

現状及び過去に経験した症例について報告する。

#### 4. ファブリー病一家系の心臓病変とその画像的検討

(茨城・循環器内科)

関谷 宗篤、阿部 憲弘、小松 靖  
田辺裕二郎、春日 哲也、大久保豊幸  
佐野 剛一、大久保信司

ファブリー病は、X連鎖性劣性遺伝形式を示す先天性代謝異常症であり( $\alpha$ -galactosidase ( $\alpha$ -GAL) 遺伝子の異常により、 $\alpha$ -GAL 活性が不足あるいは欠損し、これにより細胞内のライソゾーム中に分解されないスフィンゴ糖脂質が蓄積することでさまざま臓器に障害が起き多彩な症状を呈する。症状としては、若年発症の脳梗塞、腹痛、左室肥大、腎障害、被角血管腫、四肢末端痛、無汗症などが良く知られているが、なかでも腎臓、心臓、脳の障害が多い。また、ヘテロ接合体の女性についても、全く症状のない人からヘミ接合体男性患者とほぼ同様の症状を呈する人など様々である。我々が経験したファブリー病の家系について、診断に至った経緯と臨床経過、心臓病変の画像的検討について報告する。

#### 5. 劇症肺炎による敗血性ショックに対してVA-ECMO, VV-ECMO 導入により救命できた1例

(新座志木中央総合病院・循環器内科)

齋藤 哲史、進藤 直久、加藤 充  
上山 直也、相川 大、新井 富夫

症例は関節リウマチ、II型糖尿病、慢性B型肝炎の既往がある53歳男性。2012年01月初旬より感冒症状が出現、1週間後には嘔吐・下痢症状と呼吸困難が出現したため外来受診した。高熱と採血検査で高度な炎症反応の上昇を認めており、低酸素血症、腎機能障害を合併していたため入院加療となった。翌日には呼吸状態の増悪、意識レベルの低下を認め人工呼吸器の管理下となった。血圧40 mmHg(触診血圧)、心拍数140/minとショック状態であり大量補液、昇圧剤を開始したが改善が認められなかった。心エコー図検査では明らかな左室機能の異常はないため肺炎による敗血性ショックと診断した。人工呼吸器管理下でも十分な酸素化が出来ず、循環動態の改善が認められないためV-A ECMOを導入した。ECMO導入に伴いCHDF・PMX(48時間持続)による血液浄化療法、ステロイドパルス療法を3日間、 $\gamma$ グロブリン製剤・シベレスタットナトリウムの点滴投与を併用した。その後血圧は安定しカテコラミン類は減量することができ、第6病日にIABPは離脱した。しかし呼吸状態は顕著な改善が認められなかったため呼吸補助目的にVA-ECMOからVV-ECMOに変更した。その後はECMOの流量を適宜調整していくことで呼吸状態は改善し、第9病日にECMO

から離脱し、第10病日にCHDFから離脱した。その後も肺炎の状態が遷延したため気管切開による呼吸管理を行ったが、徐々に全身状態も改善し第79病日には独歩で退院となった。

今回劇症肺炎による敗血性ショックに対して迅速なECMOの導入により救命できた1症例を経験したため文献的考察を加え報告する。

#### 6. 顕微鏡的多発血管炎の患者が肺胞出血をきたし、PCPSを導入して救命し得た1例

(循環器内科)

星野 虎生、田中 信大、武井 康悦  
山下 淳、木村 揚、小川 雅史  
村田 直隆、齊藤友紀雄、西畑 康介  
宇野 美緒、外間 洋平、齊藤 龍  
近森大志郎、山科 章

ミクリツ病で眼科通院中の30歳台女性。血痰の増悪あり、呼吸器内科受診。全身の紅斑、下肢の痺れに加え、血液検査上P-ANCA陽性、胸部CTで両側スリガラス陰影あり、ANCA関連血管炎に伴う肺胞出血が疑われ精査入院となった。TBLB、皮膚生検の結果より顕微鏡的多発血管炎の診断を得て、第19病日よりステロイドを開始。第33病日、発熱と新たな皮疹、四肢の痺れあり、胸部CT上肺胞出血の増悪を認めた。ステロイドパルス、免疫抑制剤開始するも呼吸状態の増悪あり、第39病日ICUで人工呼吸器管理開始。制御不能な咯血持続し呼吸不全からショック、PEAとなりPCPS導入とした。薬物治療に加え血漿交換施行し徐々に肺胞出血の減少と血行動態の安定を認め、第46病日PCPSを離脱した。一時肺胞出血の再燃を来たしたが、薬物治療と血漿交換で制御可能となり、第56病日人工呼吸器を離脱した。ステロイド、免疫抑制剤の経口投与にて病勢は安定。多臓器に梗塞巣を認めたもののリハビリテーションの継続を経て第108病日独歩退院となった。今回我々は示唆に富む一例を経験したので若干の考察を加え本会に報告する。

#### 7. 左房内腫瘍の一例

(八王子・循環器内科)

小林 正武、岩永 史郎、大島 一太  
岩崎 陽一、熊井 優人、角田 泰彦  
高橋 聡介、山田 治広、渡邊 圭介  
相賀 護、喜納 峰子、森島 孝行  
鶴野起久也、寺岡 邦彦、小林 裕  
高沢 謙二

症例は70歳女性。高血圧と脂質異常症を有する。2012年1月に糖尿病のため近医を受診した。第3肋間胸骨左縁に収縮期雑音が聴取されたため、心エコー図検査を施行したと

ころ、左房内に可動性のある腫瘤を認めた。心房中隔の卵円孔付近に付着していて、紐状である。特に自覚症状はないが、この症例には3ヶ月前に海外渡航歴がある。頭部MRIでは陳旧性脳梗塞の所見がみられた。造影CTで肺動脈の塞栓や下肢静脈血栓を認めなかった。ガリウムシンチ

でも異常集積は認めない。血液検査で、CEAは5.7 ng/mL、Protein Cは151%と軽度上昇していた。炎症反応は陰性で、血液培養も陰性である。

この症例の心エコー図検査の画像をご覧いただき、鑑別診断についてご意見を伺いいたします。