

## 第 363 回東京女子医科大学学会例会

日 時 2021 年 2 月 27 日 (土) 13:20~15:35

会 場 オンライン会場 [Zoom]

開会の辞  
挨拶

司会 (幹事) 清水京子  
(会長) 丸 義朗

令和 2 年度研究奨励賞授与式 ※2 月 16 日に学長室にて執り行いました。

山川寿子研究奨励賞 (第 33 回)

1. 銀ナノ粒子による神経芽腫のプログラム細胞死の解明

(衛生学公衆衛生学 (環境・産業医学) 助教) 宮山貴光

佐竹高子研究奨励賞 (第 29 回)

該当者なし

中山恒明研究奨励賞 (第 7 回)

1. 高齢者膵癌への外科切除の意義の確立

(消化器外科学 助教) 出雲 渉

令和元年度研究奨励賞受賞者研究発表 ※学会サイトにて動画を配信しております。

山川寿子研究奨励賞 (第 32 回)

1. 膵管内乳頭粘液性腫瘍の予後不良因子の検討

(消化器外科学 助教) 出雲 渉

佐竹高子研究奨励賞 (第 28 回)

1. 人工心肺使用の心臓手術におけるフィブリンネットワーク構造の変化と止血効果

(東医療センター麻酔科 講師) 市川順子

中山恒明研究奨励賞 (第 6 回)

1. 人工知能 AI を用いた手術動画における手技解析の検討

(消化器外科学 准講師) 番場嘉子

第 15 回研修医症例報告会 13:25~15:35

[発表 5 分, 質疑応答 3 分/○発表者, ◎指導医]

開始の挨拶

(卒後臨床研修センター長) 坂井修二

Block 1 内科系 1 13:30~14:10

座長 (膠原病リウマチ内科) 花岡成典・(東医療センター内科) 久保 豊

1. 原発性アルドステロン症に伴う重症心不全に対して副腎摘出術にて心不全改善を認めた 1 例

(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター, <sup>2</sup> 循環器内科, <sup>3</sup> 内分泌外科) ○手塚大樹<sup>1</sup>・◎今村泰崇<sup>2</sup>・高野真弓<sup>2</sup>・

中澤まゆい<sup>2</sup>・服部英敏<sup>2</sup>・菊池規子<sup>2</sup>・鈴木 敦<sup>2</sup>・吉田有策<sup>3</sup>・岡本高宏<sup>3</sup>・萩原誠久<sup>2</sup>

2. 全身性エリテマトーデス患者にヒドロキシクロロキン投与 2 週間後に生じた薬疹の 1 例

(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター, <sup>2</sup> 皮膚科, <sup>3</sup> 膠原病リウマチ内科) ○平澤由梨葉<sup>1</sup>・

◎松浦功一<sup>2</sup>・◎遠藤千尋<sup>2</sup>・星 大介<sup>3</sup>・針谷正祥<sup>3</sup>・◎石黒直子<sup>2</sup>

3. 筋腫大を認めた慢性活動性 EB ウイルス感染症

(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター, <sup>2</sup> 内科) ○中村 愛<sup>1</sup>・

◎マーシャル祥子<sup>2</sup>・小笠原壽恵<sup>2</sup>・佐倉 宏<sup>2</sup>

4. 化学療法を施行した HIV 感染合併の膵癌の 1 例

(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター, <sup>2</sup> 消化器内科, <sup>3</sup> 感染症科, <sup>4</sup> 病理診断科) ○柴野彩花<sup>1</sup>・

◎高山敬子<sup>2</sup>・◎山本果奈<sup>2</sup>・徳重克年<sup>2</sup>・菊池 賢<sup>3</sup>・山本智子<sup>4</sup>・長嶋洋治<sup>4</sup>

5. 腎細胞癌に対する免疫チェックポイント阻害薬により破壊性甲状腺炎と下垂体性副腎不全を発症した1症例  
(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 内科) ○小林訓子<sup>1</sup>・佐倉 宏<sup>2</sup>・  
小川哲也<sup>2</sup>・大前清嗣<sup>2</sup>・◎堀本 藍<sup>2</sup>・西沢蓉子<sup>2</sup>

**Block 2 外科系 2 14:10~14:42**

座長 (東医療センター皮膚科) 田中 勝・(八千代医療センター消化器外科) 片桐 聡

6. カルシフィラキシーの1例  
(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 皮膚科,<sup>3</sup> 泌尿器科,<sup>4</sup> 形成外科) ○角田秀貴<sup>1</sup>・◎梅垣知子<sup>2</sup>・  
石崎純子<sup>2</sup>・田中 勝<sup>2</sup>・土岐大介<sup>3</sup>・近藤恒徳<sup>3</sup>・中尾 崇<sup>4</sup>・片平次郎<sup>4</sup>・八巻 隆<sup>4</sup>
7. 抗MDA5抗体陽性の皮膚筋炎の1例  
(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 皮膚科) ○徐 健智<sup>1</sup>・梅垣知子<sup>2</sup>・◎石崎純子<sup>2</sup>・田中 勝<sup>2</sup>
8. 腎移植後の pneumocystis jirovecii 肺炎 (PCP 肺炎) 再燃に対して, コントロール難渋し死亡した1例  
(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 泌尿器科) ○平田大地<sup>1</sup>・石山雄大<sup>2</sup>・◎土岐大介<sup>2</sup>・  
吉野真紀<sup>2</sup>・橘 秀和<sup>2</sup>・山下かおり<sup>2</sup>・近藤恒徳<sup>2</sup>
9. Xp11.2転座型腎細胞癌 (Xp11.2-tRCC)~Adolescent and young adult (AYA) 世代, 希少がんの1例  
(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 病理診断科,<sup>3</sup> 病理学講座 (病態神経科学分野),<sup>4</sup> 泌尿器科) ○野村 塁<sup>1</sup>・  
山本智子<sup>2,3</sup>・高木敏男<sup>4</sup>・◎長嶋洋治<sup>2</sup>

<休憩 10分>

**Block 3 小児科系 14:55~15:27**

座長 (八千代医療センター小児救急科) 武藤順子・(小児科) 平澤恭子

10. 遷延する BCG 接種後リンパ節炎から慢性肉芽腫症の診断に至った1例  
(東医療センター<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 小児科) ○藤崎真由子<sup>1</sup>・  
池野かおる<sup>2</sup>・◎老谷嘉樹<sup>2</sup>・大谷智子<sup>2</sup>
11. コロナ禍を背景に心因反応と考えられていた多彩な症状を呈した前頭葉てんかんの1例  
(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 小児科) ○東野里香<sup>1</sup>・◎西川愛子<sup>2</sup>・  
大川拓也<sup>2</sup>・柳下友映<sup>2</sup>・伊藤 進<sup>2</sup>・永田 智<sup>2</sup>
12. 不随意運動で発症した原発性抗リン脂質抗体症候群の男子例  
(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 膠原病リウマチ内科,<sup>3</sup> 小児科) ○水沼吉章<sup>1</sup>・◎衛藤 薫<sup>3</sup>・  
南雲薫子<sup>3</sup>・西川愛子<sup>3</sup>・伊藤 進<sup>3</sup>・宮前多佳子<sup>2</sup>・平澤恭子<sup>3</sup>・永田 智<sup>3</sup>
13. 保育園入園健診にて体重増加不良とトランスアミナーゼ高値の指摘を契機に  
シトリン欠損症の診断に至った女児例  
(<sup>1</sup> 卒後臨床研修センター,<sup>2</sup> 小児科,<sup>3</sup> 小児外科) ○中山千尋<sup>1</sup>・◎水落 清<sup>2</sup>・  
鈴木悠貴<sup>2</sup>・衛藤 薫<sup>2</sup>・鎗木陽一郎<sup>2</sup>・世川 修<sup>3</sup>・永田 智<sup>2</sup>  
総 評 (東医療センター卒後臨床研修センター長) 佐倉 宏  
ベストプレゼンテーション賞 (卒後臨床研修センター長) 坂井修二

閉会の辞

司会 (幹事) 清水京子

〔令和元年度山川寿子研究奨励賞受賞者研究発表〕

膵管内乳頭粘液性腫瘍の予後不良因子の検討

(消化器・一般外科) 出雲 渉

〔背景〕近年、切除可能浸潤性膵管癌には術前治療が標準治療となっているが、切除可能浸潤性膵管内乳頭粘液性腺癌 (resectable invasive intraductal papillary mucinous carcinoma : R-invasive IPMC) に対しては外科切除先行が標準治療のままである。しかし、術後しばしば再発を認める。我々は R-invasive IPMC の術前把握可能な予後不良因子を調査し、術前治療を考慮すべきグループを検討した。〔対象と方法〕2000 年から 2017 年までに外科切除先行を行った R-invasive IPMC 111 例を対象とし、臨床病理学的因子と再発、予後の関係を検討した。〔結果〕5 年無再発生存期間 (recurrence-free survival : RFS), 5 年疾患特異的生存率 (disease-specific survival : DSS) はそれぞれ 61%, 74% であった。多変量解析では CA19-9 83 U/mL 以上、腫瘍径 2.2 cm 以上、中分化管状

腺癌が RFS と DSS のリスク因子であった。これらのうち術前把握可能な CA19-9 83 U/mL 以上、腫瘍径 2.2 cm 以上をそれぞれリスク因子 1 点とすると、5 年再発率はリスク因子 0 点 (n=47), 1 点 (n=46), 2 点 (n=18) でそれぞれ 17%, 48%, 78%, 5 年 DSS 率は 95%, 69%, 31% であった。〔結語〕CA19-9 83 U/mL 以上、腫瘍径 2.2 cm 以上は R-invasive IPMC の術前把握可能な予後不良因子であり、これらを有するグループは早期再発をきたし予後不良であることから、術前治療を考慮してもよいかもしいと考えられた。

〔令和元年度佐竹高子研究奨励賞受賞者研究発表〕

人工心肺使用の心臓手術におけるフィブリンネットワーク構造の変化と止血効果

(東医療センター麻酔科) 市川順子

〔目的〕フィブリノゲンは大量出血症例において最初に低下する凝固因子であり、凝固カスケード上の最終基質

表 1. 血算および血液凝固機能の経時的变化.

	麻酔導入後	人工心肺導入後	人工心肺離脱後	退室前
ヘマトクリット値 (%)	37.5 ± 6.3	25.9 ± 6.9*	27.2 ± 3.5*	31.3 ± 3.6*
血小板数	18.8 ± 6.9	12.3 ± 9.4*	10.9 ± 4.4*	10.9 ± 3.5*
APTT(s)	37.5 ± 6.3			37.5 (11)
PT(s)	12.3 ± 1.2			14.9 ± 1.5
アンチトロンビン活性 (U/ml)	94.8 ± 17.9	56.4 ± 13.3*	56.9 ± 12.5*	64.8 ± 12.1*
フィブリノゲン濃度 (mg/dl)	360.8 ± 104.7	193.6 ± 110.8*	185.2 ± 87.9*	248.5 ± 67.4*
フィブリン・フィブリノゲン分解産物 (μg/ml)	3.7 (2.5-5.9)	3.0 (2.5-4.6)	4.6 (3.1-8.9)*	6.0 (4.1-10.7)*
Dダイマー (μg/ml)	0.7 (0.5-2.1)	0.7 (0.5-1.5)	1.5 (0.7-3.3)	1.9 (1.1-3.3)*
トロンビン-アンチトロンビン複合体 (pmol/l)	6.4 (9.8)	13.5 (9.5-21.9)*	30.0 (18.8-60.0)*	59.2 (42.6-60.0)*
プロトロンビンフラグメント1+2(pmol/l)	271 (176-413)	495 (343-783)*	961 (694-1,200)*	1,200 (1,026-1,200)*

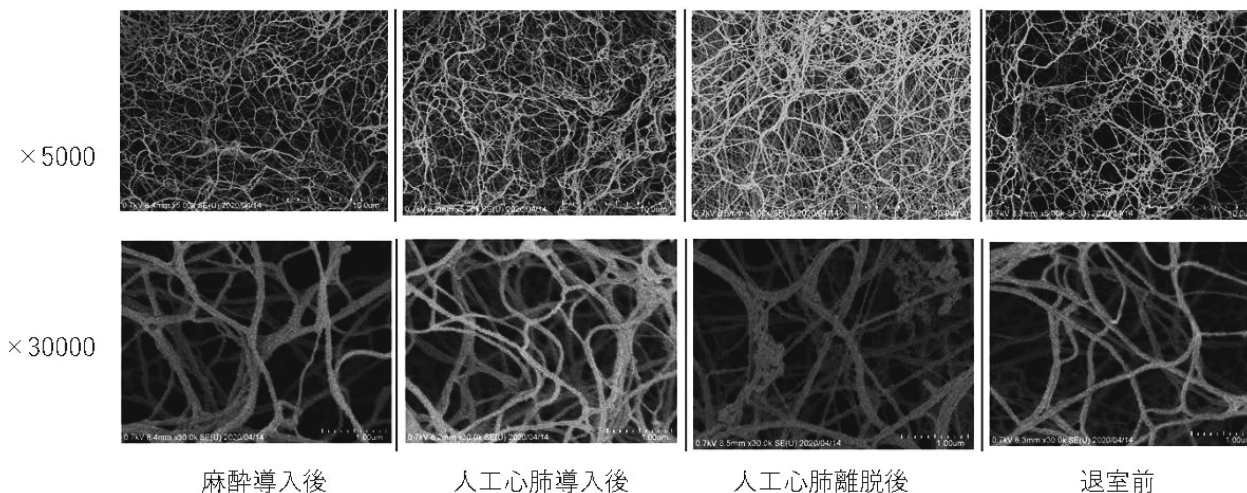


図 1. 走査型電子顕微鏡の観察下によるフィブリン構造の変化.

でもあるため、適切なフィブリノゲン補充は重要な止血戦略になる。トロンビンが作用しフィブリノゲンが変化してできるフィブリン構造に着目し、人工心肺使用の心臓手術における構造変化と血液凝固機能との関連を調べた。〔対象と方法〕人工心肺使用の心臓手術症例を対象として、①麻酔導入後（基準値）、②人工心肺導入後、③人工心肺離脱後、④退室前の4点で採血を行い、3.2%クエン酸Na入り採血管に注入後、遠心分離（2,000 g, 20分）を行い、少血小板血漿（PPP）を作成した。各時点におけるフィブリン構造をフィブリノゲン試薬を用いてクロット形成を確認後にグルタルアルデヒドで固定し、走査型電子顕微鏡（SEM）により観察した。フィブリン線維の直径を本研究に非関与の4人が測定した。フィブリン重合能の変化はSEM観察と同条件でフィブリンクロットを形成し、凝固波形解析（CWA）上の透過率の絶対値の変化を測定した。その他に一般的な血液凝固機能検査およびトロンビン生成の間接的指標としてプロトロンビンフラグメント（F1+2）、トロンビン・アンチトロンビン複合体（TAT）の経時的な変化を測定した。〔結果および考察〕抗凝固因子であるヘパリンを用いても人工心肺離脱後、退室前には基準値と比較してF1+2、TAT値が有意に上昇し、高度なトロンビン生成が予測された。フィブリン線維の直径は、①187±48 nm、②175±53 nm、③171±54 nm、④168±51 nm\*〔p\* < 0.05 vs ①〕であり、退室前には基準値と比較して有意に細くなった。CWA上の透過光変化量は、①214.8±43.3%、②114.5±28.9%、③75.0±25.8%、④71.6±25.8%であり、基準と比して人工心肺離脱後と退室前では有意に減少したが、フィブリン線維径よりもフィブリノゲン濃度に影響を受けていると推測した。〔結語〕人工心肺使用の心臓手術において高度なトロンビンが生成し、フィブリン濁度が低下、フィブリン線維径が細くなりフィブリン構造の経時的な変化が予測された。

#### 〔令和元年度中山恒明研究奨励賞受賞者研究発表〕

#### 人工知能AIを用いた手術動画における手術解析の検討 （消化器・一般外科） 番場嘉子

〔目的〕人工知能（artificial intelligence：AI）を用いたりスクを回避したAIナビゲーション手術や技術評価の実現が期待される。今回我々はAIを用いて手術動画における手術解析モデルを作成し、その有用性について検討した。〔方法〕AI開発ツールであるIBM社のPower AI Visual Insights（Power System™ AC 922）を使用し、タグ付けした画像や動画を学習させ物体・出血・鉗子認識モデルを作成した。物体認識モデルは手術の1,460枚の静止画像を作成し、ガーゼ、クリップ、鉗子、消化管、出血などを学習させた。出血認識モデルは250枚の画像

における出血部位を学習させた。鉗子認識モデルは把持・超音波凝固装置・クリップ・曲がり・スパチュラ鉗子のそれぞれを計1,818個学習させた。それらモデルをテスト画像や動画で検証した。〔結果〕1) 物体認識モデル：テスト画像200枚で検証し、感度は83.3～97.3%と良好であった。テスト動画上で表示し追従する物体認識が可能であった。2) 出血認識モデル：テスト画像102枚で検証し感度は86.3%で、動画のタイムラインで出血時間の把握が可能であった。3) 鉗子認識モデル：テスト画像100枚で鉗子の存在はすべてに確認され、また識別感度は89.7～96%であった。〔結語〕AIを利用した手術動画における判断モデルを作成することは可能であり、今後手術にAIが補助的役割を担うことが期待される。

#### 〔第15回研修医症例報告会〕

#### 1. 原発性アルドステロン症に伴う重症心不全に対し て副腎摘出術にて心不全改善を認めた1例

（<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、<sup>2</sup>循環器内科、<sup>3</sup>内分泌外科）  
○手塚大樹<sup>1</sup>・◎今村泰崇<sup>2</sup>・  
服部英敏<sup>2</sup>・菊池規子<sup>2</sup>・鈴木 敦<sup>2</sup>・  
吉田有策<sup>3</sup>・岡本高宏<sup>3</sup>・萩原誠久<sup>2</sup>

原発性アルドステロン症には、心不全を併発することが知られており、一部の症例では治療に難渋することが報告されている。今回原発性アルドステロンに併発した重症心不全を経験したので報告する。

症例は45歳男性で、X-23年前に高血圧を指摘され内服加療が開始となった。X年3月になり初回心不全にてA病院に入院加療し一旦退院となった。同年5月には再度急性心不全を発症しB病院に入院加療され退院となった。各種検査より原発性アルドステロン症が疑われ同年7月に東京女子医科大学病院内分泌内科入院中、負荷試験中に心不全増悪を認めたため循環器内科初回入院となった。内服調整を行い本人希望で早期退院となったが、約1週間後に再度心不全増悪にて再入院となった。

入院後のカテーテル検査にてForrester分類IV型であり、重症心不全であったためカテコラミンを併用して心不全加療を行った。原発性アルドステロン症による高血圧、末梢血管抵抗上昇による難治性の二次性重症心不全と診断され、手術による治療方針とした。大動脈内バルーンポンピング下で経皮的心肺補助（PCPS）も待機した状態で開腹での副腎摘出術を行い、術後はカテコラミンを減量し最終的には離脱することができ、BNP 3,900から330 pg/mLまで改善、右心カテーテルにてもForrester分類IVからIまで改善を認めた。

原発性アルドステロン症に伴う二次性の薬物治療抵抗性の重症心不全に対して、副腎摘出術にて治療が奏功した貴重な症例を経験した。

## 2. 全身性エリテマトーデス患者にヒドロキシクロキシン投与2週間後に生じた薬疹の1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>皮膚科,<sup>3</sup>膠原病リウマチ内科) ○平澤由梨葉<sup>1</sup>・

◎松浦功一<sup>2</sup>・◎遠藤千尋<sup>2</sup>・

星 大介<sup>3</sup>・針谷正祥<sup>3</sup>・◎石黒直子<sup>2</sup>

31歳女性。X年に全身性エリテマトーデス(SLE)と診断され、プレドニゾン10mg/日の内服を開始した。頭部の脱毛が進行し、X+5年に皮膚科を受診した。SLEに伴う脱毛と診断し、X+6年からプラケニル®(ヒドロキシクロキシン:HCQ)の内服を開始した。投与2週間後に顔面、腹部に小紅斑が出現し、薬疹を疑いHCQを中止しステロイド外用を開始した。その後も全身に拡大したため、入院となった。入院時、両頬部、頸部、躯幹、四肢に浸潤を触れる紅斑が多発、融合していた。皮膚生検組織像では真皮浅層の血管周囲にリンパ球の浸潤がみられた。ステロイド外用、抗ヒスタミン薬内服にて皮疹は消褪したため、皮疹出現17日後に退院した。HCQの薬剤リンパ球刺激試験は陰性。退院5か月後、入院下でHCQの内服テストを施行した。常用量でも皮疹の出現はなく内服を再開した。再開2か月の現在も再燃はない。医学中央雑誌での検索では2015年にHCQが本邦で発売が開始された後、21例の薬疹の報告がある。この内、自験例と同様に再投与で皮疹が誘発されない症例が11例報告されており、HCQの免疫調節作用の結果として生じていると推察されている。本薬剤による薬疹の特徴、その後の対応方法について若干の考察を加えて報告をする。

## 3. 筋腫大を認めた慢性活動性EBウイルス感染症

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、

<sup>2</sup>内科) ○中村 愛<sup>1</sup>・◎マーシャル祥子<sup>2</sup>・

小笠原壽恵<sup>2</sup>・佐倉 宏<sup>2</sup>

〔症例〕特に既往のない31歳男性。2019年6月頃より知人に右側頬部腫脹を指摘され、2019年10月に東京女子医科大学東医療センター歯科口腔外科を受診した。右側頬部腫脹以外に症状がなく、一旦経過観察となったが改善がないため、2020年2月にPET/CTを施行した。右咬筋、側頭筋、翼突筋を中心に筋肉腫大およびfibrin/fibrinogen degradation products (FDP) 集積がみられ、右咬筋より生検を施行したが非特異的な炎症所見のみのため診断には至らなかった。2020年5月頃より37~38℃台の発熱が出現したため、不明熱の精査で2020年7月に入院となった。発熱、倦怠感の他、右頬部を中心とした筋肉腫大、体感に淡褐色の非特異的紅斑を認め、CTで両肺に約0.5cm大のすりガラスおよび結節影がみられた。採血で汎血球減少、disseminated intravascular coagulation (DIC) を認め、眼窩でブドウ膜炎を指摘された。以上より、眼・筋肉・皮膚・肺に病変を認める全

身性炎症性疾患が鑑別に挙がり、感染症や血管炎、サルコイドーシスなど精査を行ったところ、EBV VCA IgMの軽度上昇があったため、EBウイルス核酸定量を追加した。EBウイルス核酸定量は $1.2 \times 10^5$ と著明に上昇しており、他施設で感染細胞同定解析を行ったところ、NK細胞への感染が確認され、慢性活動性EBウイルス感染症(CAEBV)の診断に至った。筋生検の検体にEBER染色を追加したところ、EBER陽性細胞が多数みられた。〔考察〕CAEBVは全身の炎症とともに、EBウイルスに感染したTまたはNK細胞のクローン性増殖を認める進行性疾患である。本症例は診断に至る1年前に筋腫大が先行してみられ、筋生検を行うも確定診断に至るのが困難であった。CAEBVで筋腫大を認める症例報告は稀であり、EBER染色にてEBウイルス感染細胞が確認できた本症例は貴重である。

## 4. 化学療法を施行したHIV感染合併の膵癌の1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>消化器内科、

<sup>3</sup>感染症科,<sup>4</sup>病理診断科) ○柴野彩花<sup>1</sup>・

◎高山敬子<sup>2</sup>・◎山本果奈<sup>2</sup>・徳重克年<sup>2</sup>・

菊池 賢<sup>3</sup>・山本智子<sup>4</sup>・長嶋洋治<sup>4</sup>

〔症例〕7X歳、男性。〔現病歴〕20XX年よりHIV感染症のため東京女子医科大学病院血液内科で抗レトロウイルス療法(ART)を施行している。2か月前より食欲低下、約10kgの体重減少があり他院を受診、造影CTで膵頭体部に55mmの乏血性腫瘍、多発肝腫瘍を認め、当院消化器内科紹介、入院となった。〔経過〕超音波内視鏡下穿刺吸引法(EUS-FNA)を行い腺癌を認め、膵癌stage IVと診断した。CD4陽性Tリンパ球数325/ $\mu$ L、HIV-RNA 8.5 copies/mLとHIVの病勢は落ち着いており、抗HIV薬との相互作用を踏まえ、GnP療法を開始した。Day 8に血小板 $5.4 \times 10^4$ / $\mu$ LとGrade 2の血小板減少、Day 15に好中球348/ $\mu$ LとGrade 4の好中球減少を認め、顆粒球コロニー形成刺激因子(G-CSF)製剤を2日間投与した。2コース目からはさらに薬剤を減量し化学療法を施行することとした。〔考察〕ARTによりHIV感染者の予後は改善したが、悪性腫瘍合併の割合は増加しており、今後化学療法を必要とする患者が増加することが見込まれる。HIV感染者はHIV感染による造血機能障害を伴っていることが多く、化学療法による骨髄抑制が発生しやすい傾向にあり、また、抗HIV薬の中には抗腫瘍薬と相互作用を起こすものもある。これらの特徴を念頭に注意深く化学療法を施行すれば、非感染者と同様に治療法を選択できる可能性があると考えられる。

## 5. 腎細胞癌に対する免疫チェックポイント阻害薬により破壊性甲状腺炎と下垂体性副腎不全を発症した1症例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,<sup>2</sup>内科)

○小林訓子<sup>1</sup>・佐倉 宏<sup>2</sup>・小川哲也<sup>2</sup>・  
大前清嗣<sup>2</sup>・◎堀本 藍<sup>2</sup>・西沢蓉子<sup>2</sup>

症例は50代男性。X年2月、腎細胞癌肝転移に対してニボルマブ+イピリマブが開始された。X年3月、2コース目の翌日に皮疹と頭痛が出現し、その10日後から39℃の発熱、喀痰、手の震え、発汗を自覚した。血液検査でFT3 12.33 pg/ml, FT4>6.00 ng/dl, TSH 0.024 μIU/mlであり免疫チェックポイント阻害薬による甲状腺中毒症が疑われたため東京女子医科大学東医療センター内科紹介となった。X年4月内科で頻脈や手指振戦などの症状に対し、チアマゾール 15 mg とピソプロロール 0.625 mg が開始されたが症状は増悪し、5日後に緊急入院となった。甲状腺エコーでは両葉に不整形低エコー域の散在を認め、免疫チェックポイント阻害薬による破壊性甲状腺炎と診断した。輸液や内服薬による対症療法を行い頭痛や下痢などの症状は改善したが、倦怠感と食欲不振は改善しなかった。入院15日目にコルチゾール<0.06 μg/dl, ACTH 2.8 pg/ml が判明し、副腎不全の合併が疑われたため、同日よりヒドロコルチゾン 10 mg の内服を開始した。下垂体MRIではトルコ鞍に結節性病変が認められ、下垂体炎が疑われた。その後、症状を見ながらヒドロコルチゾンを増量し、20 mg で倦怠感と食欲不振は改善し歩行可能となったため、入院29日目に退院となった。免疫チェックポイント阻害薬による内分泌障害の合併を認めた1症例を経験したため報告する。

## 6. カルシフィラキシーの1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、  
<sup>2</sup>皮膚科、<sup>3</sup>泌尿器科、<sup>4</sup>形成外科) ○角田秀貴<sup>1</sup>・  
◎梅垣知子<sup>2</sup>・石崎純子<sup>2</sup>・  
田中 勝<sup>2</sup>・土岐大介<sup>3</sup>・近藤恒徳<sup>3</sup>・  
中尾 崇<sup>4</sup>・片平次郎<sup>4</sup>・八巻 隆<sup>4</sup>

52歳男性。大動脈弁置換術、僧帽弁置換術後でワーファリン内服中、冠動脈バイパス術後、ペースメーカー植え込み術後、二次性副甲状腺機能亢進症の既往あり。膜性増殖性糸球体腎炎による慢性腎不全のため透析施行中。2週間ほど前より激痛を伴う尿道口の皮疹を自覚。近医受診したが症状が改善せず、当院皮膚科に紹介受診された。初診時、陰茎先端尿道口周囲に2 cm 大の不整形潰瘍あり。皮膚生検を施行し、有棘細胞癌は否定されたが、有意な所見は得られなかった。造影CTでは陰茎背動脈や下腿の動脈壁に石灰化が見られた。プロスタグランジン軟膏外用を開始したが亀頭部壊死が進行し、激痛が持続したため、当院泌尿器科にコンサルトした。初診2か月後、左大腿の中央に黒色壊死組織を付着する激痛を伴う潰瘍が出現し、皮膚生検で皮下脂肪織の小動脈の内膜に石灰化があった。初診3か月後、陰茎部分切除を施行し、同部の激痛は改善した。切除した陰茎の病理

組織においても小石灰化が散見された。初診6か月後、当院形成外科にて、両大腿の潰瘍のデブリードマンと、壊死が進行した左母指の切除を施行した。血液検査ではCa(補正)10.7 mEq/L, P 6.8 mg/dL, intact PTH 154 pg/mLと上昇していた。カルシフィラキシーは長期透析中の患者を中心として血管に石灰化を生じ、激痛を伴う潰瘍が急速に拡大する疾患である。疾患自体の認知度が高いとは言えず、また、現在有効な治療法は確立されておらず、一般的に予後不良である。文献的考察を加えて報告する。

## 7. 抗MDA5抗体陽性の皮膚筋炎の1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、  
<sup>2</sup>皮膚科) ○徐 健智<sup>1</sup>・梅垣知子<sup>2</sup>・  
◎石崎純子<sup>2</sup>・田中 勝<sup>2</sup>

〔症例〕63歳女性。〔主訴〕手指背側の皮疹、全身倦怠感。〔現病歴〕初診の2週間前より手指背側の暗紫色皮疹に気づき、その後全身倦怠感が出現し前医を受診した。ステロイド外用を処方されたが改善せず、当院皮膚科に紹介となった。〔初診時現症〕両指関節背部に暗紅色斑と丘疹(ゴットロン徴候)、手指屈側に紅斑と落屑(逆ゴットロン徴候)、肘頭部に角化性紅斑(ゴットロン徴候)、両手手指側面に角化性紅斑(メカニックハンド)がみられた。後爪郭に毛細血管拡張あり。背部では掻痒を伴う浮腫性紅斑と、線状紅斑(flagella erythema)がみられた。明らかな筋力低下および筋麻痺はなかった。〔臨床検査所見〕筋原性酵素ではCK 146 U/Lと正常範囲であるが、アルドラーゼ 9.6 U/Lと上昇あり。特異的自己抗体は、抗MDA5抗体が3,100(基準値32未満)と著明に上昇し、抗ARS抗体、抗Mi-2抗体、抗TIF1-γ抗体は陰性であった。胸部CTで下肺野にすりガラス様陰影があり間質性肺炎が疑われた。〔病理組織学所見〕背部より生検した。表皮基底層は液状変性を呈し、真皮浅層から中層にかけて血管周囲性にリンパ球、組織球の浸潤がある。〔考察〕抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎では、急速進行性間質性肺炎を高率に生じ生命予後が不良である。筋症状に乏しい無筋症性皮膚筋炎を呈するため、特徴的な皮膚所見が診断の鍵となる。早期診断、早期治療が救命率の向上に重要である。

## 8. 腎移植後の pneumocystis jirovecii 肺炎(PCP肺炎)再燃に対して、コントロール難渋し死亡した1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、  
<sup>2</sup>泌尿器科) ○平田大地<sup>1</sup>・  
石山雄大<sup>2</sup>・◎土岐大介<sup>2</sup>・吉野真紀<sup>2</sup>・  
橘 秀和<sup>2</sup>・山下かおり<sup>2</sup>・近藤恒徳<sup>2</sup>

〔緒言〕非HIV患者のニューモシスチス(pneumocystis jirovecii: PCP)肺炎は死亡率が高く予防および治療に注

意を要する。腎移植患者でのPCP肺炎再燃に対し集学的治療を行うもコントロールに難渋し死亡となった症例を報告し、その予防や治療について考察する。〔症例〕57歳男性。糖尿病性腎症を原疾患とする末期腎不全に対し2015年4月に献腎移植を施行され、東京女子医科大学東医療センターで移植後フォローを行っていた。2020年1月にPCPを発症し当院内科で入院加療され、プレドニゾロンとST合剤の内服で寛解となった。以後、タクロリムス徐放剤4mg、ミコフェノール酸モフェチル(MMF)1,000mgの免疫抑制剤とST合剤の予防投与で管理されていた。2020年7月に38度台の発熱を主訴に来院し、胸部CTで両側すりガラス陰影を認めた。COVID-19感染症をPCRで否定した上で細菌性肺炎やPCPの再燃を鑑別としてST合剤とセフトリアキソンで治療を開始した。入院初期は酸素需要なく経過するも入院3日目に急激に酸素化不全の進行を認め、胸部X線写真で浸潤影は著明に増悪していた。リザーバーマスク、nasal high flowと酸素投与デバイスを変更しても改善せずBiPAPへ移行した。また内科コンサルトの上ステロイドパルス療法を開始し、抗菌薬もメロペネムへのescalationを行った。呼吸状態は改善せず気管挿管を勧めるも本人の拒否強く、やむなくBiPAPを継続した。加療は奏功せず入院7日目に意識レベルの低下を来し心肺停止となった。本人は拒否していたものの家族の希望強く緊急で気管挿管および心肺蘇生を開始したが、蘇生できずに死亡となった。〔結語〕治療に難渋し救命困難であった腎移植後のPCPの1例を経験した。

### 9. Xp11.2 転座型腎細胞癌 (Xp11.2-tRCC) ~ Adolescent and young adult (AYA) 世代, 希少がんの1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>病理診断科,  
<sup>3</sup>病理学講座(病態神経科学分野), <sup>4</sup>泌尿器科)  
○野村 隼<sup>1</sup>・山本智子<sup>2,3</sup>・  
高木敏男<sup>4</sup>・◎長嶋洋治<sup>2</sup>

〔背景〕小児と成人の間に当たるAYA世代にはがんの症例数が少ない一方、治療レジメンの確立されていない希少がんが多く、治療に難渋することが多い。Xp11.2-tRCCはX染色体11.2バンド上に位置するTFE3遺伝子を巻き込んだ染色体転座を特徴とする腎細胞癌の新規組織型である。小児や若年成人の腎腫瘍としては腎芽腫に次いで多い。今回、我々はAYA世代に発生したXp11.2-tRCCを経験したので報告する。〔症例〕18歳女性。腰痛を主訴に近医受診。放射線画像検査から右腎腫瘍が見出された。泌尿器科でロボット支援下腎部分切除術が施行された。現在、今後の治療計画を検討中である。〔病理学的所見〕検体には28mm径の淡黄色腫瘍が見られた。組織学的には乳頭管状構築からなり、腫瘍細胞の細胞質は混濁していた。免疫染色でTFE3が核に陽性を示し

た。形態と併せてXp11.2-tRCCと診断した。同時に提出された腎門部リンパ節に転移が見られた。〔考察〕Xp11.2-tRCCは成人腎細胞癌の約1.6~4.0%、小児例の約40%を占める。小児例は予後良好だが、成人例は予後不良と報告されている。患者はAYA世代で、リンパ節転移も見られたことから、慎重な経過観察と必要に応じての追加治療を要する。現時点では本組織型に特化した補助療法はない。本症例のようなAYA世代の希少がんに対しては、多数例を集約しての検討と有効な治療法の確立が求められる。

### 10. 遷延するBCG接種後リンパ節炎から慢性肉芽腫症の診断に至った1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,  
<sup>2</sup>小児科) ○藤崎真由子<sup>1</sup>・池野かおる<sup>2</sup>・  
◎老谷嘉樹<sup>2</sup>・大谷智子<sup>2</sup>

〔緒言〕慢性肉芽腫症(CGD)は食細胞の活性酸素産生障害による原発性免疫不全症であり、原発性免疫不全症の中では比較的頻度の高い疾患である。〔主訴〕腋窩リンパ節腫大。〔既往歴〕肛門周囲膿瘍などの易感染性は認めない。〔家族歴〕特になし。〔現病歴〕10か月男児。生後5か月時にBCGを接種した。生後7か月時、母が左腋窩リンパ節腫大に気づき、当院小児科紹介初診となった。超音波検査で、左腋窩に楕円形、境界明瞭の高エコー像のリンパ節腫大を認めた。膿瘍形成はなく、血液炎症反応も陰性でありBCG接種後リンパ節炎と考え経過観察を行った。生後10か月時、持続する発熱を主訴に再受診した際に、左腋窩リンパ節腫大も増大していたため精査入院となった。左腋窩以外の全身リンパ節の腫大はみられず、BCG接種部位は軽度発赤し、痂皮が付着していた。T-SPOTは陰性であった。胸部CT検査では、肺野に小結節を認めた。CGDを疑い、DHR123を使用したフローサイトメトリーによる好中球殺菌能検査を行ったところ、NADPH oxidase活性は低下していた。遺伝子検査でもCYBBのミスセンス変異を認め、X連鎖CGDの診断に至った。左腋窩リンパ節腫大はST合剤の内服後、縮小傾向にある。〔考察〕日本におけるBCG接種後リンパ節腫大の発生頻度は約1%であり、無治療で自然経過するとされる。しかし、リンパ節腫大が遷延する場合には、既往に易感染性がない症例においてもCGDを疑う必要があると考えられる。

### 11. コロナ禍を背景に心因反応と考えられていた多彩な症状を呈した前頭葉てんかんの1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>小児科)  
○東野里香<sup>1</sup>・◎西川愛子<sup>2</sup>・大川拓也<sup>2</sup>・  
柳下友映<sup>2</sup>・伊藤 進<sup>2</sup>・永田 智<sup>2</sup>  
6歳男児。既往歴なし。2020年3月に転居、4月に小

学校へ入学したが、コロナ禍による臨時休校、外出自粛のため元の友人と会えず、新しい友人もできず、自宅で過ごす日々が続いた。6月より登校を開始したが、7月より学校や自宅において、床やベッド上で突然クロールや平泳ぎの動きをする、でんぐり返しをする、兎跳びをする、突然走り出す、尿失禁をする等の多彩な症状が出現するようになった。その間は呼びかけに応じなかった。また、同時期よりわがまま、機嫌の悪さ、落ち着きのなさも認められるようになった。当初はコロナ禍による心因反応と考えられていたが、徐々に1日10回以上、1回20秒程度に増悪したため、9月に東京女子医科大学小児科を紹介受診した。受診時に多動は認められたが、神経学的異常は認めなかった。脳波検査では、発作時には左右下肢を不規則に大きく動かす症状に一致して左前頭側頭部優位に両側前頭部から広汎化するてんかん発射を認め、発作間欠期にも左右前頭側頭部優位に多焦点性鋭波を認めた。頭部MRI検査では異常所見は認めなかった。発作症候および脳波所見から、前頭葉てんかんによる運動亢進発作と診断した。バルプロ酸内服を開始し、発作は速やかに抑制された。前頭葉てんかんにおいて、運動亢進発作は特異的な発作症候の一つであるが、体幹や四肢を激しく動かす複雑な運動症状から、心因性と評価されている症例も少なくない。鑑別には詳細な病歴聴取、ビデオ脳波モニタリング検査は重要である。

## 12. 不随意運動で発症した原発性抗リン脂質抗体症候群の男子例

<sup>1</sup>東京女子医科大学卒後臨床研修センター、  
<sup>2</sup>膠原病リウマチ内科、<sup>3</sup>小児科)

○水沼吉章<sup>1</sup>・◎衛藤 薫<sup>3</sup>・  
南雲薫子<sup>3</sup>・西川愛子<sup>3</sup>・伊藤 進<sup>3</sup>・  
宮前多佳子<sup>2</sup>・平澤恭子<sup>3</sup>・永田 智<sup>3</sup>

〔緒言〕抗リン脂質抗体は、“細胞膜のリン脂質”もしくは“リン脂質と蛋白質との複合体”に対する自己抗体の総称であり、抗リン脂質抗体が検出される中で、習慣性流産や動脈・静脈血栓症を反復する病態は抗リン脂質抗体症候群 (APS) と呼称される。舞踏様症状の合併は1%程度と稀であり、若年患者に認める傾向にある。小児APSの40~50%は基礎疾患を有さない原発性である。今回、不随意運動で発症した原発性APSの1例を報告する。〔症例〕13歳男子。既往歴・家族歴に特記事項なし。物を落としやすくなり、2週間の経過で上肢をくねらす、ビクツとする、口が引きつられ話しにくい等が急激に出現したため受診した。意識清明でバイタル・サイン正常範囲内。胸腹部所見に異常なく、皮疹、粘膜潰瘍や関節炎なし。患児の多彩な動作は、舞踏・ミオクローヌス、バリズム様、口唇ジスキネジアと診断した。血液検査より、甲状腺機能亢進症、Wilson病などの代謝疾患、

Sydenham 舞踏病、髄液検査より脱髄性疾患は否定した。頭部MRIでは、T2強調・FLAIR・拡散強調像にて白質の多発点状高信号を認め、微小多発脳梗塞を呈した。血小板低下、APTT延長、抗カルジオリピン-IgG抗体・ループスアンチコアグラント陽性より、2006年札幌基準シドニー改変に合致するAPSと診断。低補体血症、抗核抗体陽性を認めたが、他の臓器病変はなく、小児全身性エリテマトーデス (SLE) の診断には至らなかった。mPSLパルス療法、ヘパリン持続点滴による抗凝固療法を施行した。2コース終了時には臨床症状は改善し、経口プレドニゾロン (PSL)、アザチオプリン、ワーファリンを開始し、入院42日目に退院。PSLを漸減し、再発なく経過している。〔考察〕小児APSは舞踏病として発症することがあり、不随意運動の鑑別として重要である。本症の舞踏様症状は、血液脳関門の破綻による自己免疫学的機序による基底核の神経細胞障害が示唆される。病態の更なる解明が期待される。

## 13. 保育園入園健診にて体重増加不良とトランスアミナーゼ高値の指摘を契機にシトリン欠損症の診断に至った女児例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター、<sup>2</sup>小児科、<sup>3</sup>小児外科)

○中山千尋<sup>1</sup>・◎水落 清<sup>2</sup>・  
鈴木悠貴<sup>2</sup>・衛藤 薫<sup>2</sup>・  
鏑木陽一郎<sup>2</sup>・世川 修<sup>3</sup>・永田 智<sup>2</sup>

〔はじめに〕シトリン欠損症は新生児期~乳児期の病型であるシトリン欠損による新生児肝内胆汁うっ滞症と、思春期以降に発症するシトリン血症II型を総称した疾患である。我々は胆道閉鎖症との鑑別を要した、乳児期早期の体重増加不良から診断に至ったシトリン欠損症を経験したので報告する。〔症例〕2か月23日女児。在胎37週5日、出生児体重2,350gで出生。新生児代謝スクリーニング検査は正常であった。1か月健診では体重増加は21g/日であり、哺乳指導のもと経過観察となっていた。保育園入園健診に19g/日と体重不良を指摘され前医を受診された。血液検査にて直接型ビリルビン上昇を認めたことから、東京女子医科大学小児科紹介となり入院とした。直接型ビリルビン上昇に加えて、トランスアミナーゼ上昇を認め、ウイルス性肝炎、シトリン欠損症などの代謝性疾患を鑑別に挙げ精査を進めたが、早急に治療介入が必要となる胆道閉鎖症の鑑別をまずは行った。入院4日目に胆道シンチグラフィ、7日目に小児外科にて腹腔鏡下胆道造影検査を施行し、胆道閉鎖症は否定した。入院時の血漿アミノ酸分析によりシトルリンなどのアミノ酸値の上昇、胆汁うっ滞などと併せてシトリン欠損症と診断した。治療として、人工乳を特殊ミルクに変更し乳糖制限を行い、脂溶性ビタミン補充、利胆薬投与を行ったところ、経時的に肝胆道系酵素、凝固異常は改善し、



体重増加良好となり退院となった。〔おわりに〕黄疸や便色の変化には気づかれなかったが、健診にて体重増加不良が指摘され、血液検査されたことで診断に至ったシトリン欠損症の1例を経験した。乳児期早期の体重増加不良では、本症例も念頭に置く必要がある。