

IV. CPC報告

IV. 1 CPC報告 (2015年4月～2016年3月) (中央市民病院)

第1回中央市民病院CPC報告

【症例1】

1. 症例テーマ：虚血性小腸炎を契機に敗血症性ショックを来した一例

2. 診療科、主治医・受持医：消化器内科 南出竜典

3. CPC開催日：2015年4月15日

4. 発表者：臨床側（金谷雅之、南出竜典）
病理側（山下裕加、市川千宙）

5. 患者：89歳、女性

6. 臨床診断：虚血性小腸炎、敗血症性ショック

7. 剖検診断：非閉塞性腸管膜動脈虚血

8. 臨床情報：

1) 現病歴

週に3回透析施行。ADLは食事のみ自立ではぼ寝たきり。便秘症があり、4～5日ごとにプルゼニド内服するか、摘便で対応していた。

来院7日前から便秘症増悪し、来院5日前が最終排便であった。

来院3日前より腹痛、食欲不振の自覚あり、口当たりのよいものを摂食していたが、嘔吐を繰り返していた。

来院当日腹痛と嘔吐持続することから当院救急外来を受診した。

救急部で施行された腹部造影CTでSMA, IMA, SMVに強い石灰化を認めた。また、回盲部の腸管気腫および腸管壁造影効果減弱、腸管内に石灰化した便塊を認めた。

画像所見からは腸管虚血が疑われ、試験開腹も考慮されたが、ADL非自立の透析患者であり、手術リスクが高いと判断された。保存的加療を行う方針となり、当院消化器内科入院となった。

2) 既往歴

高血圧症、2型糖尿病 (IDDM)、甲状腺機能低下症、慢性心不全、糖尿病性腎症 (透析)、続発性副甲状腺機能亢進症、関節リウマチ、子宮筋腫手術後

X”-10年 不安定狭心症 (#1~2, #6~7 PCI)

X”-7年 心不全入院

X”-5年 心不全入院 透析導入

X”-1年1月 閉塞性動脈硬化症による重症仮死虚血に対し経皮的動脈形成術

狭心症の診断で#1のステント内狭窄に対しPCI

X”-1年11月 急性心筋梗塞 #2のステント内狭窄に対してPCI

X”年 重症下肢虚血に対して入院予定

3) 入院時現症

意識清明：E4V5M6

体温37.1℃, 脈拍78回/分 (整), 血圧115/75mmHg

呼吸数20/分, SpO₂:100% (RA)

顔面：眼瞼結膜に貧血あり、眼球結膜に黄疸なし

胸部：心音および呼吸音に異常なし

腹部：平坦、軟、右下腹部に圧痛あり、Tapping pain(+), 反跳痛・筋性防御を認めない、腸蠕動音減弱

四肢：末梢冷感なし、両下腿に浮腫なし、両側足趾末端壊死あり

皮膚：仙骨部に褥瘡を認める

4) 検査所見

【血液検査】WBC $15.3 \times 10^3/\mu\text{L}$ (Band. 0.0%, Seg. 95.0%, Lymph. 3.0%), RBC $346 \times 10^4/\mu\text{L}$, Hb 9.9 g/dL, MCV 95 fL, MCH 28.6 pg, PLT $30.5 \times 10^4/\mu\text{L}$, TP 7.7g/dL, ALB 2.6g/dL, T-Bil 0.2 mg/dL, AST (GOT) 23IU/L, ALT (GPT) 8IU/L, LDH 170IU/L, CK 22IU/L, アミラーゼ 54IU/L, 尿素窒素 23.6mg/dL, クレアチニン 3.54mg/dL, Na 135 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Ca 9.0mg/dL, CRP 10.07mg/dL, トロポニンI 0.247ng/mL, PT-% 99.6%, PT-INR 1.00, PT-sec 11.5sec

【静脈血液/ガス】pH 7.339, PCO₂ 39.0torr, PO₂ 81.6torr, HCO₃- 20.4 mEq/L, BE -4.4, Anion Gap 12.9 mmol/L, cLac 1.3mmol/L

【心電図】II, III, aVF, V1～6で深いS波、左軸偏位, I度房室ブロック

全誘導でWide QRSを認める。陳旧性心筋梗塞の影響

5) 画像診断所見

【胸部X線】心拡大著明、肺野に明らかな浸潤影や結節影は認めない

【腹部CT】血管の石灰化が非常に強く、SMA, IMA共に複数の強い狭窄を認め、静脈側にも強

い狭窄を認める。門脈内にガスは指摘できない。回腸の一部が造影効果弱く、壁内に空気を認める。少量の腹水を認め、腸管内に石灰化した糞便を認める。

6) 経過・治療

入院後セフメタゾール開始したが、収縮期血圧60mmHg台まで低下し、腹膜炎による敗血症性ショックと考えられた。ノルアドレナリン、ドパミン投与開始し、メロペネムによる治療を行ったが、全身状態の改善を認めなかった。入院第6病日に嘔吐をきたし、減圧目的で経鼻内視鏡的イレウス管挿入術を行った直後に下顎呼吸・血圧低下・徐脈をきたし、永眠した。

7) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

虚血性小腸炎に腹膜炎を併発し、敗血症性ショックで死亡したことが考えられた

- (1) 腸管虚血を考えたが、血栓形成や虚血性病変は存在したのか
- (2) 腸管虚血が全層性であったのか、穿孔/腹膜炎を来していたのか
- (3) ショックの原因は敗血症性ショックであったのか

9. 剖検情報：

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) NOMI
 - a. 小腸の虚血壊死
 - b. 腸管気腫
 - c. 回結腸動脈の陳旧性血栓
 - d. 回腸動脈の高度狭窄
 - e. 上行結腸、下行結腸の巣状粘膜壊死

【副病変】

- (1) 全身高度動脈硬化
 - a. 陳旧性心筋梗塞、冠動脈（右・回旋枝）の高度狭窄
 - b. 両側腎萎縮
 - (2) 腔水症（腹水：900ml、胸水：左450ml、右200ml）
 - (3) 諸臓器軽度うっ血（肝、両側肺）
 - (4) 限局性腹膜炎
- 2) 担当病理医：市川千宙
- 3) 病理医からのコメント

剖検時には、回腸末端部から口側に45cmに渡り腸管壁が暗紫色調で、組織学的に全層性の壊死を認め、漿膜面には、好中球や血液が混じるフィブリン塊を認め、限局性腹膜炎を伴っていた。粘膜

下層、漿膜下脂肪織に気腫を認めたが、その周りに少数の球菌や桿菌を認めるのみであった。それより口側の小腸の色調変化は乏しかったが、気容は中等度～高度で麻痺性イレウスと考える。上行結腸と下行結腸には巣状粘膜を認め、虚血性変化と考える。

10cm末梢側の回結腸動脈では、再疎通像を伴う陳旧性血栓形成を認めた。SMA分枝（回腸動脈など）やIMAの分枝でも動脈硬化で内腔の狭窄を認めた。

回結腸動脈の陳旧性血栓と回腸動脈の高度狭窄、回腸末端部の約45cmの全層性壊死であったことから、回腸動脈の血流低下があったと考えられる。血流低下の原因として考えられうるものとして、来院前の食指不振、嘔吐による血管内脱水などが挙げられる。

腸管気腫に関しては、全層壊死の部分に細菌が侵入し、ガス産生したと推測する。

死亡の4日前から発熱と低血圧に関しては、回腸の粘膜固有層、粘膜下層の血管が壊死していることから、細菌が血中に入り込みやすい状態であったことが示唆され、敗血症に至った可能性が高いと考える。

ベッド移乗の際の急変に関しては、肺血栓塞栓症や新しい心筋梗塞など急変を来すような病変は指摘できなかった。陳旧性心筋梗塞が多発し、壁の菲薄化がある心臓や、皮質がほとんど荒廃した腎を背景に、敗血症による循環動態の悪化から、それらの予備能を超え、不可逆性に変化したと推測する。

10. 考 察

陳旧性心筋梗塞や腎不全を背景にNOMI・敗血症を発症しており、小さな循環動態の変化が引き金となって死の転帰を取ったものと推測する。

【症例2】

1. 症例テーマ：消化管穿孔術後に感染コントロール不良により死亡に至った1症例
2. 診療科、主治医・受持医：E-ICU 坂本、小林
3. CPC開催日：2015年4月15日
4. 発表者：臨床側（中村、坂本）
病理側（松岡）
5. 患者：56歳、男性
6. 臨床診断：上部消化管穿孔、穿孔性腹膜炎
7. 剖検診断：壊死性筋膜炎

8. 臨床情報：

1) 現病歴

2年前から日雇い労働・路上生活であり、最近
は1日1食程度しか食事摂取していなかった56歳
男性。

2ヶ月前より腹部膨満感、1ヶ月前より両下肢
浮腫・両下肢痛を自覚。3月8日、路上で転倒し、
顔面を打撲。通行人が救急要請し、当院救急外来
に搬送となった。本人の話では転倒時の意識は清
明で、転倒の理由はつまずいだけとのこと。

2) 既往歴

早期胃癌（2011年に腹腔鏡下幽門側胃切除術を
施行、約2週間後に縫合不全で再手術、ドレー
ジを施行 病理検査：tub2, pT1b(SM2), int, INF
 β , ly1, v0, pN0, pStage I B, PM0以降の通院歴
はなし）胃潰瘍穿孔（手術歴あり 詳細不明）

3) 主な診療所見

GCS：E4V5M6 BP 89/59mmHg HR 77回/分
RR 20回/分 SpO2 98% (RA) BT 31℃

末梢冷感(+) CRT 3s るいそう著明 肺音清 腹部
緊満 両下腿浮腫・発赤・腫脹(+)

右前額部に1.5cmの挫創(+)

4) 主な検査データ

【血算】WBC 1400/ μ L, Hb 10.2g/dL, Ht 29.2%,
PLT 20.4×10^4 / μ L

【生化学】TP 5.3g/dL, ALB 1.6g/dL, AST 41IU/L,
ALT 18IU/L, LDH 220IU/L, CK 815IU/L, AMY
19IU/L, BUN 60.7mg/dL, Cre 3.17mg/dL, Na
135mEq/L, K 3.8mEq/L, Ca 7.7mg/dL, CRP
33.3mg/dL, vitB1 1.5 μ g/dL

【血液ガス】PH 7.291, PCO₂ 39.3Torr, PO₂ 36.7
Torr, HCO₃ 18.3mmol/L, AG 12.6mmol/L, Lac
3.4mmol/L

【尿検査】ブドウ糖(±), 蛋白質(4+), 潜血
(2+), 白血球(1+), ケトン体(±), ウロビリ
ノーゲン(1+), 亜硝酸塩(-)

【血液培養検査】Streptococcus equisimilis 陽性

【尿培養検査】Streptococcus group B陽性

【来院時腹水穿刺】グラム染色でGPC少数
GPR1+ 好中球1+ 上皮細胞少数、培養で
Staphylococcus aureus 1+ Clostridium perfringens 3+

5) 画像診断所見

腹部単純CT：幽門側胃切後。Free airおよび大
量の被包化された液貯留あり。消化管穿孔（おそ
らく上部）による膿瘍形成が疑われる。貯留液が

被包され、濃度に濃淡があることから穿孔は来院
数週間前におこった可能性が考えられる。また貯
留液により腸塊が一塊となっており癌性腹膜炎の
関与も示唆される。

6) 経過・治療

来院時ショックバイタル、低体温、低血糖を認
めた。当院救急外来にてVit B投与、K補充をしな
がらブドウ糖を投与した。ショックの原因として
敗血症性ショックを考えMEPM+VCMを投与した。
腹部単純CTで、大量腹水およびfree airを認め、
上部消化管穿孔による穿孔性腹膜炎と考えられ
た。同日緊急手術を施行。腹腔内には大量の混
濁した黄色の腹水を認めた。癒着により腸管全
体の観察はきわめて困難で、穿孔部位の同定は
出来なかったが、数週間前に上部消化管に穿孔を
きたした穿孔性腹膜炎の状態と考えられた。CT上
は左上腹部の吻合部の可能性が考えられた。

腹壁・腸管に付着した白苔を除去しながら洗
浄出来る範囲で十分に洗浄した。穿孔部位は同
定出来なかったが、洗浄後混濁した腹水が増量
する様子はなく、穿孔部は自然に閉鎖あるいは
限局した膿瘍を形成している可能性が考えられ
た。癒着も強く、これ以上の処置は困難である
として、ドレーン留置のみを行った。術後は敗
血症性ショックでICU管理となった。感染源は
穿孔の他に下肢の蜂窩織炎が疑われた。また
術後一旦抜管したが、大量補液により肺水腫
を来とし、術後1日目に再挿管となった。カテ
コラミンはNAD20ml/h程度、ボスミンの持
続静注が必要な状態が続いた。術後2日目
よりlac上昇・代謝性アシドーシスの進行を
認めた。原因としては感染源の感染コントロール
がつかないことが考えられた。腹部に関して
は初回手術の所見から再手術は困難であり、
下肢については切開穿刺可能な病変がなかつ
たため、共に内科的加療を継続することとな
った。対症療法・腎機能代替として、CHDを
開始したがlac上昇・アシドーシスの進行は
続き、術後3日目に死亡確認となった。

7) 手術所見

腹腔内には大量の混濁した黄色の腹水を認
めた。腹部を中心として腹壁と腸管が、また
腸管同士が強固に癒着していた。腸管壁は浮
腫状で軽度拡張していた。癒着により腸管全
体の観察はきわめて困難で、穿孔部位の同
定は出来なかったが、来院数週間前に上部
消化管に穿孔をきたした穿孔

性腹膜炎の状態と考えられた。

8) 症例の問題点 (剖検で解明しなかった事項)

- (1) 腹腔内感染の状態について、穿孔部位および穿孔の原因、腸管壊死、ドレナージの有無
- (2) 下肢軟部組織に壊死性筋膜炎のような病態は存在したのか?

9. 剖検情報:

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

#1: 胃癌術後再発 (転移: 腸間膜、結腸、膀胱、肺、腸間膜LN)、#1-a: 癌性腹膜炎、#1-b: 吻合部潰瘍穿孔、#2: 敗血症、#2-a: 壊死性筋膜炎 (両側下腿)、#2-b: 好中球増多 (肝、脾、腎)、#2-c: 骨髄顆粒球増多、#3: 諸臓器うっ血 (肺、肝、腎髄質)、#3-a: 肺うっ血水腫

【その他病変】

#1: 右心室軽度拡張、#2: 下大静脈血栓、#3: 全身性浮腫、#4: 胆石症

2) 担当病理医: 松岡亮介

3) 病理医からのコメント

死因は敗血症性ショックによる循環不全として矛盾しないものと考えます。下肢には壊死性筋膜炎、胃には吻合部潰瘍穿孔の所見を認め、いずれにも菌塊が確認されます。胃に比べて下肢には球菌が著明に見られ、血液培養で検出されたレンサ球菌と合致するものと考えられます。Focusは下肢の壊死性筋膜炎であったと考えます。菌塊は多量に見られ、感染コントロールは不良であったと考えられます。

腹腔内容に明らかな混濁や内容物、膿汁を認めなかったことから、吻合部潰瘍穿孔に関しては、線維化によって被包化され、周囲に広がらなかったものと考えます。

また、別に腹膜、腸間膜の癒着が強く、線維化を呈していた部位には腺癌の浸潤が見られ、癌性腹膜炎の状態であったと考えます。腸管は明らかな壊死は認めませんでしたが、部分的に結腸に腫瘍の浸潤が見られ、粘膜のびらんを来していました。2ヶ月前の腹部膨満は、穿孔よりは癌性腹膜炎が原因であった可能性を考えます。

10. 考 察

病理所見から、患者を死に至らしめた敗血症性ショックの原因疾患は下腿の壊死性筋膜炎と考えられた。

壊死性筋膜炎の診断に関してはLRINEC scoreやMRI画像の利用等が提唱されてはいるが、早期診断に

は、皮疹部位を超える圧痛や水疱の出現等から臨床診断をおこなうことが重要である。また疑いを持った場合は手術・生検をためらうべきではない。

今回の症例では、両下腿の著明な浮腫のために臨床診断が難しく、全身状態不良のため精査・処置の施行も難しかったため、診断は難しかったと考えられる。

11. 参考文献

Anaya DA, Dellinger EP: Necrotizing soft-tissue infection: diagnosis and management. Clin Infect Dis 44: 705-710, 2007

第2回中央市民病院CPC報告

【症例1】

1. 症例テーマ: 誤嚥性肺炎を契機としたARDSによる呼吸不全の悪化で死亡した一例
2. 診療科、主治医・受持医: 救急科 瀬尾龍太郎、園 真廉、川上大祐、神谷侑画
3. CPC開催日: 2015年6月17日
4. 発表者: 臨床側 (三好健太郎、須賀将文) 病理側 (辻坂勇太、松岡亮介)
5. 患者: 81歳、女性
6. 臨床診断: 誤嚥性肺炎、ARDSの疑い
7. 剖検診断: 誤嚥性肺炎、ARDS
8. 臨床情報:

1) 現病歴

来院当日起床時は問題なくすごされていたが、8時25分頃に朝食を摂取中に急にうつむきになり全く反応がなくなった。

むせや嘔吐は認めなかったが、口腔内を吸引した際に食物残渣が認められJCS100程度まで意識レベルの改善認めた。

看護師によりバイタル測定を行った際に、血圧・SpO2測定不能であり11時03分頃に当院救急搬送された。

2) 既往歴・家族歴など

【既往歴】 アルツハイマー型認知症 マロリー・ワイス症候群 左変形性膝関節症 白内障

【家族歴・生活歴】 家族歴に特記事項は確認出来ず ADLは全介助 意思疎通は困難

【内服歴】 ランソプラゾール 15mg 1T

3) 診療所見

身長155cm、体重54.6kg、血圧82/63 mmHg、脈拍118/分、整、呼吸数26/min、SpO2 89% (リザーバー 10L/分)、体温37.2℃、意識レベルE2V2M5、対光反射 2 mm/3 mm、両側緩慢、心音: 異常な

し、呼吸音：両側減弱、四肢：拘縮性変化を両上肢に認める

4) 主な検査データ

【血液検査】WBC 5200/ μ L, RBC 549 x 10⁴/ μ L, Hb 15.9 g/dL, Ht 48.7%, Plt 30.6x 10⁴/ μ L, PT-INR 1.18, TP 7.4 g/dL, Alb 3.5 g/dL, AST 48 U/L, ALT 25 U/L, BUN 26.5 mg/dL, Cre 1.85 mg/dL, CRP 7.05 mg/dL, Na 145 mEq/L, K 3.3 mEq/L, Cl 109 mEq/L, Ca 9.2 mg/dL

【動脈血液ガス】pH 7.3, PCO₂ 29.9 Torr, PO₂ 65.6 Torr, HCO₃⁻ 14.8 mmol/L

【微生物学検査】血液培養 嫌気性ボトル 1本から Propionibacterium疑い 痰培養E.Coli, 尿培養 E.Coli

【生理学検査】心電図 118/分, 整, 心臓超音波 EF >50%, 壁運動異常は認めず

5) 画像診断所見

胸部CT：両側肺野に浸潤影を認める。

6) 経過・治療

来院時ショックバイタルを認め、晶質液の輸液負荷を行ったが、反応性に乏しく、低酸素血症・意識障害認めため、中心静脈カテーテル挿入・気管挿管管理の上ICU入室となった。

メロベネム・バンコマイシンによる抗生剤加療を開始し各種培養結果および全身状態の改善傾向から、アンピシリン・スルバクタムに変更した。人工呼吸器 (PEEP12 PC3 FiO₂ 0.5) にて酸素化は安定し入院3日目よりカテコラミンの離脱を行った。

第5病日以降は各種培養検査の陰性化を認め、明らかな熱源を示唆する所見は認めない。38℃台の発熱は継続しており、呼吸状態の改善を認めず、人工呼吸器からの離脱は困難であった。

入院10日目より急激な肺コンプライアンスの低下から換気量の低下を認めた。換気量を維持するのに、呼吸器の圧設定の増加 (PEEP15, PC12, FiO₂ 0.6) が必要となり、精査の胸部CTにおいて両側肺野にびまん性浸潤影を認めた。

その後も呼吸状態の安定化が困難となり17日目に死亡となった。

7) 症例の問題点 (剖検で解明しなかった事項)

肺病変についての評価

(ARDSで矛盾しないかどうか)

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- ・両側びまん性肺胞障害
- ・誤嚥性肺炎 (右肺上下葉 化学性肺炎)
- ・心臓右室拡張

【その他病変】

- ・心臓右室拡張
- ・心臓左室壁菲薄化 (側壁-後壁)
- ・肝腎鬱血 (にくずく肝、腎髄質鬱血)
- ・大動脈粥状硬化
- ・食道裂孔ヘルニア
- ・胃点状出血

【病理所見】

肺：下葉気管性血管束周囲優位に肺胞構造の破綻および線維性成分の増生を認め、器質化肺炎の像を呈していた。EVG染色でも同部位の壁構造破綻を確認された。肺炎部分に組織球集簇が見られるが、Grocott染色では明らかな菌体を確認されなかった。残存する肺胞腔には肺水腫を認めた。部分的に硝子膜形成も見られ、びまん性肺胞障害の所見と考えられた。

右肺の器質化肺炎は気管支周囲優位に広がり、細気管支壁の平滑筋を巻き込むように線維化を呈する像や、以前にびらんがあったことを窺わせる細気管支上皮の再生性変化を認め、一部に多核巨細胞も見られた。右下葉と上葉に以前に胃内容誤嚥に伴う化学性肺炎があったことを示唆するものと考えられ、入院時の画像所見と対応するものと考えられる。

肝臓：小葉中心性に脂肪変性およびうっ血所見を認めた。

腎臓：髄質優位にうっ血像を認めた。

結腸：標本を作製した範囲では、明らかな憩室の所見は認めなかった。

大動脈：内膜の線維性肥厚とフィブリン、コレステリン結晶、泡沫細胞を認め、粥状硬化の所見として矛盾しない。

その他臓器に直接の死因となるような異常所見を認めなかった。

2) 担当病理医：松岡亮介

3) 病理医からのコメント

組織所見において器質化肺炎の像を認め、度重なる誤嚥性肺炎により肺炎の器質化が進行し、肺胞ガス交換が徐々に障害されていたものと推測さ

れる。さらに換気予備能が低下した肺をベースにARDSを合併し、急激に換気障害が増悪した事が今回の死因と考えられる。

救急搬送の原因となった意識消失を来したときは、坐位での誤嚥であったということだが、上葉に病変がある点からはむしろ右側臥位での誤嚥の可能性が考えられる。食事は介助者がいる状態で坐位にて取っており、前日までは熱発とのことであり、誤嚥は就寝中に起こり、入院当日の食事中にそれが顕在化した可能性が考えられる。

10. 考 察

ARDSの定義は1994年に作成されたALI/ARDSの概念を含むAECC's Definition of ARDSから2012年にBerlin Definition of ARDSに変更されており、「1週間以内の臨床的に説明できる原因があり、もしくは増悪する呼吸器症状があり、画像所見上、両側肺の陰影が胸水、無気肺、結節などで説明のつかず、肺水腫の原因が心不全や水分過剰で説明のつかないもの」と定義される。また酸素化の程度により軽症、中等症、重症に分類される。

上記定義の際のメタ解析での死亡率は軽症27%、中等症32%、重症45%と依然として高値である。

ARDSにおいて、通常換気量での人工呼吸では、換気可能な肺のユニットが減少しているため、局所的な肺胞の過伸展が生じ、また、呼気終末に肺胞が周期的に虚脱し、強制換気による肺胞の再開通の繰り返しによる物理的肺胞損傷が生じる。そのため、1回換気量を6 mL/kg以下に保ち、プラトー圧を可能な限り低く保ち(30cmH₂O以下)、肺胞虚脱を防ぐために十分なPEEPをかけることが重要となる。

薬物療法に関しては、確立したものは未だなく、支持療法に留まるものが多い。抗酸化作用を持つ薬物の使用は十分なエビデンスに乏しく、一酸化窒素やプロスタグランジンE1吸入は酸素化の改善は見られるものの死亡率や長期生存率の改善には影響しない。また、全身ステロイド投与の発症から14日までの投与の効果は未だ不確実であり、14日以上経過した症例については明らかに有害とされている。

11. 参 考 文 献

- ・ Calfee CS, Matthay MA : Non-ventilatory management of acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome. Chest 131 : 913-920, 2007
- ・ Agarwal R, Nath A, Affarwal AN, et al : Do glucocorticoids decrease mortality in acute

respiratory distress syndrome? A meta-analysis. Respiriology 12 : 585-590, 2007

- ・ Ferguson ND, Fan E, Camporota L, et al : The Berlin definition of ARDS : an expanded rationale, justification, and supplementary material. Intensive Care Med 38 : 1573-1582, 2012

【症例2】

1. 症例テーマ：MSSA多発膿瘍・持続菌血症をきたしⅡ型呼吸不全で死亡した症例
2. 診療科、主治医・受持医：総合診療科 中村洋貴、
宮澤洋平
3. CPC開催日：2015年6月17日
4. 発表者：臨床側（中村洋貴）
病理側（山内頼友）
5. 患者：79歳、男性
6. 臨床診断：MSSA敗血症、感染性心内膜炎、続発性髄膜炎
7. 剖検診断：敗血症性ショック、髄膜炎
8. 臨床情報：

1) 現病歴

ADL自立した79歳男性。来院25日前に脚立から転落し、A病院でL1の新規圧迫骨折と診断された。来院22日前よりエルカトニン注射と第一腰椎トリガーポイントにブロック注射を行った。来院5日前より徐々に全身倦怠感および食事量低下が出現、家の中の移動も難しくなり、来院前日、B病院を受診した。バイタルに逸脱なく帰宅となった。来院当日、自宅で動けなくなっているのを長男が発見、頰脈、頰呼吸、低酸素血症あり、当院に転送された。造影CTで両側腸腰筋・左大腿筋内に膿瘍を認め、SIRSを満たす重症感染症として、MEPM+VCMを投与開始し、当科入院となった。

2) 既往歴

頰拍性心房細動、外傷による視力低下、狭心症、高血圧、不眠症

3) 診療所見

身長155cm、体重61.4kg、血圧104/60mmHg、脈拍113/分、整、SpO₂ 94% (自発呼吸 鼻カニューレでO₂ 4L/分)、呼吸数26回/分、体温36.5℃、意識JCS2桁、眼瞼結膜に点状出血なし、呼吸音は清、心音は雑音なし、リズム不整、脊椎叩打痛なし、CVA叩打痛なし、Th11 12部に発赤あり、右大腿外側に発赤あり、左肩・両肘関節伸側・左膝関節伸側・

右足関節に熱感/腫脹/発赤/疼痛あり，関節可動域制限なし，関節他動時痛あり，Janeway lesionなし，Osler結節なし

4) 主な検査データ

【血液検査】白血球 29000/ μ L, Hb 12.4g/dL, PLT 5.1×10^4 / μ L, PT-INR 1.16, ALB 1.4g/dL, T-Bil 0.7 mg/dL, CK 444IU/L, BUN 76.6mg/dL, CRE 1.64 mg/dL, CRP 39.32mg/dL, 血糖 42mg/dL

【静脈血液ガス分析 酸素4L/分投与下】PH 7.308, PvCO₂ 43.6cm, H₂O, HCO₃⁻ 17.2mEq/L, Lac 3.5 mmol/L

【髄液検査所見】初圧15, 外観黄色, タンパク 167mg/dL, Glu 10mg/dL, 細胞数39/ μ L, 単核球 10/ μ L, 多核球29/ μ L

【各種培養】血液・尿・髄液よりMSSA検出

5) 画像診断所見

左内頸静脈に血栓あり，L1に新鮮な圧迫骨折あり，両側腸腰筋・左膝関節・右膝関節内・右肩関節・左上腕内側から腋窩にかけて液体貯留あり

6) 経過・治療

感染臓器として腸腰筋膿瘍、両側膝関節炎、両側肘関節炎、化膿性椎体炎を考えた。起因菌に黄色ブドウ球菌を想定しCEZとVCMを併用した。第3病日にMSSAが同定され、髄液移行性を考慮し、CTRXに変更した。侵入門戸として転倒時の外傷や腰椎ブロック注射刺入部が考えられた。

入院後、循環動態は安定していた。呼吸状態は、第2病日に2型呼吸不全のため、挿管、人工呼吸器管理を行ったが、第4病日に抜管できた。第6病日に採取した血液培養で再びMSSAが同定された。造影CTで左内頸静脈に血栓、TEEで大動脈弁に6mm大のひも状付着物を認め、感染性血栓静脈炎や感染性心内膜炎が持続菌血症の原因と考えた。侵襲的な治療は行わない方針で抗菌薬加療を継続した。

第7病日より意識レベル低下が進行、第9病日に酸素化が悪化、動脈血ガスでPaCO₂ 98.7TorrとII型呼吸不全を呈していた。バックバルブによる手動的換気を行ったが、家族と協議しDNRの方針となり、同日17時39分、死亡確認となった。

7) 症例の問題点 (剖検で解明しなかった事項)

- (1) MSSAの侵入門戸はどこか？
- (2) 持続菌血症の原因として、感染性心内膜炎や血栓性静脈炎の所見があるか？
- (3) 死亡直前のII型呼吸不全の原因は何か？ 気

道の痰詰まり、脳幹虚血や脳幹梗塞、髄膜炎の脳幹波及があったのか？

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) 多発膿瘍 (左肩、左肘、左膝、腸腰筋、L1椎体)
- (2) 感染性心内膜炎

【副病変】

- (1) 諸臓器うっ血 (肝臓、両側腎臓、両側肺)

2) 担当病理医：市川千宙

3) 病理医からのコメント

左膝関節、左肩周囲、左腸腰筋組織、L1椎体周囲に肉眼的に膿瘍を確認し、膿瘍からはStaphylococcus aureusが同定された。左内頸静脈内と末梢の肺動脈内に感染性血栓を認めた。さらに、大動脈弁に5mm大の疣贅を認めることから、感染性心内膜炎の合併はあったと考えられる。また、大脳、脳幹のくも膜に炎症細胞浸潤を認め、菌体の確認はできなかったが髄膜炎として矛盾しないと考える。しかし、菌の侵入門戸は同定することができなかった。

また、高二酸化炭素血症に関して、気道閉塞や肺気腫などの肺実質病変および呼吸器や気道に関連した換気障害は指摘できなかった。中枢性無呼吸の可能性を考え、延髄上部を観察したが、膿瘍などの病変は確認できなかった。延髄上部周囲のくも膜に髄膜炎の所見を認めることから、その炎症の波及による呼吸中枢障害が考えられた。

死因としては、MSSAの敗血症からショックに至り、さらに髄膜炎を併発したことで呼吸中枢障害を来した可能性を考える。

10. 考察

MSSA多発膿瘍から重症敗血症に陥り、II型呼吸不全で死亡した症例を経験した。

椎間関節注射を侵入門戸とする敗血症の報告は7例、そのうちMSSAによる腸腰筋膿瘍形成および感染性心内膜炎を報告した例が1例ある^{1,2)}。発症時期は注射から2日から35日で、腰痛の悪化で発症することが多いという²⁾。本症例もこれらの報告と類似する点が多いが、血液培養が一度陰転化した後に再び陽転化した点は異なっており、病理学的にも侵入門戸の同定には至らなかった。

11. 参考文献

- 1) Kim SY, Han SH, Jung MW, et al : Generalized infection following facet joint injection : A case

report. Korean J Anesthesiol 58 : 401-404, 2010
2) Hoelzer BC, Weingarten TN, Hooten WM, et al : Paraspinal abscess complicated by endocarditis following a facet joint injection. European Journal of Pain 12 : 261-265, 2008

第3回中央市民病院CPC報告

【症例1】

1. 症例テーマ：原因不明の発熱と意識障害を繰り返していた経過中に突然死に至った一例
2. 診療科、主治医・受持医：
総合診療科 上月友寛（主治医）
藤野雄三、中村洋貴
遠藤明子、官澤洋平
志水隼人、亀井博紀

3. CPC開催日：2015年8月19日
4. 発表者：臨床側（藤野雄三、上月友寛）
病理側（建部将夫、松岡亮介）
5. 患者：75歳、男性
6. 臨床診断：敗血症性ショック、相対的副腎不全、粘液中水腫性昏睡

7. 剖検診断：

- ・ Adenocarcinoma, Gleason score 4+5=9, prostate (限局)
- ・ Dialysis-related renal tumors (両側、限局)
- ・ Acquired cystic disease-associated RCC and papillary renal cell carcinoma
- ・ アミロイドーシス (肺 (両側)、心臓、肝臓、腸腰筋、舌、前立腺、消化管 (食道～直腸)、皮下組織、脾臓)
- ・ びまん性肺胞障害 (両側)

8. 臨床情報：

1) 現病歴

独居の生活保護受給者で30年来血液透析で近医通院していた男性。

来院前数年来全身倦怠感を自覚していたが、来院日起床時に倦怠感が増強している自覚があった。透析日であるにも関わらず、昼に患者がクリニックに来院しないため、福祉担当者が自宅の様子を見に行ったら、すると自宅内で、患者が臥位で倒れており、反応に乏しい状態であったため救急要請された。

患者本人は起床後から入院時までの記憶がなかった。

2) 既往歴・家族歴など

梅毒TPHA法陽性、慢性心房細動（時期不明）、慢性腎不全（来院23年前 血液透析導入、原疾患不明）、出血性胃潰瘍（来院9年前）、アスベスト関連胸膜肥厚（来院7年前）、洞不全症候群疑い（来院5年前、Holter心電図で異常検出されていない）喫煙歴あり、大量飲酒歴あり、20歳時から68歳時まで水道配管工として勤務（石綿暴露あり）

3) 診療所見

体温40.0℃、血圧96/36mmHg、心拍数56回/分（不整）、呼吸数20回/分、SpO2 98%（室内気）、意識E4V4M6
頭頸部：右眼瞼結膜点状出血斑、口腔内乾燥、腋窩乾燥、巨舌、頸動脈怒張、巨大C波あり
胸部：呼吸音清・副雑音なし、過剰心音なし、第四肋間胸骨左縁にLevine 2/6度の汎収縮期雑音を聴取
腹部：平坦・軟、腸蠕動音低下、圧痛なし
背部：椎体棘突起圧痛なし、両側CVA叩打痛なし
四肢：両膝関節上部腫脹あり（熱感・発赤・圧痛なし）
皮膚：全体的に粗造褐色、Osler/Janeway病変なし

4) 主な検査データ

【血液検査】WBC 4200/ μ L, Hb 10.7g/dL, Ht 31.9%, PLT 12.2万/ μ L, TP 8.0g/dL, Alb 2.6g/dL, AST 44IU/L, ALT 22IU/L, CK 88IU/L, LDH 243IU/L, BUN 40.8mg/dL, Cre 6.65mg/dL, Na 134mEq/L, K 3.2mEq/L, Ca 8.7mg/dL, GLU 57mg/dL, CRP 4.92mg/dL, ACTH 90.5pg/mL, Cortisol 11.4 μ g/dL, TSH 134.4 μ U/mL, FT3 1.47pg/mL, FT4 0.84ng/dL, Insulin <0.3 μ U/mL, C-peptide 1.06ng/mL

【心電図】徐脈性心房細動、低電位

【心エコー】MR mild-moderate, TR severe, RV/RA 拡張あり、収縮期/拡張期共にD-shapeあり

5) 画像診断所見

【胸部X線】心拡大あり

【胸腹部造影CT】肩関節・股関節・膝関節周囲に軟部陰影や嚢胞性病変、骨溶解像あり。両側腎の嚢胞石灰化が多発し、一部腫瘤様。両側少量胸水、胸膜石灰化あり、甲状腺濃度は低い

6) 経過・治療

ERでの診察中に収縮期血圧70mmHg程度、HR 40回/分程度まで低下した。ICU管理となり、敗血症性ショック及び相対的副腎機能不全、粘液中水腫

性昏睡が疑われ、広域抗菌薬・昇圧薬・ステロイド・T4製剤が投与された。以上加療で徐々に循環状態、意識レベルは改善し、第8病日にICUを退室した。来院時採取した血液培養の1/4本からMSSAが検出され、抗菌薬加療を継続していた。しかし、転院調整中であった第35病日にミオクローヌ発作を契機に撮像した頭部MRIで右椎骨動脈閉塞/右小脳半球/左後頭葉梗塞と診断された。翌第36病日に再度意識障害・徐脈性ショック・低体温を認めたため、ICU管理となった。脳梗塞を契機とした相対的副腎不全や粘液水腫性昏睡が疑われ、ステロイド・T3/T4製剤が投与された。上記加療漸減中、第64・74・95病日にも再度意識障害・徐脈ショック・発熱・低血糖を繰り返し、ステロイド増量で対処した。ステロイド減量中の第102病日早朝、再度発熱・軽度意識障害を認め、熱源検索で肺炎、左前腕膿瘍が疑われ、抗菌薬加療が再開された。その後、意識状態は改善し、昼食も摂取することはできたものの、昼食後の吸痰から10分後に突然あえぎ様呼吸を認め、呼吸停止及び徐脈性の心房細動に移行した。徐々に徐脈が進行し心停止、死亡確認された。

7) 手術所見：

特になし

8) 症例の問題点（剖検で解明したかった事項）

- (1) 入院経過中に繰り返す徐脈・低血圧・変動性意識障害・低血糖・低体温/発熱の原因は何であったのか。
- (2) 死亡時突然呼吸様式が崩れているが、その病態は何なのか。また、直接死亡に寄与されたと考えられる主病態は何であったのか。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

透析由来と考えるアミロイドーシスを肺（両側）、心臓、肝臓、腸腰筋、舌、前立腺、消化管（食道～直腸）、皮下組織、膀胱に認めた。また前腕壊疽性筋膜炎、皮膚潰瘍、後天性嚢胞腎も認めた。腎臓には透析関連腎腫瘍も認められた。両側肺には肺胞腔に硝子膜形成や組織球集簇、タンパク質の浸出を認め、びまん性肺胞障害の浸出期の像と考えられた。前立腺はほぼ全面に広がる腫瘍を認め、腫瘍細胞は、篩状、索状、小管状に密に配列しており、Gleason score 4+5=9のadenocarcinomaの像と考えられた。腫瘍は前立腺に限局しており、明らかな脈管侵襲、神経周囲浸潤を認めなかった。

2) 担当病理医：松岡亮介

3) 病理医からのコメント

肺アミロイドーシスを来している状態に、心アミロイドーシスが原因と思われる不整脈が生じ、急性に呼吸不全が進行したものと考える。

10. 考察

全身性にアミロイド沈着を認め、透析によるアミロイドーシスが考えられた。特に肺は全体に著明なアミロイド沈着を認め、アミロイド沈着が目立たない部分はびまん性肺胞障害による硝子膜形成が見られたことから、予備能のほとんど無い状態であったと推察された。また、心臓は冠動脈や心房壁の外側優位にアミロイド沈着が見られ、洞房結節周囲にもアミロイド沈着が見られた。死因としては、肺の予備能がない状態であったところに、恐らく不整脈を来したことで、急な呼吸不全を引き起こしたものと考えられる。呼吸中枢があるとされる橋延髄移行部には、明らかな梗塞、出血や、アミロイド沈着を認めなかった。

繰り返す意識変容や発熱、低血糖、低血圧、徐脈等の症状については、肉眼的・組織学的に甲状腺の萎縮や副腎の萎縮が見られたこと、ハイドロコトロン投与によって改善を認めたことから、甲状腺萎縮および副腎萎縮が原因だったとして矛盾しないものと考えられる。甲状腺、副腎ともアミロイドの沈着は目立たず、下垂体の基本構造は保たれており、萎縮の原因については判然としない。

11. 参考文献

Wartofsky L : Myxedema coma. Endocrinol Metab Clin N Am 35 : 687-698, 2006

【症例2】

1. 症例テーマ：入院後急激に悪化した重症急性膵炎の一例
2. 診療科、主治医・受持医：消化器内科 松本一寛
3. CPC開催日：2015年8月19日
4. 発表者：臨床側（嶋田博樹）
病理側（八木太郎）
5. 患者：80歳、男性
6. 臨床診断：急性膵炎、誤嚥性肺炎、サイトメガロウイルス食道炎
7. 剖検診断：サイトメガロウイルス膵炎（仮性嚢胞（*Candida glabrata*感染）、脂肪・組織壊死）、広汎性肝細胞壊死、腎尿細管壊死、サイトメガロウイルス肺炎、諸臓器鬱血（肺、肝臓、腎髄質）、腔

水症（右胸水）、右房右室拡張、左室拡張、心筋内小出血、腸腰筋障害、廃用性萎縮、骨髄ヘモジデリン沈着、軽度粥状硬化症

8. 臨床情報：

1) 現病歴

自宅でカラオケをしていた際に緩徐発症した心窩部痛が持続するため近医を受診し、ペントジン筋注され帰宅した。帰宅後も痛みが改善しないため当院救急外来を受診した。来院時の血液検査で腓酵素の上昇を、腹部造影CTで腓臓周囲に脂肪織濃度の上昇を認め、急性腓炎の診断で当院消化器内科緊急入院となった。

2) 既往歴・家族歴など

【既往歴】高血圧、関節リウマチ、糖尿病、脂質異常症、右大腿頸部骨折術後

【家族歴】特記事項無し

3) 診療所見

体温36.8℃、脈拍102回/分、血圧149/99mmHg、SpO₂ 95% (RA)、呼吸数17回/分、眼球結膜黄染無し、眼瞼結膜貧血無し、平坦・軟・心窩部に強い圧痛・tapping painを認める

4) 主な検査データ

【血液検査】WBC 12.7x10³/μL、RBC 457x10⁴/μL、Hb 15.0 g/dL、MCV 94 fL、MCH 32.8 pg、PLT 18.3 × 10⁴/μL、TP 6.1g/dL、ALB 3.6g/dL、T-Bil 2.0 mg/dL、D-Bil 0.7 mg/dL、AST 19IU/L、ALT 26IU/L、LDH 245IU/L、ALP 364U/L、γ-GTP 27U/L、CK 44IU/L、アミラーゼ 1212IU/L、リパーゼ 573U/L、尿素窒素 13.5 mg/dL、Cre 0.76mg/dL、Na 138mEq/L、K 3.3mEq/L、Ca 8.1mg/dL、Glu 146mg/dL、CRP 5.95mg/dL、eGFR 74mL/min/1.73m²、PT-INR 1.00

5) 画像診断所見

【胸部X線】CTR拡大、CPA dull、肺野に鬱血所見あり

【胸腹部CT】腓の腫大は目立たないが、腓周囲の脂肪織濃度上昇、液貯留あり。腓体部には仮性嚢胞の形成を認める。造影不良域なし。

6) 経過・治療

入院時、重症度判定は予後因子2点、造影CT grade1点の軽症腓炎であった。入院第1病日夜に呼吸状態が急激に悪化し、血圧も低下、ショック状態になったため気管挿管・CV挿入後ICUに入室した。胸部CTでは両肺野の無気肺を認め、誤嚥による無気肺が原因の呼吸状態の悪化と考えられた。ICU入室後は広域抗生剤・カテコラミン・ア

ルブミン投与、輸液、人工呼吸管理、CHDを行い呼吸状態・循環動態の安定を図った。第7病日に38℃台の発熱を認め、熱源検索のために造影CTを行ったが、腓の状態は著変を認めず、その他感染巣を認めなかった。その後も血圧の低下を何度か繰り返し、その都度造影CTを繰り返し施行したところ、第20病日の造影CTで新たに胃の後壁に接する仮性嚢胞を認めた。しかし、嚢胞に感染の有無は不明であり、ドレナージはせずに経過観察とした。第27病日に急激に血圧およびHbが低下し、出血源の検索目的で施行した造影CTで腓前面に造影剤の血管外漏出像を認めた。仮性動脈瘤の破裂による大量出血が疑われ、緊急血管造影を行ったところ背側腓動脈からの出血を認め、IVRにより止血した。その後再出血はなく経過した。第34病日に胃管から大量に血性胃液が引けたため、上部内視鏡を施行したところ食道に全周性にびまん性潰瘍を認めた。生検組織から核内封入体を認め、原因としてCMV感染が考えられたため、第38病日よりガンシクロビルの投与を開始した。また、同時期よりCHDが原因と思われる血小板の減少が進行し、連日血小板輸血が必要となった。病態の改善を認めないままCHDと血小板輸血を繰り返したが、ご家族もこれ以上の加療を望まなかったため、第44病日よりCHDおよび輸血を中止した。その後徐々に血圧が低下し、第48病日に永眠された。

7) 手術所見：

なし

8) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

本症例は急激な重症化の転帰を辿ったが、原因となるような病変はあったのか。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) サイトメガロウイルス腓炎
 - －仮性嚢胞（*Candida glabrata*感染）
 - －脂肪・組織壊死（腸腰筋・後腹膜骨盤脂肪、腸間膜、皮下脂肪織）
- (2) 広汎性肝細胞壊死
- (3) 腎尿細管壊死
- (4) サイトメガロウイルス肺炎
- (5) 器質化肺炎（誤嚥性肺炎疑い）

【副病変】

- (1) 諸臓器鬱血（肺、肝臓、腎髄質）
- 2) 担当病理医：市川千宙
- 3) 病理医からのコメント

膈腹側に壊死物や凝血塊を伴う仮性嚢胞を認め、膈実質には脂肪壊死が目立ち、膈体部で主膈管のわずか一部が拡張していたが、それ以外の部分では、主膈管の走行の追跡可能で拡張や蛇行は認めず、また膈管合流異常も認めなかった。組織学的に、脂肪の凝固壊死が顕著で膈実質はわずかに残存するのみであった。腺房細胞や導管上皮に大型核を有する細胞が認められ、免疫染色でそれらの細胞にCMV陽性であり、CMV膈炎と考える。また組織学的に仮性嚢胞の壊死物に酵母菌が多数確認され、培養でCandida glabrataが同定された。他臓器の所見としては、肝臓では多くの肝細胞が壊死し、胆汁貯留像も目立ち、また腎臓では尿管壊死が目立ち、いずれも循環不全による変化と考えた。肺では肺胞構造がほとんど消失し異物も認め、胃液などで肺胞壁が破壊された誤嚥性肺炎の変化として矛盾しない。また上葉に肺胞道の拡張とわずかながら硝子膜の形成が認められ、肺胞出血も伴っていた。好酸性の封入体を持つ核が散見され、免疫染色でそれらの細胞にCMV陽性で、CMV肺炎と考える。膈炎により腎臓、肺、肝臓の障害が高度で多臓器不全が進行したこと、肺ではCMV肺炎や、仮性嚢胞へのCandidaの感染も併発し真菌血症のコントロールがつかなかったことが主な死因と考えられた。

10. 考 察

全身性CMV感染を合併した重症急性膈炎の一例を経験した。CMV感染を原因とする急性膈炎は、免疫不全疾患のない健常人ではまれとされる。重症急性膈炎におけるCMV感染合併について検討した研究¹⁾では、29.4%にCMVアンチゲネミアの陽性化を認めたとされる。CMV感染・再賦活化のリスクファクターを検証した研究²⁾では、リスクファクターとして敗血症、人工呼吸管理が挙げられ、その機序として敗血症初期のSIRSによる炎症性サイトカインの存在などが考えられている。本症例でも膈炎の重症化に伴う全身状態の悪化により二次的にCMV感染が成立したと考えられ、重症急性膈炎の後期合併症としてCMV感染を考慮する必要性を示す症例と考えられたため報告した。

11. 参 考 文 献

- 1) 辻 喜久, 山本 博, 千葉 勉: 重症急性膈炎における真菌およびサイトメガロウイルス感染症合併の現状. 消化器科 44: 338-341, 2007
- 2) Osawa R, Singh N: Cytomegalovirus infection in critically ill patients: a systematic review. Crit Care 13: R68, 2009

第4回中央市民病院C P C報告

【症例1】

1. 症例テーマ：特に既往のない若年女性において重症緑膿菌肺炎を来した一例
2. 診療科、主治医・受持医：呼吸器内科 佐藤悠城
3. CPC開催日：2015年10月21日
4. 発表者：臨床側（宮田達弥、佐藤悠城）
病理側（牧田哲幸、松岡亮介）
5. 患者：31歳、女性
6. 臨床診断：重症緑膿菌肺炎
7. 剖検診断：重症大葉性肺炎
8. 臨床情報：

- 1) 主訴
呼吸困難・発熱

- 2) 現病歴

【来院1ヶ月前－4日前】頭痛で近医を受診、副鼻腔炎との診断にて、STFXおよびCAMを内服していた。

【来院3日前】悪寒・発熱（38℃）・関節痛が出現。

【来院2日前】40℃台の発熱あり、喀痰・咳嗽が出現した。夜間から呼吸困難が徐々に出現、喀痰・咳嗽が増悪し全身状態が悪化。来院当日未明に当院搬送となった。

- 3) 診療所見

血圧113/79mmHg, 脈拍147/分・整, 呼吸数30/分, SpO2 88% (O2 10L), 体温37.2℃, 意識清明。努力呼吸著明、両肺全体にcoarse cracklesを聴取。

- 4) 主な検査データ

WBC $1.4 \times 10^3 / \mu\text{L}$, Hb 13.5g/dL, PLT $10.1 \times 10^4 / \mu\text{L}$, ALB 2.2g/dL, T-Bil 1.3mg/dL, AST 25IU/L, ALT 7IU/L, LD 365 IU/L, CK 38IU/L, BUN 44.3mg/dL, Cre 2.16mg/dL, Na 134mEq/L, K 4.0mEq/L, Ca 7.0mEq/L, GLU109mg/dL, CRP 28.37mg/dL, PT-INR 4.05, D-dimer 4.50 $\mu\text{g/mL}$

ABG (NIV FiO2 1.0, CPAP 8) ; PH 7.197, PaO2 216.4Torr, PaCO2 52.6Torr, HCO3 19.6mmol/L, Lac 4.7mmol/L

【感染症】 HIV1/2 Ab, HTLV-1 Ab；陰性、 β -Dグルカン；感度以下

5) 画像診断所見

CT→右上葉は全体的にconsolidationを認め、右背側下葉・左背側下葉を主に全体的に斑状の浸潤影を認める。

6) 経過・治療

#1.重症細菌性肺炎 #2.敗血症性ショック #3.播種性血管内凝固症候群 #4.急性腎不全。

挿管の上E-ICU入室となった。気管チューブからの出血あり、出血性肺炎が考えられた。さらに敗血症性ショックに起因する血小板減少・DICが出血性肺炎を増悪させ、挿管管理下FiO₂ 100%でもSpO₂は60%台であった。敗血症性ショックならびに出血による循環動態破綻に対して容量負荷・カテコラミン投与を行ったが、血圧維持困難であり、V-A ECMO挿入となった。

重症度が高いことから、非定型肺炎・インフルエンザ肺炎・MRSA肺炎のカバーを目的に、PIPC/TAZ+VCM+AZM+peramivir投与となった。痰培養の中間報告で緑膿菌疑いであり、VCM+AZMをAMKに変更したが、第3病日に血液培養からAMK耐性緑膿菌が同定されたため、薬剤をCAZ+LVFXと変更した。第4病日にはショックが再燃し、カテーテル感染が疑われたため、VCM+MCFGを追加した。ECMO作動による全身管理を行うも改善に乏しく、一日100単位近くの血小板輸血の必要があった。その他透析を行うも腎機能は廃絶していると考えられ、多臓器不全の病態を呈していた。第11病日、瞳孔不同が出現し、頭部CTで脳出血を認め、神経学的予後及び生命予後の改善は絶望的と考えられたため、家族にICのもとV-A ECMOを第11病日に停止し同日死亡となった。

7) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

- (1) 重症緑膿菌肺炎とそれに伴う敗血症性ショックとの診断は、病理学的にも妥当か。
- (2) 市中肺炎の原因菌としてはまれな緑膿菌が、免疫異常のないはずの若年女性に感染を起こし、重症出血性肺炎まで起こした。元々の素因など、感染の原因となったものはあるのか。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) 重症大葉性肺炎（緑膿菌感染、高度出血壊死）
左1067g、右1031g
- (2) Disseminated intravascular coagulation (DIC)
 - 2a. 出血傾向
全身性皮下出血、心筋間、腸管粘膜下、子宮間質、卵巣黄体、神経周囲、脊髄灰白質、淡血性髄液 [脳出血]
腔水症/血性（右胸水750cc 左胸水300cc 腹水500cc 心嚢液少量）
 - 2b. 急性心筋梗塞(心内膜下全周に小梗塞散在)
 - 2c. 脾梗塞（出血壊死）
 - 2d. 足趾壊疽、仙骨部褥瘡（5x4cm 壊疽）
 - 2e. 全身黄疸
 - 2f. 下大静脈血栓
 - 2g. 骨髄梗塞

(3) 敗血症

- 3a. ショック肝、肝類洞内好中球
- 3b. 副腎炎
- 3c. 類白血病反応

骨髄：未熟造血細胞増多、副腎・腎髄質・肝類洞内：血管内未熟造血細胞集簇

【関連する病変】

<肉眼所見>全身皮膚と結膜に著明な黄疸、皮下出血を認め、口腔内に血液付着。両足趾に黒色調の壊疽、尾骨部には5x4cmの黒色調の褥瘡を認めた。

肺の剖面は暗赤色調を呈し、地図状に出血壊死が窺われた。気管にも血性内容物が付着していた。心臓（178g）は、剖面にて心内膜下に全周性に斑状の暗赤色領域が見られた。肝臓（1270g）は、ニクヅク肝を呈していた。腎臓（右141g、左140g）は、両側とも黄染を来とし、髄質にうっ血が見られた。脾臓（134g）は被膜下に地図状に黄褐色調の領域あり。全腸に暗赤色調変化が見られ、粘膜下出血が窺われた。子宮は内腔に凝血を認め、剖面では壁に出血あり。卵巣は両側共に4cm程度に腫大し、暗赤色調。上顎洞内には赤黒色の粘液あり（培養に提出）。

<組織所見>肺の地図状の領域では、組織学的にも出血壊死を認め、好中球を混ざる高度の炎症細胞浸潤を伴った。重篤な気管支肺炎によって出血壊死を来したのと考えられる。

心臓は心筋間の毛細血管拡張や微小出血と小梗塞巣を認めたが、冠動脈には狭窄や血栓を認めなかった。腎臓、副腎では血管内に未熟な赤芽球系細胞と思われるやや大型の細胞の集簇が散見され、類白血反応に対応する所見と考えた。肝臓は、中心静脈周囲優位の肝細胞のやせや壊死、大小の脂肪滴沈着を認め、ショック肝の所見と考えた。また、類白血病反応による未熟な造血細胞集簇も散見された。脾臓は、肉眼での病変の範囲に一致して出血壊死を認め、脾梗塞が疑われた。腸管は粘膜下層に間質出血が認められた。子宮は間質出血を呈し、卵巣も黄体出血を来していた。下大静脈壁は内腔にフィブリンの付着を認め、血栓が考えられた。血栓には明らかな菌体は見られなかった。脊髄灰白質にも出血を認めたが、炎症細胞浸潤は目立たなかった。骨髄の一部に壊死を認め、小血管内に血栓形成も見られ、梗塞の像と考えられた。

10. 考察

本症例は、特に既往のない31歳女性に生じた重症緑膿菌性肺炎の症例であった。挿管管理でも気道呼吸管理が困難であり、敗血症性ショックに起因する難治性低血圧もあり、VA-ECMOを導入された。抗生剤加療を始め全身管理を行ったが、多臓器不全の改善を認めず、死亡となった。

病理所見としても、肺は全体に著明な出血壊死を来とし、またGiemsa染色とグラム染色で、グラム陰性桿菌の集簇を確認でき、緑膿菌感染による肺炎として矛盾しないものと考えられた。肺胞腔や細気管支には血液が充満し、含気はほとんどなく、重篤な大葉性肺炎による出血壊死により不可逆的な呼吸不全に至ったものと考えられた。敗血症や著明な出血壊死によりDICに至り、様々な部位に出血や梗塞をともなったものと予想されたが、免疫不全を示唆する所見は検索した範囲では見られず、健常若年女性に緑膿菌性肺炎が起きた明らかな原因は指摘できなかった。

一般に、緑膿菌は市中肺炎の原因菌の1-7%に認められることが報告されており、大多数は感染源が不明である。緑膿菌による市中肺炎はしばしば基礎疾患のない成人にも認められ、本症例と同様急速な経過で悪化、死亡に至った報告もいくつか認められる^{1,2)}。糖尿病や喫煙歴などいくつかのリスク因子を認めるものもあるが、感受性のある抗生剤治療によっても改善が見られないような激しい経過をとる理由として明らかなものは現時点ではない。単に重篤な大葉性肺炎や

敗血症性ショック、それに伴うDICによる多臓器不全といった問題の他に、緑膿菌特有の追加の要素もあるものと思われるが現時点では不明である。

11. 参考文献

- 1) Henderson A, Kelly W, Wright M: Fulminant primary Pseudomonas aeruginosa pneumonia and septicemia in previously well adults. Intensive Care Med 18: 430-432, 1992
- 2) 高倉 晃, 他: 急激な経過を辿った緑膿菌による市中肺炎の2例. 感染症学雑誌 89: 56-61, 2015

【症例2】

1. 症例テーマ: 肝硬変が背景にある細菌性肺炎の一例
2. 診療科、主治医・受持医: 総合診療科 守山祐樹
3. CPC開催日: 2015年10月21日
4. 発表者: 臨床側 (堀内大右)
病理側 (吉田一史)
5. 患者: 56歳、男性
6. 臨床診断: CPA蘇生後、細菌性肺炎、敗血症性ショック
7. 剖検診断: 出血性壊死性肺炎 (Klebsiella pneumoniae)、肝硬変、諸臓器うっ血 (両側肺下葉、腎髄質)、腔水症 (腹水、両側胸水)、軽度右房右室拡張、腸腰筋出血、横紋筋融解
8. 臨床情報:
 - 1) 現病歴

来院1日前の朝から食事ができなくなり、寒気を認めていた。来院当日の朝に気分不良を訴え嘔吐し、心窩部不快感を認めた。その後何度も嘔吐し、意識レベルの低下を認めたため14時頃に他院を受診。他院受診時、GCS 14, 血圧111/58mmHg, 心拍数121回/分, 呼吸数25回/分, SpO₂<90% (room air), 体温38.1度であった。

聴診で肺野に雑音 (右>左)、胸部X線で右上肺野に浸潤影を認めた。血糖値37mg/dLと低血糖を認め補正が行われた。この時点で8L程度の酸素需要があり、腎機能障害 (Cr=2.7mg/dL), 肝機能障害を認め、当院救急外来に転送の依頼があった。転送の準備中に腹痛を訴え、心肺停止状態となった。蘇生開始後、数分で自己心拍は再開、挿管され、19時26分に当院に到着した。

2) 既往歴・家族歴など

【既往歴】 痛風、健康診断で肝機能障害の指摘あり

【内服歴】 特記事項無し

3) 診療所見

体温38.0℃、脈拍130回/分、血圧74/40 mmHg、SpO₂ 92 (A/C20, PEEP8, FiO₂1.0, TV420)

意識GCS E1V1M1、瞳孔8mm/8mmと散大、橈骨不触知、網状チアノーゼあり

4) 主な検査データ

【血液検査】 WBC $1.7 \times 10^3 / \mu\text{L}$, RBC $263 \times 10^4 / \mu\text{L}$, Hb 9.5 g/dL, MCV 110 fL, MCH 36.1 pg, PLT $3.0 \times 10^4 / \mu\text{L}$, TP 4.1 g/dL, ALB 1.6g/dL, T-Bil 2.5 mg/dL, D-Bil 1.9 mg/dL, AST (GOT) 222IU/L, ALT (GPT) 47IU/L, LDH 403IU/L, ALP 190U/L, γ -GTP 280U/L, Ch-E 45U/L, CK 5133IU/L, CK-MB 156IU/L, アミラーゼ 316IU/L, リパーゼ 10U/L, BUN 32.6 mg/dL, Cre 3.04 mg/dL, Na 134 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Ca 6.4 mg/dL, Glu 114 mg/dL, CRP 5.86 mg/dL, eGFR 18 mL/min/1.73m², アンモニア 303 $\mu\text{g/DL}$, トロポニン 0.217 ng/dL, PT-INR 2.10, APPT-sec 56.9 sec, D-dimer 9.80 ug/L

【静脈血液ガス】 pH 6.96₂, PCO₂ 50.6 torr, PO₂ 43.9 torr, HCO₃⁻ 10.9mEq/L, BE -20.3, Anion Gap 9.5 mmol/L, cLac 16.0mmol/L

5) 画像診断所見

【胸部X線】 右上肺野に浸潤影を認める

6) 経過・治療

敗血症性ショックとそれに伴う相対的副腎不全の可能性を考え、治療介入を行った。

ノルアドレナリン持続投与、メロペネム 1g投与、ハイドロコトロン100mg投与を行ったがその後再度救急外来で再度心停止となった。蘇生措置により5分後に自己心肺は再開したが、血圧・脈拍数は不安定な状態で経過しCTなどの検査は施行できる状態ではないと判断した。その後ICU入室した後に、再度CPAとなった。2分×3クールの蘇生を行ったが自己心拍再開を認めなかった。自己心拍が再開しないことや、胸骨圧迫の影響で気管内から出血があり、これ以上の蘇生は困難と判断し心肺蘇生を中止、来院当日22時54分に死亡確認した。血液培養の結果が来院翌日に判明し、Klebsiella pneumoniaeが4ボトル中3ボトルから検出された。

7) 手術所見：

なし

8) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

特に既往のない50代の患者が、Klebsiella pneumoniaeの菌血症になった原因背景はあるのか。また、他院から転院前に腹痛を訴えCPAとなったが、死因と関連性はあるのか。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) 出血性壊死性肺炎 (Klebsiella pneumoniae)
- (2) 肝硬変

【関連病変】

- (1) 諸臓器うっ血 (両側肺下葉、腎髄質)
- (2) 腔水症 (腹水、両側胸水)
- (3) 軽度右房右室拡張
- (4) 腸腰筋出血、横紋筋融解

2) 担当病理医：市川千宙

3) 病理医からのコメント

肺は全体的に暗紫色調で重量も著増し、右肺上葉に気腔の目が詰まった領域を認めた。組織学的に肺胞腔に好中球を主体とする炎症細胞とグラム陰性桿菌塊を認め、赤血球、滲出物も伴っていた。出血性肺炎の像で、血液培養からKlebsiella pneumoniaeが同定されている事からは、同菌による出血性肺炎として矛盾しないと考えられた。左上葉では肺胞腔内に赤血球が目立った。少量ながら炎症細胞と桿菌塊が細気管支、肺胞腔内に認める事からは吸い込みによる病変と考えた。細菌性肺炎でない部分では鬱血が目立ち、特に右下葉で顕著であった。来院時より汎血球減少とMCV110flの大球性貧血を呈し、臨床的に骨髓異型性症候群 (MDS) を疑われた。骨髓塗抹標本では2核の赤芽球以外、造血細胞に明らかな異型を認めなかった。またベルリンブルー染色では明らかな環状鉄芽球は認めなかった。MDSとする異型を造血細胞に指摘し得なかった。

肝表面は粗造で、剖面では結節状であった。組織学的にはP-P, P-C間の架橋構造が目立ち、偽小葉構造が認められる完成された肝硬変の像であった。門脈域には小型リンパ球の浸潤が軽度認められたが、はっきりしたinterface activityは認めなかった。また門脈の線維化内に細胆管増生が目立ち、胆管内や毛細胆管に胆汁がやや目立ったが、胆汁うっ滞による肝硬変の典型像は認められな

かった。敗血症による胆汁うっ滞の所見としても矛盾しないと考える。小葉内には明らかな炎症細胞浸潤は認めなかった。steatosisは認められたが部分的であり、原因よりは肝硬変に伴う二次的な循環不全の結果と考えた。肝硬変の原因に関しては指摘し得なかった。

腸腰筋に出血と軽度横紋筋融解を認めた。凝固障害や血小板低下など出血性素因があったことが関連していると考えられる。比較的急激にショックとなる様な、大動脈解離、心筋梗塞、肺動脈塞栓は認めなかった。Klebsiella pneumoniaeが起炎菌と考えられる出血性肺炎、吸い込みと鬱血による酸素化障害が加わり呼吸不全に至ったことが主な死因と考えた。背景に肝硬変があり、肺炎の重症化に寄与したと考えられた。

10. 考察

肝硬変の既往がある患者において Klebsiella pneumoniaeによる細菌性肺炎から敗血症性ショックとなり死に至った一例を経験した。日本の市中肺炎の入院患者の内、Klebsiella pneumoniaeは起因菌全体の2%を占めている¹⁾。Klebsiella pneumoniae感染は糖尿病やアルコール多飲、悪性腫瘍、肝胆道系疾患、慢性閉塞性肺疾患、腎不全、ステロイド使用患者など免疫抑制状態である患者で感染のリスクが上昇するとされている²⁾。また、菌血症を伴う Klebsiella pneumoniaeによる細菌性肺炎は他の市中肺炎と比較して死亡率は高くなる傾向にあり、菌血症を伴う Klebsiella pneumoniaeによる細菌性肺炎では死亡率は55%にまで及ぶという報告がある（一方、菌血症を伴う Streptococcus pneumoniaeによる肺炎では死亡率は27%³⁾）。本症例は肝硬変が背景にある患者における Klebsiella pneumoniae感染の重要性を示す症例と考えられたため報告した。

11. 参考文献

- 1) Peto L, Nadjm B, Horby P, et al : The bacterial aetiology of adult community-acquired pneumonia in Asia : a systematic review. Trans R Soc Trop Med Hyg 108 : 326-337, 2014
- 2) Ko WC, Paterson DL, Sagnimeni AJ, et al : Community-acquired Klebsiella pneumoniae bacteremia: global differences in clinical patterns. Emerg Infect Dis 8 : 160-166, 2002
- 3) Lin YT, Jeng YY, Chen TL, et al : Bacteremic community-acquired pneumonia due to Klebsiella pneumoniae : clinical and microbiological

characteristics in Taiwan, 2001-2008. BMC Infect Dis 10 : 307, 2010

第5回中央市民病院CPC報告

【症例1】

1. 症例テーマ：卵巣癌破裂により大量出血をきたした一例
2. 診療科、主治医・受持医：産婦人科 前田裕斗
3. CPC開催日：2015年12月16日
4. 発表者：臨床側（馬場皆人、前田裕斗）
病理側（山下裕加、市川千宙）
5. 患者：73歳、女性
6. 臨床診断：卵巣癌、腹腔内出血
7. 剖検診断：卵巣、癌肉腫
8. 臨床情報：
 - 1) 主訴
腹部膨満感
 - 2) 現病歴
入院1か月前から労作時呼吸困難を自覚、次第に増悪していた。
入院1週間前から腹部膨満感、下腿浮腫が出現し、入院3日前から症状増悪したため近医内科を受診した。
大量腹水を指摘され、CTで卵巣腫瘍が疑われたため他院産婦人科を受診した。
卵巣癌、癌性腹膜炎疑いで当院へ転院搬送となった。
 - 3) 既往歴・家族歴など
【既往歴】左大腿骨頸部骨折、腰椎圧迫骨折、左肩関節脱臼、網膜剥離、白内障
【内服薬】テルミサルタン40mg、アムロジピン5mg、フロセミド20mg、トラムセット、プレガバリン、ロキソプロフェンNa、テプレノン
【生活歴】ADL full、娘と同居
- 4) 診療所見
【入院時現症】
GCS E4V5M6
血圧112/58mmHg、脈拍109/min（整）、呼吸数28/min、SpO2 96%（RA）、体温37.5℃
頭部：眼瞼結膜貧血なし
腹部：膨満、軟
四肢：両側下腿浮腫あり、熱感なし、把握痛なし、Homans徴候なし
【聴診・内診】
頸部：軽度のびらんあり、可動痛なし

子宮：可動性不明

付属器：超男性手拳大の腫瘤を触知、可動性不明
ダグラス窩に硬い結節を触知

5) 主な検査データ

【血算】WBC $13.1 \times 10^3 / \mu\text{L}$, RBC $385 \times 10^4 / \mu\text{L}$, Hb 9.9 g/dL, MCV 80fL, MCH 25.7pg, Plt $72.4 \times 10^4 / \mu\text{L}$

【生化学】TP 7.2 g/dL, Alb 2.0 g/dL, T.Bil 0.5 mg/dL, AST 15U/L, ALT 9U/L, LD 252U/L, ALP 492U/L, γ -GT 102U/L, CK 19U/L, Amy 31U/L, Lip 17U/L, BUN 8.3mg/dL, Cre 0.48mg/dL, Na 138mEq/L, K 3.9mEq/L, Cl 100mEq/L, Ca 8.7mg/dL, CRP 19.2mg/dL

【凝固】PT-INR 0.98, APTT 37.9sec, D-dimer $7.34 \mu\text{g/mL}$

【VBG】pH 7.443, pCO₂ 42.0Torr, HCO₃ 28.3mmol/L, AG 9.1mmol/L, Lac 1.4mmol/L

【腫瘍マーカー】CA 19-9 24.4U/mL, CA125 2869U/mL, CEA 1.5ng/mL

6) 画像診断所見

【超音波】

子宮：34.9×18.7mm

内膜：1.7mm

付属器：13cm大の充実性＋嚢胞性の腫瘤あり、左右および由来臓器は判別不能、腫瘤内部に血流を認める

ダグラス窩に25.8×17.8mm大の結節あり

【画像検査】

<CXR>明らかな浸潤影なし

<胸部造影CT>明らかな肺塞栓・DVTなし、左胸水少量、多量の腹水貯留

<MRI>卵巣由来と思われる骨盤内腫瘤、側性は不明、充実性成分と嚢胞性成分が混在している、ダグラス窩に播種病変と思われる結節あり、多量の腹水貯留

7) 経過・治療

入院4日目：下肢エコーで左ヒラメ静脈に血栓あり→抗凝固療法開始 MRI施行

入院6日目：造影CT施行→明らかな肺塞栓なし。試験腹腔鏡→組織診：脂肪肉腫

入院12、19日目：化学療法施行 (DTX+GEM)

入院27日目：造影CT施行→腫瘍は増大

入院中、全身状態は次第に増悪傾向であった。家族にICを行い、広範な腸管切除を伴う可能性のもとで手術を行うかBSCとするか治療方針を家族内で検討するよう伝えていた。

入院29日目：ショック状態となり、造影CTにて明らかな肺塞栓なし、腫瘍壁から腹腔内へ造影剤漏出あり。3時間後死亡確認。

8) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

(1) 死因は腫瘍からの出血としてよいか？

(2) 低酸素血症を来す原因となるものはあったか？

(3) 腫瘍と周囲臓器との関係は？

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

(1) 卵巣carcinosarcoma

－腫瘍壊死による血管破綻

－播種および直接浸潤 (S状結腸、小腸、子宮)

(2) 血性腹水10L (うち凝血 2L)

－出血性ショック

【その他の病変】

(1) 大動脈粥状硬化症

(2) 器質化肺炎

2) 担当病理医：市川千宙

3) 病理医からのコメント

腫瘍は両側付属器、子宮、S状結腸、小腸を巻き込んで一塊となっていた。組織学的には硝子化した間質を背景に、不整管状構造が密に配列し一部でhobnail構造が窺われる部分や、乳頭状構造を呈する部分からなる癌を認めた。一方で、クロマチンの増量し核形不整な紡錘形細胞や、多核巨細胞、奇怪な大型核を有する細胞が、結合性に乏しく密在する肉腫様の部分を認め、免疫染色p16の過剰発現を認めたことから腫瘍性と考えられた。分化に関してはmyxoidな領域や生検時の組織像と類似する細胞密度が高い領域を認めたが、特定の分化傾向は確認できなかった。

腫瘍の後腹膜浸潤は認めず、S状結腸と小腸は粘膜は保たれていた。また子宮内膜は萎縮し明らかな腫瘍性病変を認めなかった。これらのことから、付属器か腹膜のいずれかから発生した腫瘍と考える。

開腹時、血性腹水10L認め、凝血塊だけで約2Lであり両側腹部にかけて広範囲に広がっていた。腫瘍やや左側頭側に約5cm程度の腫瘍破裂部を認めた。同部位を検鏡すると、表面にはフィブリンの付着し、腫瘍が血管ごと凝固壊死していた。腫瘍血管の破綻により出血したと考える。

10. 考 察

明らかな急死を来しうる病態（肺動脈塞栓や心筋梗塞など）を他に認めず、死因は出血性ショックと考える。

【症例2】

1. 症例テーマ：肺腫瘍血栓性微小血管症（PTTM）による呼吸不全のため急激な死の転機をたどった舌下腺腺様嚢胞癌の一例
2. 診療科、主治医・受持医：耳鼻咽喉科 林 一樹
3. CPC開催日：2015年12月15日
4. 発表者：臨床側（前田徹朗、林 一樹）
病理側（水野敬介、上原慶一朗）
5. 患者：52歳、男性
6. 臨床診断：舌下腺腺様嚢胞癌、肺腫瘍血栓性微小血管症（PTTM）、脳出血、発熱性好中球減少症、消化管出血
7. 剖検診断：右舌下腺腺様嚢胞癌（肺、肝、脊椎、大脳鎌転移）、肝細胞癌、PTTM、C型慢性肝炎、肝硬変、消化管カンジダ症、消化管粘膜出血
8. 臨床情報：

1) 現病歴

入院約1か月前、1か月来の右口腔底有痛性腫瘤の精査目的に当院耳鼻咽喉科を紹介受診した。右舌下腺の腫瘍を認め、穿刺吸引細胞診を施行したところductal carcinoma（唾液腺導管癌）の疑いであった。MRI、PET-CTにて頸部リンパ節腫脹および多発遠隔転移（両側肺、Th2、Th6、L3、L4椎体）が発覚した。背部痛のため緩和ケア内科に紹介されオピオイド系鎮痛薬を導入された。

入院2-3日前、労作時呼吸困難が出現し増悪傾向であった。

入院当日、組織型確定、および遺伝子変異の検索のためデイスジャーニーで右舌下腺開放生検を施行した。この際に酸素飽和度84%（room air）と低酸素血症を認め、呼吸不全の精査加療目的に緊急入院となった。

2) 既往歴

糖尿病、慢性C型肝炎

3) 診療所見

バイタルサイン：体温37.4℃、血圧149/104mmHg、脈拍数121/分、SpO2 96%（NC2L）

身体所見：結膜貧血・黄疸なし、異常呼吸音なし、

腹部やや膨満、両側下肢non-pitting edemaあり

4) 主な検査データ

【血液検査】WBC $4.3 \times 10^3 / \mu\text{L}$, Hb 11.7g/dL, Plt $11.6 \times 10^4 / \mu\text{L}$, TP 8.1g/dL, Alb 3.5g/dL, Glob 4.6g/dL, T-Bil 1.7mg/dL, AST 65U/L, ALT 59U/L, LD 399U/L, ALP 352U/L, γ -GT 30U/L, ChE 145U/L, CK 101U/L, AMY 69U/L, BUN 11.7mg/dL, Cre 0.65mg/dL, Na 133mEq/L, K 3.9mEq/L, Cl 100mEq/L, Ca 8.9mg/dL, CRP 0.36mg/dL, BNP 30.4pg/mL, PT-INR 1.36, APTT 39.7秒, D-dimer $1.90 \mu\text{g/mL}$

【動脈血ガス分析】pH 7.448, pCO₂ 33.6Torr, pO₂ 60.0Torr, HCO₃ 22.9mmol/L

5) 画像診断所見

【胸部X線】結節影を多数認める

【頸部MRI】舌の外側縁に30×30×15mmの腫瘤を認め、頸部リンパ節腫脹も認める

【PET-CT】右舌下腺にFDG取り込みを認めるが周囲への明らかな浸潤は認めなかった。多発肺転移、Th2、Th6、L3、L4椎体転移を考える所見であった。

【右舌下腺穿刺吸引細胞診】硝子化を背景に軽度の核異型を示す索状の上皮増生を認め、唾液腺の小葉構造を欠く。免疫染色では筋上皮に認められるSMactin、S100、GFAP等を認めなかった。

6) 経過・治療

入院後、呼吸機能検査、経胸壁心臓超音波検査、肺動脈造影CTを施行したが呼吸不全の原因として肺塞栓症、心不全、気道の異常は認めなかった。肺換気血流シンチグラフィを施行したところ、血流分布が肺門部～縦隔側で強く、末梢側で全般に弱い傾向であり、肺腫瘍血栓性微小血管症（PTTM）を疑う所見であった。

第9-12病日、骨転移に対して緩和的放射線療法（20Gy/4fr）を施行した。

第10病日、経気管支肺生検を施行したところ、腫瘍塞栓と内膜線維性肥厚を認め、PTTMと確定診断した。第12病日にヘパリン持続静注による抗凝固療法を開始し、第14病日にはSpO₂はroom airで90%台に回復した。

第16病日、肝腫瘤を認めており、転移性肝腫瘍と肝細胞癌の鑑別目的に肝生検を施行した。その前後でヘパリン持続静注を終了し、エドキサバン内服を開始した。肝生検の結果は腺様嚢胞癌の転移であった。この頃から再度低酸素血症の進行を

認めていた。

第18病日、初回化学療法（CDDP+DTX）を開始した。

第19病日、左半身麻痺等の症状を認め、頭部MRIを撮影したところ大脳鎌近辺の転移性脳腫瘍からの出血を認めた。このため抗凝固療法は中止し、全脳放射線照射（20Gy/5fr）を開始した。その後、痙攣、失語、意識障害などの神経症状の悪化を認めていた。

第23病日、発熱性好中球減少症を発症し、抗菌薬（PIPC/TAZ）を開始した。予後はきわめて厳しいと考えられBest supportive careの方針となった。

第24病日、口腔内の鮮血、少量タール便を認め、徐々に血圧低下を認めた。

第25病日、死亡された。

7) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

- (1) PTTMによると考えられた入院時の低酸素血症は抗凝固療法開始後に一時的に改善を認めていたようであるが、病理所見上の改善はみられていたと考えられるか。
- (2) 再度低酸素血症が悪化した原因はなにか。
- (3) 最終的に吐血または咯血を契機に死亡に至っているが、その原因はなにか。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

二重癌

- (1) 右舌下腺腺様嚢胞癌、化学療法後
転移：肺、肝、脊椎、大脳鎌
- (2) 肝細胞癌
中分化型，1.1x0.8 cm，im(-)，eg，fc(+)，
fc-inf(-)，sf(+)，s0，vp0，vv0，va0，b0

【副病変】

- (1) Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy
- (2) C型慢性肝炎、肝硬変
 - ① 脾腫（235 g）
- (3) 消化管カンジダ症
- (4) 骨髄血球貪食
 - ① 出血傾向、消化管粘膜出血
- (5) 下垂体微小梗塞
- (6) 粥状硬化症

2) 担当病理医：上原慶一郎、水野敬介

3) 病理医からのコメント

右舌下腺には、2.5 cmの弾性硬、境界明瞭な腫瘍がみられ、組織学的には、管状型優位の腺様嚢胞癌の像を呈していた。肺、肝臓、脊椎、大脳鎌に転移を認めた。肺には多発転移を認めたが、肉眼上は背景肺は含気が保たれていた。明かな右心室拡張に乏しかった。組織学的には、多数の末梢肺血管内に微小腫瘍塞栓や内膜線維性肥厚、微小血栓がみられ、pulmonary tumor thrombotic microangiopathy（PTTM）の像と考えられた。大脳鎌では、腫瘍の転移がみられ、壊死や出血を伴っていた。周囲大脳組織内にも出血が及んでいた。

肝臓は、完成した肝硬変の像を呈していた。腺様嚢胞癌転移巣の他に、左葉に1.5cmの中分化型肝細胞癌の像を認めた。脾腫を伴っていたが、食道、直腸静脈瘤や黄疸、胸腹水貯留は認めなかった。

食道、小腸、大腸では、カンジダ症が広くみられ、粘膜出血を伴っていた。骨髄では、血球貪食像が目立っていた。

10. 考察

PTTMは肺動脈の微小腫瘍塞栓により肺高血圧症を来す病態で、急激に呼吸困難をきたし、多くは短期間で死亡する。肺の細小動脈壁への腫瘍の多発転移により血管内膜の線維細胞性増生や局所における血栓形成が惹起され、血管内腔の狭小化・閉塞を生じる。単純に腫瘍細胞塊が血流に乗って肺動脈に塞栓する肺動脈腫瘍塞栓症とは異なる。通常の画像診断で生前に診断することは困難であり、悪性腫瘍剖検例の0.9-3.3%に認められるとの報告がある。胃癌での報告が最も多い。

腫瘍の一部に、放射線化学療法によるものと考えられる壊死がみられるが、腫瘍のほとんどはviableであった。腫瘍は低分化な像で、神経周囲侵襲や血管侵襲が散見され、多発転移を来したのと考えられる。腺様嚢胞癌の原発巣や頭蓋内転移巣などからの微小腫瘍塞栓が肺内でentrapされ、PTTMを引き起こし、呼吸不全から死に至ったものと考えられる。消化管カンジダ症や骨髄血球貪食症、頭蓋内転移・出血も死に寄与していたのと考えられた。免疫染色でも、Ki67は10%程度だが、p53が一部に過剰発現を呈しており、予後不良の経過を呈した因子の一つと考えられる。

11. 参考文献

von Herbay A, et al: Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy with pulmonary hypertension. Cancer 66: 587-592, 1990

第6回中央市民病院CPC報告

【症例1】

1. 症例テーマ：肺胞出血と急性腎障害を来した一部
検例
2. 診療科、主治医・受持医：呼吸器内科 加藤了資
3. CPC開催日：2016年2月17日
4. 発表者：臨床側（濱田航平、加藤了資）
病理側（金谷雅之、市川千宙）
5. 患者：81歳、男性
6. 臨床診断：びまん性肺胞出血、急性腎障害
7. 剖検診断：敗血症（*Stenotrophomonas maltophilia*）、
感染性心内膜炎

8. 臨床情報：

1) 主訴

発熱

2) 現病歴

来院3日前より37℃台の発熱・咳嗽を認めた。

来院1日前より食事摂取量が低下した。

来院日20時頃より悪寒戦慄を認め、当院救急外来を受診した。

3) 既往歴・家族歴など

【既往歴】S状結腸癌術後（15年前）、前立腺癌放射線治療後（1年前）、慢性腎不全（10年前～）、高血圧、高脂血症、脊柱管狭窄症、甲状腺機能低下症

【内服薬】ジルチアゼム30mg 2T、フェブキソスタット20mg 1T、テプレノン50mg 2T、オメガ-3脂肪酸エチル2g 2包、レボチロキシン50 μ g 1.5T、アムロジピン5mg 1T、ナフトビジル75mg 1T、センソシド12mg 1T、酸化マグネシウム330mg 1T

【生活歴】ADL自立、喫煙20本×10年（50年前に禁煙）、職業：旅館経営（15年前まで）、住居：築30年木造住宅、Sick contactなし、海外渡航無し、鳥類接触無し、5年前に肺炎球菌ワクチン接種

4) 診療所見

【バイタルサイン】

意識清明、血圧 132/54mmHg、脈拍 83回/分、呼吸数 20回/分、体温 38.5℃、SpO₂ 87%（RA）

【身体所見】

努力呼吸あり

口腔内湿潤、咽頭発赤無し

右肺野全体にcracklesを聴取

心音整、雑音なし

腹部平坦軟、圧痛無し

両下腿に浮腫あり（増悪は無し）、皮疹無し

5) 主な検査データ

【血液検査】ALB 3.1g/dL, AST 29U/L, ALT 30U/L, LDH 194U/L, BUN 28.1mg/dL, Cre 1.6mg/dL, Na 131 mEq/L, K 4.0mEq/L, CRP 6.63mg/dL, BNP 311pg/mL, WBC 12.9 × 10³ / μ L, Hb 12.0g/dL, PLT 19.3 × 10⁴ / μ L, PT-INR 1.08
ABG : pH 7.43, pCO₂ 25.9mmHg, pO₂ 47.7mmHg, HCO₃ 16.9mmol/L, Lac 1.6mmol/L
KL-6 527U/L, SP-D 399ng/mL, β -Dグルカン < 6.0pg/mL, プロカルシトニン 0.34ng/mL, IgG 676mg/dL, IgA 208mg/dL, IgM 45mg/dL, IGG4 < 3.0mg/dL, 尿潜血 ±, 尿蛋白質 2+, 肺炎球菌尿中抗原陰性, レジオネラ尿中抗原陰性, 抗核抗体陰性, 抗RNP抗体陰性, 抗SSA抗体陰性, 抗SSB抗体陰性, 抗Scl70抗体陰性, 抗ARS抗体陰性, 抗CCP抗体陰性, MPO-ANCA < 1.0U/mL, PR3-ANCA < 1.0U/mL, C3 101mg/dL, C4 16mg/dL, 血性補体価 40.9U/mL, SM抗体陰性, dsDNA-Ab 2IU/mL, dsDNA抗体IgG 5.7 U/mL, CL-IgG < 8.0U/ml, GL-B2GP1 < 0.7U/mL

6) 画像診断所見

【胸部レントゲン】

右全肺野および左下肺野に透過性低下あり。右肋骨横隔膜角やや鈍

【胸部CT】

両肺野にすりガラス影を認めた。右肺優位に胸水貯留あり。

7) 経過・治療

Day1 : 細菌性肺炎としてCTRX+AZMで治療開始した。時折血痰を認めていた。

Day2 : 呼吸状態が悪化した。肺胞出血、IP増悪を考へステロイドパルスを開始した。

Day3 : CTRX→PIPC/TAZへとescalationした。NIVを開始したが、FiO₂ 0.85でも酸素化を保つことができず、気管挿管の上ICU管理となった。

Day4 : BALを施行した。淡血性ではあるが、活動性の肺胞出血を示唆する所見ではなかった。ヘモジデリン貪食像を認めていた。

Day5 : 腎機能の悪化を認めた（Cre 1.6→2.2）

Day7 : ステロイドパルスを開始した。IVCYを併用した。肺炎に対する治療期間が終了し、抗菌薬投与を終了した。血小板減少を認めた（18万→10万）

Day8 : さらに血小板減少が進行した（10万→3万）

Day10：血小板低下に対してPC輸血10単位を施行した。代謝性アシドーシス、高K血症が出現し、CHDFを導入した。CO2の貯留を認めた（50程度）

Day12：sedation vacationで意識レベルの回復が無く、頭部CTを撮影したところ、多発脳塞栓を認めた。血痰が持続しており、出血性梗塞の可能性があったため、抗凝固療法は開始しなかった。PC輸血10単位を施行した。

Day13：PC輸血20単位を施行した。呼吸状態がさらに悪化し、FiO2 1.0でも酸素化を保つことができなくなった。VAPとしてPIPC/TAZ+VCMを開始した。

夕方より瞳孔不同が出現し、対光反射が消失した。

血圧低下があり、心停止、死亡確認。

同日採取された血液培養からは、後日 *Stenotrophomonas maltophilia*, *Corynebacterium* sp.が陽性となった。

8) 症例の問題点（剖検で解明しなかった事項）

- (1) メインの病態は肺胞出血であったのか
- (2) 膠原病および血管炎の関与はなかったか
- (3) 感染の合併はあったのか

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

- (1) 敗血症 (*Stenotrophomonas maltophilia*)
 - 細菌性肺炎疑い
 - 感染性疣贅（大動脈弁、僧帽弁）
- (2) 器質化肺炎（右上葉：細菌性肺炎治癒後）
- (3) びまん性肺胞障害
- (4) 播種性血管内凝固
 - 肺胞出血
 - 腎糸球体毛細血管内 fibrin 栓
 - 心乳頭筋に微小梗塞
- (5) 前立腺癌（放射線化学療法後状態）

【副病変】

- (1) 腔水症（腹水1100ml；乳び様、両側胸水：淡血性：150ml）
- (2) 諸臓器鬱血（肝臓、腎臓、肺）
- (3) アルコール性肝硬変

【その他の病変】

- (1) 副腎サイトメガロウイルス感染細胞
- (2) 上行結腸粘膜下点状出血
- (3) 大動脈粥状硬化症

主に右上葉には気腔の目の詰まった領域が認められ、組織学的には肺胞腔に器質化物が充満する器質化肺炎だった。入院時の細菌性肺炎の治癒後の変化として矛盾ないと考える。肺は全体的に硬く気腔が残存しており、肺胞壁の虚脱と肺胞道の拡張と硝子膜形成、また器質化物を認めるびまん性肺胞傷害の像であった。また肺胞出血や肺胞腔内に好中球浸潤する部分が散見された。グラム染色やギムザ染色で確認するも明らかな菌体は認めなかったが、菌交代による活動性の肺炎の所見と考える。両側下葉背側には鬱血も伴っていた。

2) 担当病理医：市川千宙

3) 病理医からのコメント

血液培養の両方から *Stenotrophomonas maltophilia* が同定され、同菌の敗血症と考える。喀痰培養からも同菌が同定されたことから血中への侵入経路は肺と考える。また大動脈弁、僧帽弁に感染性疣贅を伴っていた。腎糸球体毛細血管内に fibrin 栓と認め、播種性血管内凝固 (DIC) も併発していたと考える。肺炎としては肺胞出血が目立ち、DICによる凝固障害が寄与した可能性が考えられる。

10. 考察

入院時に右肺上葉を首座とする肺炎は概ね治癒したものの、びまん性肺胞傷害を合併したことに加え、菌交代減少に新たに肺炎を併発したことで、呼吸不全が進行したと考える。

【症例2】

1. 症例テーマ：てんかん重積/IVLと診断後に急速に呼吸状態が悪化し、死亡した一例
2. 診療科、主治医・受持医：神経内科 石井淳子
上田 潤
3. CPC開催日：2016年2月17日
4. 発表者：臨床側（首藤篤史）
病理側（伊藤純子）
5. 患者：64歳、男性
6. 臨床診断：症候性てんかん/てんかん重積、左側頭葉微小出血、IVL、アミロイドアンギオパチー関連白質脳症疑い、陳旧性心筋梗塞、心室瘤（心尖部血栓）、腹部大動脈瘤
7. 剖検診断：IVL、腹部大動脈瘤（径4cm）、陳旧性心筋梗塞、冠動脈狭窄（RCA70%、

LAD50%)、心尖部器質化血栓、諸臓器うっ血(肝臓、肺、腎髄質)、肺気腫、膀胱癌治療後(再発なし)、海馬毛細血管石灰化、廃用性筋萎縮

8. 臨床情報:

1) 現病歴

X年6月28日初発の痙攣発作で当院に搬送。左側頭頭頂葉にmicrobleedsあり、そこを焦点とした症候性てんかんと考えられ、以後抗てんかん薬投与によりコントロール。

1-2週間の経過でてんかんのコントロールはつき、後遺症(主に失語)のリハビリのため転院するが、以後、1-2ヶ月に1回の頻度で痙攣発作を再発し、コントロール困難であった。

当院3回目の入院では、抗てんかん薬を2剤に増やしコントロールがつき、11月18日に転院。11月24日に痙攣発作再発のため当科入院。

2) 既往歴、家族歴など

【既往歴】

OMI (X-25年 POBA) /左室心尖部瘤+壁在血栓
腹部大動脈瘤
高血圧症
膀胱癌 (X-2年 TUR-Bt)
右突発性難聴 (X-1年)

【家族歴】

母、同胞:健在、父:喉頭癌か食道癌

【内服薬】

イーケプラ 2000mg, デパケン 1500mg,
プレドニン 5mg, ワーファリン 2.5mg, タケプロン 15mg, アルファロール 0.5 μ g, クレストール 2.5mg, マグミット 1980mg, プルゼニド 24mg

3) 診療所見

BP 116/66mmHg, HR 66/min・整, RR 18/min,
SpO2 96% (room air), BT 36.2 $^{\circ}$ C

GCS E4V4M5 (「はい」「だいじょうぶです」のみ発語あり、従命不可)

数時間後には名前、年齢など見当識一部正解するが、保続著明。

4) 主な検査データ

【CBC】WBC 7000/ μ L, RBC 486 $\times 10^4$ / μ L, Hb 13.6 g/dL, PLT 8.4 $\times 10^4$ / μ L

【生化学】TP 5.6g/dL, ALB 2.8g/dL, GLOB 2.8g/dL, T-Bil 0.4mg/dL, AST 17IU/L, ALT 13IU/L, LD 446IU/L, CK 24IU/L, BUN 14.5mg/dL, Cre 0.98mg/dL, Na 135mEq/L, K 4.2mEq/L, Ca 8.2mg/dL,

GLU 95mg/dL, CRP 0.43mg/dL, PT-INR 2.38, γ -GTP 56 μ g/dL, VPA 99.3 μ g/mL, LEV 40.1 μ g/mL
【VBG (room air)】PH 7.437, CO2 35.7mmHg, HCO₃ 23.7mmol/L, Lac 1.8mmol/L

【髄液検査】蛋白 65mg/dL, GLU 48mg/dL (血清 95), 細胞数 1/ μ L (単核球 1, 多形核球 0), sIL2R < 50U/mL

5) 画像診断所見

【頭部CT】急性期病変なし

【頭部MRI】motion artifact(+)

DWIでは明らかな高信号域なし、FLAIRでは、以前と同部位の左頭頂葉皮質直下白質が高信号に見えるが、転院時と比較して新しい病巣があるかどうかは判別が困難。

【脳波】左頭頂葉(P3)を焦点としたてんかん性放電が頻発しており、てんかん重積状態

6) 経過・治療

第1病日:誤嚥性肺炎の合併によるてんかん再発と考へて抗菌薬(ABPC/SBT)、抗てんかん薬(LEV2000mg+ZNS300mg)で治療開始

第8病日:再度従命不能となり、脳波ではてんかん重積状態の再発。アミロイドアンギオパチー関連白質脳症の再燃を疑い、同日よりステロイドパルス(mPSL1g \times 3)を施行

第24病日:脳波でてんかん重積状態の消失

第31病日:経時的にLDH, sIL2R上昇しており、リンパ腫検索のため胸腹部造影CT施行

第32病日:頭部造影MRI, 髄液検査, PET, 皮膚科コンサルトしrandom skin biopsy施行

第44病日:皮膚生検の免疫染色で血管内に見られる異型リンパ球様細胞はCD20陽性

→診断はIVLと確定

第49病日:呼吸状態が徐々に悪化

第50病日:原因検索のため胸部CT撮像

第52病日:誤嚥性肺炎の再発も考慮してPIPC/TAZ開始

第55病日:リザーバーマスク酸素15Lでも呼吸状態が保てなくなり、血圧も低下し下顎呼吸が出現。同日5時15分に死亡確認。

7) 手術所見:

なし

8) 症例の問題点(剖検で解明したかった事項)

(1) IVLの浸潤の範囲

(2) 左側頭頭頂葉にmicrobleedsがあり、症候性てんかんを繰り返していた。当初はアミロイドア

ンギオパチーと考えていたが、実際はどのような病巣なのか？ IVLか否か？

- (3) 最終的に呼吸不全が急速に進行したが、IVLのみか、肺炎などその他疾患の関与はないか？
- (4) 陳旧性心筋梗塞、左心室瘤、左室内血栓ありとされていたが、血栓はどのような状態か？ IVLの関与はないか？
- (5) 膀胱癌既往があるが、再発や転移の有無。

9. 剖検情報

1) 剖検診断と病理所見

【主病変】

(1) Intravascular lymphoma

血管外浸潤：両肺、両腎、左副腎、精巣、甲状腺、腸腰筋、脂肪織、血管壁（脾静脈、脳など）

- ① 大脳虚血性変化
- ② 脾壊死

【その他病変】

(1) 動脈粥状硬化

- ① 腹部大動脈瘤（径4 cm）
- ② 陳旧性心筋梗塞、冠動脈狭窄（RCA70%，LAD50%）
- ③ 心尖部器質性血栓

(2) 諸臓器うっ血（肝臓、肺、腎髄質）

(3) 肺気腫

(4) 膀胱癌治療後（再発なし）

(5) 海馬毛細血管石灰化

(6) 廃用性筋萎縮

2) 担当病理医：松岡亮介

3) 病理医からのコメント

ほぼ全身性にIVLを認め、部分的に血管外浸潤巣が散見される。肺では、肺胞壁毛細血管内レベルにまで腫瘍細胞が充満しており、ほぼ全肺に及んでいる。死因としてはIVLによる呼吸不全を考える。検索範囲内には明らかな肺炎を示唆する所見は見られなかった。右上肢、左下肢の浮腫については、直接的な原因となる所見は得られなかった。

左心室内の血栓については、硝子線維化を来した器質性血栓であり、比較的長い時間が経過したものと考える。表面には腫瘍細胞の付着が窺われるが、血栓内には腫瘍細胞は見られず、IVLとは別に形成されたものとする。

膀胱癌については、検索範囲内では明らかな再発、転移を認めない。

画像で認めた左側頭頭頂葉の病変の範囲に概ね一致して神経細胞の脱落と、著明なgliosisを呈する虚血性変化を認め、症候性てんかんの原因として矛盾しない像と考える。IVLの浸潤・血管内病変は他部位と同程度だが、この部分にも腫瘍細胞の血管壁浸潤や、腫瘍が一旦浸潤して他部位へ移動した跡と思われる壁構造が破壊された血管などが散見され、しばらく前のmassiveな病変による虚血性の損傷であると推測する。念のためにCongo red染色を行ったが、明らかなアミロイド沈着は見られなかった。

10. 考察

Intravascular lymphoma (IVL) は血管内で増殖するという腫瘍細胞の特性から、血管塞栓をはじめ全身に様々な症状を起こしうるが、臨床像としては大きく2つに分類される。中枢神経症状・皮膚浸潤の多いWestern formと血球貪食症候群による汎血球減少症と肝脾腫を呈するAsian Variantが知られており¹⁾、本症例はWestern formに合致する点が多い。IVLの生前診断は困難なことが多く、剖検時に初めて診断のつく場合も多いが、本症例ではランダム皮膚生検により生前に診断を得ることができた。痙攣重積を初発症状としてIVLを発症した報告もあり²⁾、本症例でも難治性てんかんがIVLに起因するかを剖検にて評価した。

11. 参考文献

- 1) Murase T, Nakamura S, Kawauchi K, et al: An Asian variant of intravascular large B-cell lymphoma: clinical, pathological and cytogenetic approaches to diffuse large B-cell lymphoma associated with haemophagocytic syndrome. *British Journal of Haematology* 111: 826-834, 2000
- 2) Hiraga A, Ozaki D, Kamitsukasa I, et al: Status epilepticus as the initial presentation of intravascular lymphoma. *Case Rep Neurol* 4: 107-112, 2012