

342回: 全身性エリテマトーデスに β 2-ミクログロブリンによる 全身性アミロイドーシスが合併した一例

(2022.11.18)

鎌田 真理子(司会, 腎臓内科), 栃本 昌孝, 梶田 咲美乃(病理学),
本田 紗貴, 前沢 柊平, 松井 優太, 三浦 大征(研修医)

症例概要

症例: 58歳, 女性

主訴: 浮腫

既往歴

ループス腹膜炎, 脳梗塞(左頭頂葉ACA領域), 小腸出血(小腸手術後[18年前]), 腰椎圧迫骨折(新規Th12, ほか7, 9, 11, L3[16年前]), 右上顎洞アスペルギルス症(内視鏡下副鼻腔手術[6年前])

家族歴: 特記事項なし

生活歴: 喫煙なし, 飲酒なし

現病歴

20xx-21年9月からSLEのため当院で加療されていた。20xx年1月から蛋白尿や体重減少を認め, 5月中旬にネフローゼ症候群の診断で当院に入院となった。患者本人は透析治療を希望されず, 高カロリー輸液, ア

ルブミン投与で加療された。6月初旬に門脈塞栓を併発し, オルガランとノンスロンの投与が開始された。4日後のCT検査所見で, 腹腔内巨大血腫を認め, 下腹壁動脈が出血源と考えられて血管内止血術と血液製剤の投与が行われた。その頃から乏尿, 無尿の状態となり腎機能低下が進行し, 入院1か月後に肝不全も併発し永眠された。

病理所見

主病変

- 全身性アミロイドーシス(β 2-ミクログロブリン) ([急性腎不全](150/113 g), [急性肝不全](1,068 g), 脾臓(52 g), 心臓(309 g), 肺(278/298 g), 消化器(胃, 結腸, 膵臓), 骨髄, 甲状腺(12 g))
- 肝細胞壊死[急性肝不全](1,068 g)(肝アミロイドーシス, 門脈塞栓[抗リン脂質抗体症候群])

随伴病変: 出血傾向, 腔水症

(当症例は学術誌に投稿予定のため, 抄録のみ掲載した)