

院内CPC記録 第23回 内科CPC（令和3年3月23日）

症例：70歳代，女性

臨床経過：X-30年から関節リウマチの治療を受けていたが詳細不明。X-3年に腎機能障害を指摘され腎生検でAAアミロイドーシスと診断された。X-3年2月からトシリズマブを開始されSAAは陰性化した。X-1年10月ADL低下のため施設に入所，それに伴いトシリズマブは中止。X年1月初旬より食思不振が持続し，尿量も低下したため精査目的に当院紹介受診。入院時検査で脱水と尿路感染症を認め補液と抗菌薬投与を開始。尿量1000ml程と保たれていたが第4病日息切れと胸部レントゲンで溢水所見を認め，腎機能の改善も乏しく，乏尿も認めた。第5病日会話が成立しなくなり頭部CT施行。頭蓋内に異常所見なく経過から尿毒症による意識障害と判断。透析に関しては希望なく看取りの方針となり，第7病日死亡。

司 会	リウマチ内科	村松 瑞穂	
症例指導	リウマチ内科	田中 大喜	
症例担当	研修医	東城 祐介	
		半田 雪乃	
		西島 郁乃	
病理担当	病理診断科部	田代 和弘	

【症 例】70歳代 女性

【主 訴】食思不振

【現病歴】

X-30年から関節リウマチの治療を受けていた。X-6年からA病院で関節リウマチの治療としてステロイド投与が開始されたが詳細不明。

X-3年に腎機能障害を指摘されB病院内科を紹介受診。紹介時プレドニゾロンは5mg内服。進行性の腎機能障害があり，腎生検によりAAアミロイドーシスと診断された。胃・十二指腸・大腸の粘膜の生検も行われ全身性アミロイドーシスと診断された。X-3年2月からトシリズマブの点滴を開始された。X-4年12月に測定されたSAAの値は106.0 $\mu\text{g/ml}$ であったが，X-3年3月には2.5 $\mu\text{g/ml}$ 以下まで減少し，以降コントロール良好であった。

X-1年10月に測定されたSAAの値は16.7 $\mu\text{g/ml}$ であった。同月にADL低下のため施設に入所し

た。施設入所に伴いトシリズマブは中断となった。

X年1月初旬より食思不振が持続。中旬には食事摂取量は1割程度まで減少し，尿量は300ml/日と減少した。食思不振に対して精査目的に当院を紹介受診。

【既往歴】虫垂炎，関節リウマチ，気胸，白内障，非結核性抗酸菌症，腎盂腎炎，腎アミロイドーシス，消化管アミロイドーシス，高血圧

【内服薬】フロセミド，スピロラクソン，プラバスタチンナトリウム，アロプリノール，ラクトミン

【アレルギー】薬剤・食物：なし，気管支喘息：なし

【生活歴】喫煙歴なし，飲酒歴なし

【ADL】要介護2，車椅子移動，食事自立，排泄一部介助，入浴一部介助

【入院時現症】

意識：GCS E4V4M6=14 JCS I-1

表1 入院時検査所見

血算		生化学		血液ガス (静脈血)	
WBC	16040 /u1	TP	6.2 g/dl	PH	7.329
Neut	94.3 %	ALB	2.5 g/dl	PCO2	26.8 mmHg
Eosin	0.4 %	A/G	0.68	PO2	31 mmHg
Baso	0 %	T-BIL	0.3 mg/dl	HCO3	13.7 mmol/L
Lymph	3.7 %	AST	11 IU/L	SBE	-11.1 mmol/L
Mono	1.6 %	ALT	6 IU/L	Lactate	0.7 mmol/L
RBC	296 10 ⁴ /u1	LDH	181 IU/L		
HB	10 g/dl	ALP	284 IU/L	尿検査	
HT	30.7 %	γ GTP	9 IU/L	尿定性	
MCV	104 fl	TG	91 mg/dl	比重	1.01
MCH	33.8 pg	BUN	140.1 mg/dl	PH	5
MCHC	32.6 %	CRE	4.84 mg/dl	蛋白	(++)
PLT	47 10 ⁴ /u1	eGFR	7.3 ml/min/1.73m ²	糖	(-)
RDW	14.6 %	UA	4.3 mg/dl	ケトン体	(-)
		HDL-C	55 mg/dl	潜血	(++)
		LDL-C	126 mg/dl	ビリルビン	(-)
凝固		アミラーゼ	171 U/L	亜硝酸塩	(+)
PT (%)	89 %	CK	24 IU/L	WBC反応	(3+)
PT (INR)	1.15	NA	123.3 mEq/L	尿沈渣	
APTT	33 秒	K	5.1 mEq/L	赤血球	1-4
FIB	1306 mg/dl	CL	92.6 mEq/L	白血球	U100 HPF
D-dimer	5.3 μg/ml	CA	8.5 mg/dl	扁平上皮	1/mm ² HPF
		IP	5.3 mg/dl	硝子円柱	10~29 HPF
		MG	2.2 mg/dl	顆粒円柱	10~29 WF
		GLU	120 mg/dl	細菌	(2+)
		HbA1c	5.7 %	細菌数	2609.9 μ1
		TSH	1.56 μU/ml		
		F-T4	1.04 ng/dl		
		CRP	14.52 mg/dl		
		NtproBNP	U35000 pg/ml		

体温：37.1℃， 血圧：97/63mmHg， 脈拍：92/min， RR：不明， SpO2：99% (room air)

General appearance： るいそう著明

頭頸部：眼瞼結膜蒼白なし， 眼球結膜黄染なし， 頸静脈怒張なし， 甲状腺腫大なし

リンパ節腫大 頸部 (-)， 顎下 (-)， 腋窩 (-)， 鎖骨上 (-)

心音：不整， III・IV音あり

肺音：清， 左右差なし

腹部：平坦・軟， 腸蠕動音正常， 圧痛なし， 季肋部叩打痛なし

背部：CVA叩打痛なし

四肢：下腿浮腫なし， 両側足背動脈触知可能， 末梢冷感なし， 肩・肘・手関節に拘縮あり， 右環指・小指に尺側偏位あり， 関節に疼痛・腫脹・発赤・熱感なし

【入院時検査所見 (表1)】

【心電図 (図1)】

心拍数105/分， 心房細動， 低電位， 完全左脚ブロック， 軸-59度， 左軸偏位， QTc0.398秒， 明らかなST変化なし



図1 心電図

心拍数105/分， 心房細動， 低電位， 完全左脚ブロック， 軸-59度， 左軸偏位， QTc0.398秒， 明らかなST変化なし

【胸部単純写真 (臥位) (図2)】

心胸郭比58.5%， 気管支偏位なし， 肺野に明らかな異常陰影なし

【胸部・腹部・骨盤腔単純CT (図3, 4, 5, 6)】

左優位の両側胸水あり， 両側葉間胸水あり， 明らかな肺炎像なし， 大動脈石灰化あり， 心嚢液あり， 冠動脈の左前下行枝石灰化あり， IVC虚脱， 肝臓辺縁整， 胆嚢腫大・壁肥厚・結石なし， 脾臓腫大なし， 脾腫なし， 両側腎萎縮， 両側腎盂・尿管の拡張および結石なし

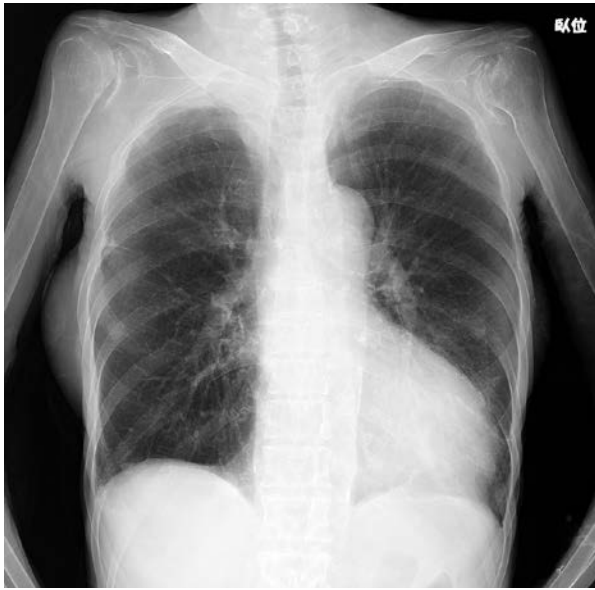


図2 胸部単純写真（臥位）

心胸郭比58.5%，気管支偏位なし，肺野に明らかな異常陰影なし

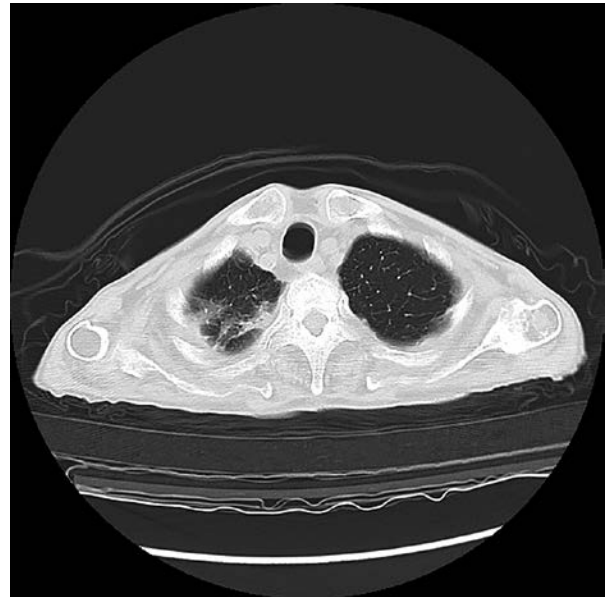


図3 胸部・腹部・骨盤腔単純CT



図4 胸部・腹部・骨盤腔単純CT

【血液培養】血液培養：2セット陰性，尿培養：Klebsiella pneumoniae (2+, 10^3 /ml)，好中球(3+)，貪食像無し

【入院後経過】

入院時より脱水による腎前性腎不全を考慮しソルアセトD1000ml/日を投与。また尿検査で濃尿を認め尿路感染症としてCTRX2g/日を投与。高CRP血症の鑑別として関節リウマチも疑われたが，関節の腫脹や圧痛は認めなかった。関節リウ

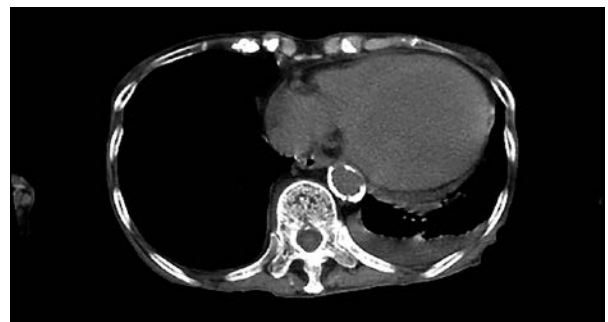


図5 胸部・腹部・骨盤腔単純CT

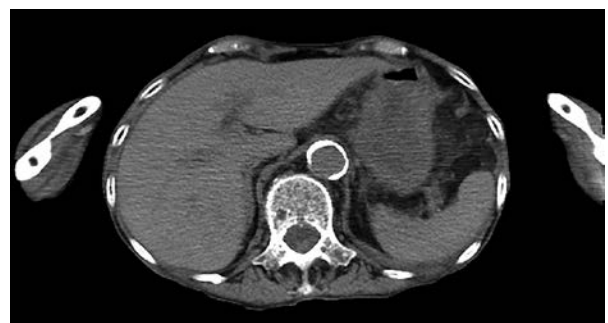


図6 胸部・腹部・骨盤腔単純CT

マチの病期はステージIV，クラスIVであった。

第2病日より900ml/日の排尿があり，食事もほぼ全量摂取できた。

第4病日も尿量1300ml/日と保たれていたが，血液検査ではBUN 128.6 mg/dl，CRE 3.94 mg/dlと改善が乏しく，腎性腎不全の可能性が疑わ

れた。同日、息切れが出現し、食事量も1-3割程度に減少した。心エコーではEF27%、E/e'20.2、LVDd58mm、severeMR、IVC 16mmであった。循環器内科の診察でEFの低下については、MRに伴う拡張障害に起因するものと判断された。胸部レントゲンで溢水所見を認め、補液をソリタT1 500ml/日に減量した。

尚、尿所見は白血球数 13.3 μ l、細菌数 45.1 μ lと改善を認めた。

第5病日の夕方から、意味のない単語を発し、会話が成り立たなくなる等の意識障害を認めた。頭部CTでは明らかな異常はなく、尿量は120ml/日と乏尿を認めた。動脈血液ガスではPH 7.430、PCO₂ 13.7 mmHg、HCO₃ 9.0 mmol/L、Lactate 4.5 mmol/L、Na 133.0mEq/L、Cl 109.0mEq/LでAG開大を認めた。同日にBUN、CREの再検はされなかったが高値を推移していたこと、尿量120ml/日の乏尿を認めたことなどより総合的に腎不全による尿毒症と判断した。家族と相談し血液透析導入は行わず看取りの方針となった。

第7病日に血圧が徐々に低下し永眠。腎アミロ

イドーシスと死因との因果関係解明を家族が希望し剖検を行った。

【臨床領域からの考察】

AAアミロイドーシスの予後はSAA値の低下の程度と相関しており、最も効果的な治療法はSAAの産生を抑制することである。SAAを10mg/dl未満に維持した例では10年生存率が90%との報告もある。本症例ではトシリズマブ中止に伴いSAAが上昇しAAアミロイドーシスが進行し腎機能が増悪、尿毒症を発症したと考えられた。またAAアミロイドーシスの心アミロイドーシスの合併は10%未満であり、特異的な所見は心室中隔肥厚と低電位心電図である。本症例は入院中施行した心エコーで心機能低下を認めたが3年前の心エコー・心電図と比較して特異的な所見は認めなかったため心機能低下はMR進行に伴うものと考えた。以上より本症例の直接死因はトシリズマブ中止に伴う腎機能障害の増悪と考えた。

【病理解剖の目的】

直接死因の特定

アミロイドーシスの臓器合併症の進行程度の評価

病理解剖組織学的診断

病理番号：2021-1 剖検者：田代和弘、村松瑞穂、田中大喜、清水翔太、田中優大、島田達哉、後藤 務、平野花菜

(胸腹部臓器)

【主病変】

1：〔関節リウマチ 発症5年〕

2：続発性アミロイドーシス

全身性

腎100g、75g、心420g、肺280g、420g、肝

800g、脾100g

【副病変】

1：心タンポナーデ（心嚢水 50ml）

2：胸水（500ml、0ml）

3：多発性子宮筋腫

4：大動脈粥状大動脈硬化症

【直接死因】

腎アミロイドーシスを基盤とした心タンポナーデ。