

V. CPC報告

V. 3 CPC報告(2020年4月～2021年3月)(西神戸医療センター)

第1回 西神戸医療センターCPC報告

1. 症例テーマ：急性増悪を来した間質性肺炎・特発性血小板減少性の1例
2. 診療科、主治医・受持医：
免疫血液内科 田中康博、勝山苑香
呼吸器内科 乾佑輔
3. CPC開催日：2020年12月14日
4. 発表者：臨床側(初期研修医 勝山苑香)
病理側(病理診断科 浅井沙月)
5. 患者：74歳、男性
6. 臨床診断：間質性肺炎、特発性血小板減少性紫斑病
7. 剖検診断：びまん性肺胞傷害、特発性血小板減少性紫斑病
8. 臨床情報：
 - 1) 現病歴

X - 25年に特発性血小板減少性紫斑病を発症され、X - 24年に脾臓摘出術を施行した。その後はプレドニゾロ(PSL)錠の増減を繰り返し、X年X - 2月にPSL錠を10mg/日から1mg/週2回に減量した。X月X日夜から歯肉出血を認めたため翌日免疫血液内科を予約外受診した。Plt値が0.1万と低下していたため同日よりメチルプレドニソロン500mg/日のステロイドパルス療法が開始された。入院を勧められたが、患者希望によりその日は帰宅し、外来にてステロイドパルス療法が施行された。X月X + 2日に労作時倦怠感と労作時呼吸困難感の増悪、全身の点状出血があり、Plt値上昇も乏しかった為、特発性血小板減少性紫斑病と間質性肺炎の急性増悪の診断で同日緊急入院となった。

2) 既往歴、家族歴など

既往歴：胆石症、腹部大動脈瘤、脳梗塞

3) 診療所見

GCSE4V5M6, BT 35.3℃, BP 121/70 mmHg,

PR 79 bpm, SpO2 90 - 92%(安静時), 82 - 83%(労作時)

歯肉出血あり、頸部リンパ節腫脹なし、全身に点状出血あり(下肢に著明)。

呼吸音：両下肺野にfine crackle聴取 心音：心雑音なし

4) 主な検査データ

〈血液検査〉WBC 29100 / μ l,
RBC 396 万 / μ l, Hb 12.9 g/dl,
Ht 36.9 %, Plt 0.4 万 / μ l, MCV 93 fl,
MCHC 35.0 %, NEUT 91.0 %, LYMPH 6.0 %,
MONO 3.0 %, PT 21.1 %, PT - INR 3.3,
APPT - 秒 33.9 秒, APTT - % 48.0 %,
Fib 273 mg/dl, D - ダイマー 5.04 μ g/ml,
CRP 0.1 mg/dl, Alb 4.0 g/dl, T - Bil 1.0 mg/dl,
AST 16 IU/l, ALT 16 IU/l, γ - GTP 25 IU/l,
ALP 227 IU/l, LDH 259 IU/l, CK 119 IU/l,
UA 5.1 mg/dl, BUN 18 mg/dl, Cr 0.76 mg/dl,
eGFR 76.5 ml/分/1.73, Na 141 mEq/l,
K 3.8 mEq/l, Ca 8.7 mg/dl, KL - 6 499 U/ml,
SP - D 510 ng/ml, IgG 936 mg/dl,
IgA 310 mg/dl, IgM 55 mg/dl, C3 85 mg/dl,
C4 12 mg/dl, CH50 38.3 CH50/ml,
PA - IgG 224.3 ng/10*7P, 抗核抗体(-),
ADAMS - 13 活性国際単位 0.68 IU/ml,
活性%単位 68%, ADAMS - 13 インヒビター <0.5,
ハプトグロビン <10 mg/dl, H.Pylori IgG(-),
 β - D グルカン 7pg/ml, CMV アンチジェネミア(+)
〈血液培養〉陰性
〈便培養〉陰性

5) 画像診断所見

〈胸部 X - p〉両下肺野に網状影あり

〈胸部 CT〉両肺ほぼ全体に網状影・すりガラス影が広がる。

6) 経過・治療

呼吸状態の悪化に対してNPPVの適応であったが、患者希望により装着はせず、リザーバマスク15Lで様子を見ていた。特発性血小板減少性紫斑病に関しては11月12日～11月14日までステロイドパルス療法、11月15日からPSL錠の内服に切り替え治療を行い、血小板数は回復を示した。間質性肺炎の急性増悪についても、入院してから11月17日までステロイドパルス療法を行い、11月18日からはプレドニゾロンの点滴に切り替え治療を行ったが、奏功せず、11月26日からSpO2値の低下と、27日から呼吸困難感の増悪が見られ、11月29日に永眠された。

- 7) 手術所見：なし
- 8) 症例の問題点（剖検で解明したかった事項）
 - 間質性肺炎の程度
 - 感染巣の有無
- 9. 剖 検 情 報：

1) 剖検診断と病理所見

〈主病変〉

1 びまん性肺胞傷害 (DAD)、器質化期
(右：970g, 左：900g)

1.1 間質性肺炎 (2012 年指摘)、急性増 疑
い [臨床]

〈副病変〉

1 特発性血小板減少性紫斑病 [臨床] 治
療後状態。正形成骨髓、巨核球の過形
成は認めず。

1.1 脾臓摘出後。

2 細菌性肺炎 (両葉、軽度)

〈随伴病変〉

1 腹部大動脈瘤 (腎静脈分岐部近傍から総
腸骨動脈直上) スtent留置後

2 糸球体微小血栓、播種性血管内凝固疑い

3 脂肪肝 (1800g, 軽度から中等度)

〈所見〉

肺は両葉ともに広く肺胞内の器質化と上皮の増殖が認められるとともに一部には硝子膜も認められ、びまん性肺胞傷害 (DAD) の器質化期と考えられた。DAD の変化がびまん性かつ高度であり、背景の間質性肺炎については観察困難であったが、少なくとも蜂窩肺は認めなかった。嚢胞様に拡張した気腔内には、粘液の貯留と好中球浸潤も認められた。少数散在性に CMV 陽性細胞を認めた。骨髓は正形成骨髓で、巨核球はやや未熟であったが、高度な過形成は認めなかった。また、腎臓には微小血栓が認められた。

2) 担当病理医：浅井沙月・石原美佐

3) 病理医からのコメント

両肺全葉に高度な器質化期の DAD を認め、DAD 発症から 2 週間以上が経過していると考えられる。急性増悪の契機について、免疫組織化学にて CMV 陽性細胞が少数認められたが、抗ウイルス薬の投与はない状態であったことと合わせて、DAD を引き起こすような感染とは判定できない。また背景には蜂窩肺は認めず、組織学的に背景の間質性肺炎は観察困難で

ある。腎臓の微小血栓からは播種性血管内凝固 (DIC) の可能性が考えられるが、死戦期の変化としても矛盾しないと考える。以上から契機の確定には至らなかったが、臨床経過と画像所見を合わせて総合的に考え、間質性肺炎の急性増悪による DAD による呼吸不全から死亡に至ったものと考えられる。