

完全大血管転移症に対しての Senning 手術の晩期合併症として 29 歳で三尖弁閉鎖不全症をきたし三尖弁置換術を行ったが 39 歳で生涯を閉じた一例

臨床側議事録

文責 司会/総合診療科 田中まゆみ

1. 臨床側症例提示 (スライド参照)

1 年目研修医 牛嶋 紗里衣 医師

内科専攻医 坂本 悠加 医師

内科部長 小野田 圭佑 医師

2. 質疑応答

— PCPS(経皮的心肺補助法)は回さなかったのか。

答： 当時当院では PCPS は回せる体制がなかった。高次医療機関へ移送を打診したが、先天性心疾患の経験がないと断られた。ノルアドレナリン・ドブタミン・ドーパミン投与・NPPV 装着・利尿剤で血圧と尿量は保たれ改善の徴候があり、到着したご家族は当院での加療継続を希望された。

— 初診時は臨床的にショックバイタルと考えられるが、心原性以外のショック病態の鑑別はなされたか。抗生物質は使用されたか。

答： 患者背景 (先天性心疾患で成育医療センターでの手術歴 2 回、2 回目の手術後に「余命 15 年」と宣告され 10 年が経過、3 ヶ月前から伊東での独居生活開始、薬剤は成育医療センターから 3~6 か月に 1 回定期処方されたものをきちんと服薬していたが次第に両側下腿浮腫が悪化してきた) から、心原性を最優先して治療にあたった。各種培養は実施せず、抗生物質も投与しなかった。

— PT-INR の補正経過はどうであったか。出血性ショックのリスクもあったと思われる。

答： ビタミン K 投与で 3 時間後に正常化し、7 時間後に再延長した。検査室からは、検査値が誤っている可能性も報告された。ビタミン K 以外の治療も、以後の測定も実施していない。

— 到着時ご本人は意識清明とあるが、呼吸数の記載がないが話せる状態であったか。本人の治療希望はどうであったか。

答： NPPV 装着で話せる状態ではなかった。ご家族が到着され「無理な延命は希望していない」「本人は、自分が死んだら解剖して欲しいと希望していた」とのことで、

NPPV装着にも長時間は耐えられなくなり(パニック発作を起こし自分ではずそうとした)、やむを得ず NPPV をはずした直後から血圧が下がり乏尿となり 19 時間後に死亡された。

— 精神疾患の既往歴があったのか。

答： ご家族によれば、受診歴も服薬歴もあったようだ。医療機関名や処方内容は不明である。

1. 病理側症例提示 (スライド参照)

2年目研修医 渡辺 聖吾 医師
病理医 (非常勤) 北村 創 医師
病理部長 平野 博嗣 医師

2. 質疑応答

一肝臓などのうっ血の所見は特異的な変化か。

答え：諸臓器のうっ血性変化は特異的な所見ではない。しかし、遷延化したうっ血性心不全による心機能低下によって生じた諸臓器のうっ血の場合、うっ血した赤血球をマクロファージが貪食し、そのマクロファージが諸臓器に沈着することがしばしばみられる (心不全細胞; heart failure cell)。

一肺出血の提示があったが、どのようなものか。場合によっては死亡の原因になるのではないか。

答え：肉眼的に出血とうっ血の違いは、赤色調の変化が限局的で境界明瞭であるかどうかでできる。本症例では左右ともに上葉全体が赤色調変化を呈しているが、ところどころに境界明瞭な暗赤色調の斑点が認められる。これは上葉全体がうっ血を呈しており、その一部に出血が存在していたことが示唆され、組織学的にも出血が示唆された。出血性変化以外の所見として、硝子化した肺胞壁 (びまん性肺胞障害を示唆)、マッソン体 (器質化肺炎を示唆) などの多彩な病変が組織学的に観察された。総合的に反復性の気管支肺炎に相当する所見であり、出血も気管支肺炎の現象の一つと考えられる。肺の出血のみで死に至った可能性は低い。

一臓器に出血はみとめられたのか？

答え：骨髄にて赤芽球系細胞の軽度過形成を認めたが、肉眼的・組織学的に大量の出血と思われる所見は認められなかった。

一病理医による総括。

本症例は先天性大血管転位術後の症例である。術後とはいえ、長期間の異常な血行動態であるため、組織学的に心筋の仮性肥大が生じ、その変化が広範かつ不可逆であるため、心機能が低下し、うっ血性心不全により死亡したと考えられる。