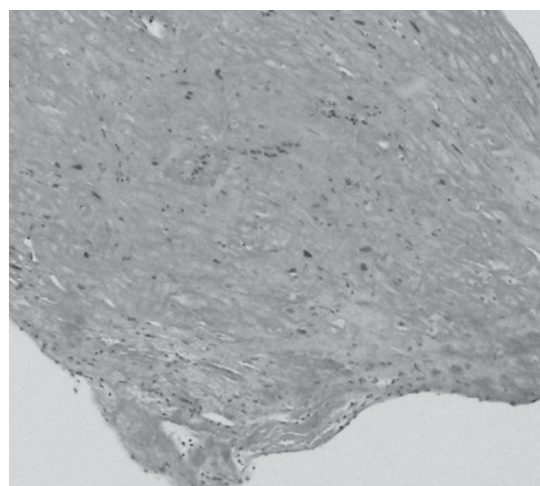
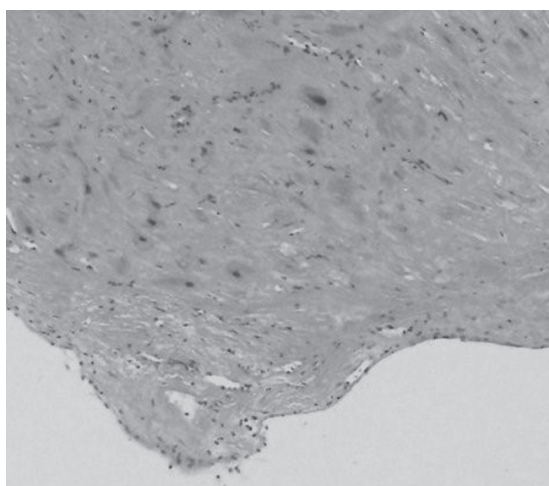


図3 心筋生検 病理標本

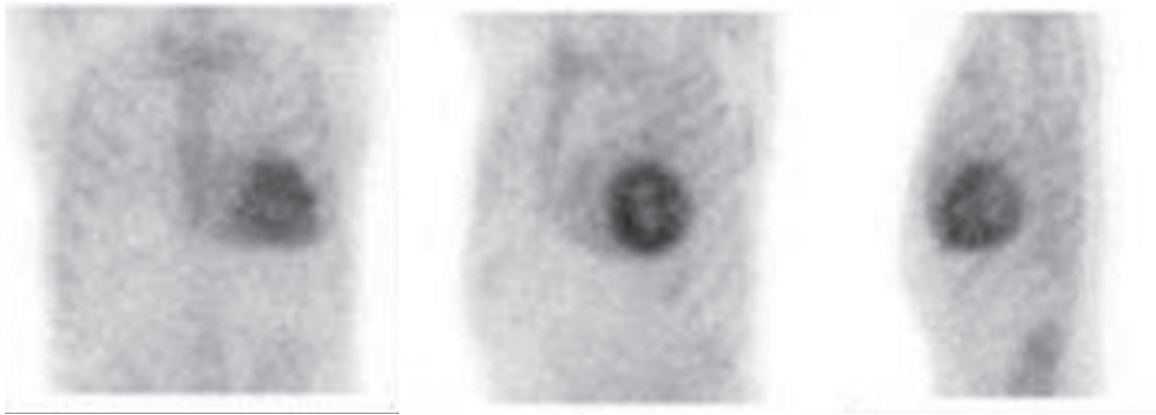


図4 ピロリン酸心筋シンチ

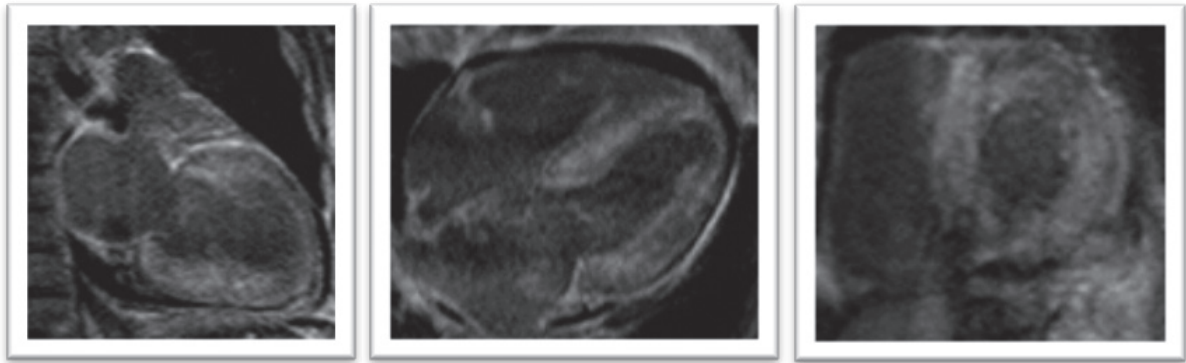


図5 心臓MRI 遅延造影

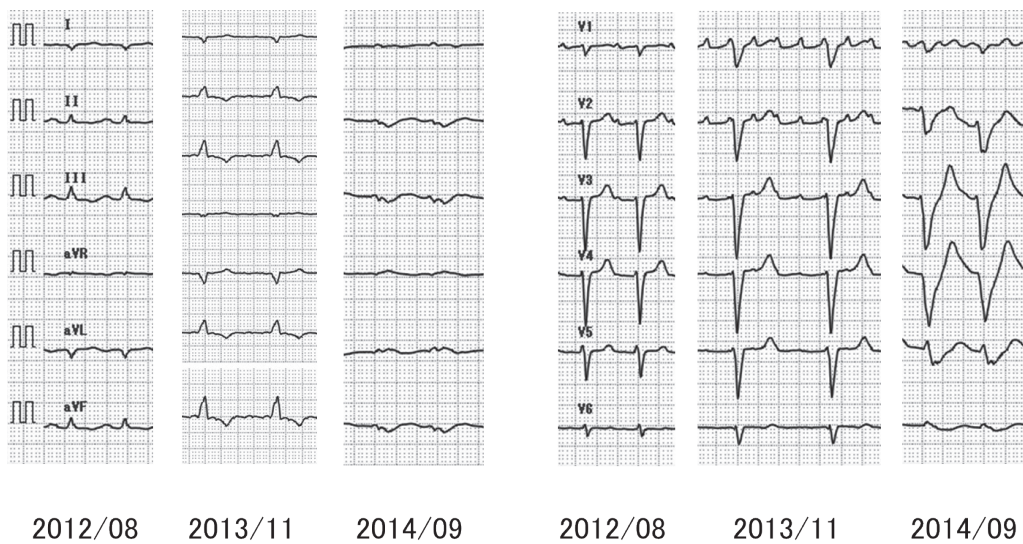
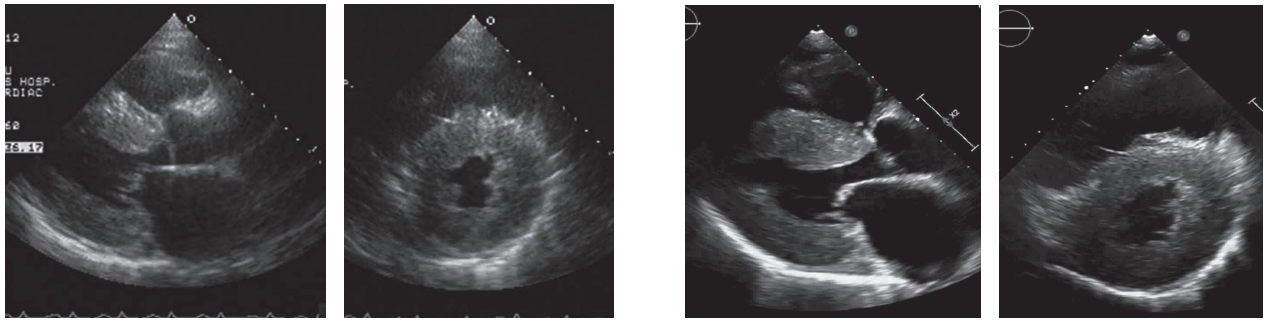


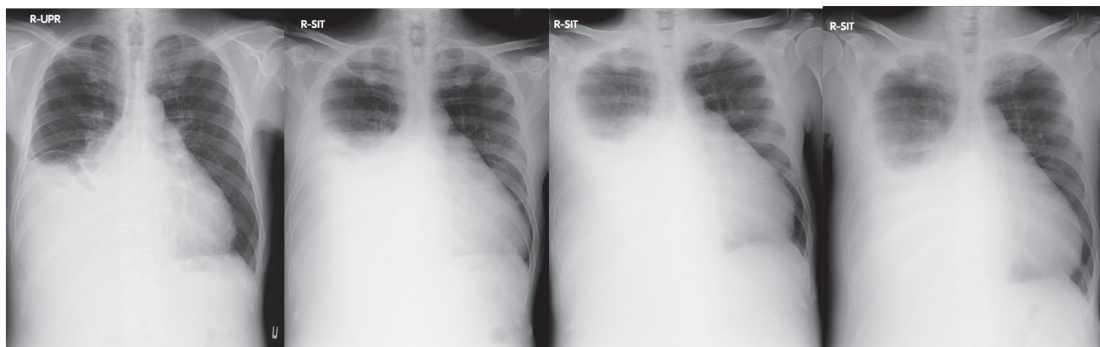
図6 心電図変化



2012年

2014年

図7 2012年, 2014年の心エコー検査比較画像



9/22(入院日)

10/17(入院後26日穿刺)

10/18(入院後27日穿刺)

10/22(入院後31日)

図8 入院後胸部X線

病理解剖および組織学的所見 (剖検番号 A-2217)

60歳 男性

病理診断

主病変

- 1, 全身性アミロイドーシス
(ATTR, Pro24Ser)

主な沈着臓器

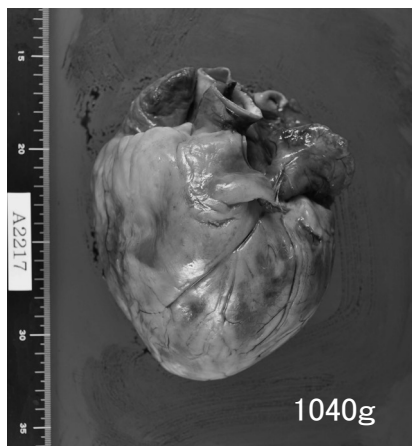
心臓 (1040g), 肺 (左382g, 右524g),
肝臓 (1254g), 脾臓 (164g)
腎臓 (左232g, 右236g), 膵臓,
消化管 (食道～結腸), 腸間膜, 後腹膜

副病変

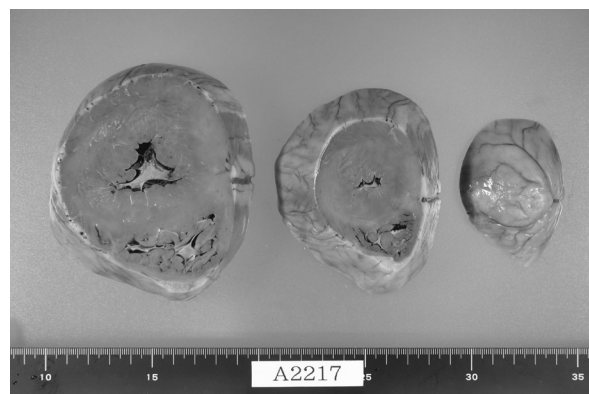
- 1, 右胸水 (1400ml), 線維素性胸膜炎
- 2, 限局性肺出血
- 3, 諸臓器うっ血 (肺, 肝臓, 脾臓, 腎臓)
- 4, 大動脈粥状硬化症

アミロイド解析 浜松医科大学医学部附属病院
病理診断科

馬場 聡 病院教授



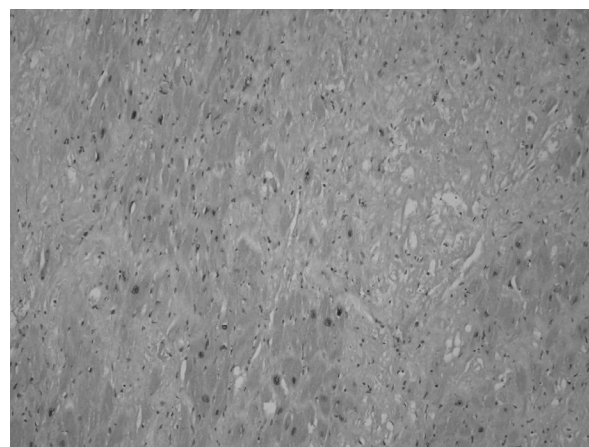
心臓固定前肉眼像 1040 g と高度肥大, 心尖部鈍



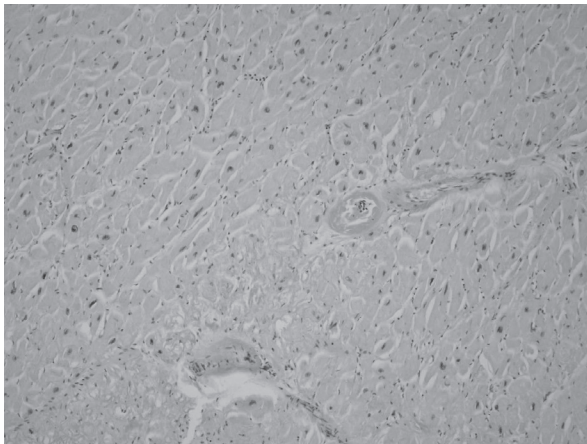
固定後断面 左室とともに右室壁も肥大



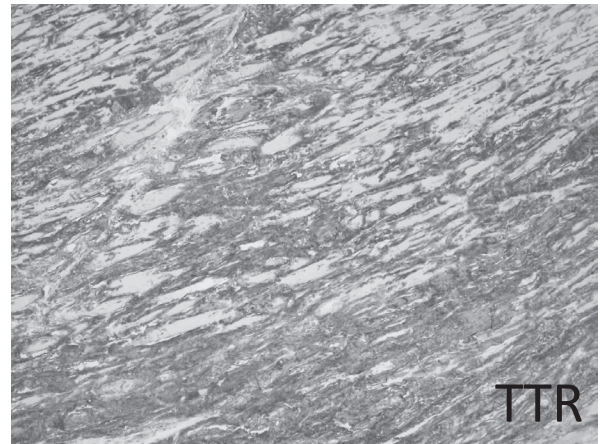
左室の HE 染色 弱拡大像 無構造物質の沈着と心筋の萎縮



同 強拡大像



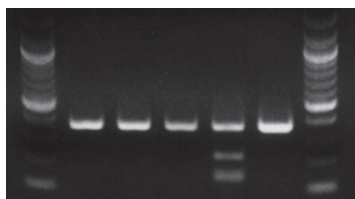
コンゴレッド染色 血管壁を中心に陽性



免疫染色 アミロイド TTR 陽性

PCR-RFLP (*Nsi* I digestion)

Detection of variant TTR Val30Met

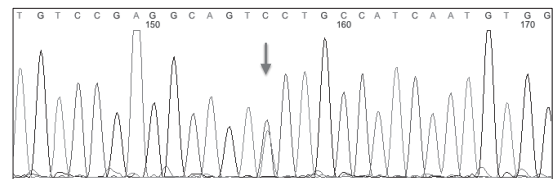


Lane Sample
1: 100bp ladder
2: Normal control 1
3: Normal control 2
4: Normal control 3
5: Positive control
FAP1 ATTR Val30Met
6: Present case
A2217
7: 100bp ladder

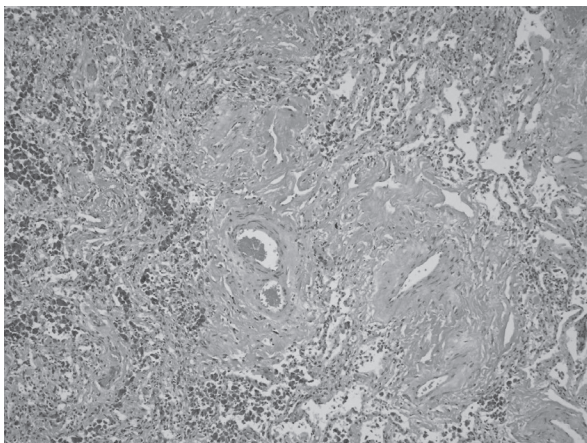
浜松医科大学 馬場先生による解析

PCR direct sequencing of *TTR* gene exon 2

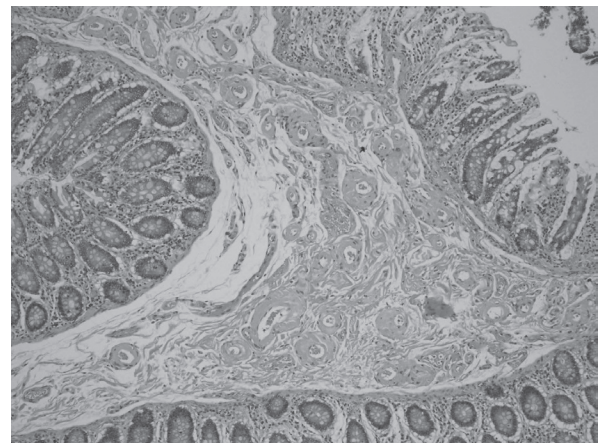
...20 21 22 23 24 25 26 27 28...
--ValArgGlySer**Pro**AlaIleAsnVal-- Wild type
-TGTCCGAGGCAGTCCTGCCATCAATGTGG- TTR
-----T----- Variant TTR
-----**Ser**----- Pro24Ser



ATTR, Pro24Ser であった



肺への沈着



消化管への沈着 血管壁中心