

大動脈周囲異常組織

1) 症例呈示

【症例】 63 歳男性

【入院理由】 HbA1c 高値

【既往歴】 結核（4 年前）

【家族歴】 母：肺癌

【薬剤】 グラクティブ、ロバスタチン、フェキソフェナジン、モメンタゾンフランカルボン酸点鼻液、ケトプロフェン貼付剤

【薬剤副作用歴】 無し

【アレルギー歴】 無し

【生活社会歴】

職歴：若い頃から繊維関係の自営業。主に中国で仕事。半年前に辞めた。その後運送業。

<運送業：63 才で半年で新規事業主となったのか？>

家族構成：本人、息子。

生活介護：なし

飲酒：機会飲酒

喫煙：20 本/日（20 歳から今まで）

【過去の資料】

[当院内科カルテより]

X-4/10/15 健康診断で高血糖を指摘され受診。HbA1c：10.2。グラクティブ内服開始。その後は HbA1c 7%台で推移。X/1/31 HbA1c：8.9。X/5/30 HbA1c：8.8。

X-4/10/17 胸部単純 X 線検査で左肺の空洞性陰影あり。喀痰検査で抗酸菌染色・培養陰性。結核 PCR 陰性。T-SPOT(+)。イソニアジド、エタンブトール、ピラジナミド、リファンピシン内服開始。陰影は消失。X-3/8/6 治療終了。以後定期的に胸部単純 X 線検査施行されているが陰影の再出現なし。

X-3/2/14 LDL-C:142mg/dl。ロバスタチン内服開始。

[当院耳鼻科カルテより]

X-3/11/30 右頸部腫瘤を自覚して当院耳鼻咽喉科受診。造影 MRI で耳下腺腫瘍（最大径 20×27×28mm、近傍にやや大きめのリンパ節 2 つ：14×12mm と 17×9mm）あり。A 病院紹介し当院耳鼻科は終診。

<“腫瘍”の組織？>

[腹部造影 CT]

(X-4/10/27)：大動脈周囲軟部組織濃度あり（大動脈周囲前方から両脇をぐるっと囲むような三日月状の腫瘤。大動脈との境界は不明瞭、辺縁整。大動脈とほぼ等吸収。左右 25×前後 25×縦 90mm、厚さ 7mm）（図 1）。

<この円弧状陰影を腫瘤というか？>

(X-3/2/18)：大動脈周囲軟部組織濃度はほぼ不変（図 2）。

図 1. X-4/10/27 CT



図 2. X-3/2/18 CT



[血液検査]別紙

【入院までの経過】（本人から聴取）

20 歳頃からスギ花粉の時期になると鼻汁がひどい。点鼻薬を使用。症状ひどい時には内服薬も使用。30 歳頃（この頃から仕事で中国を訪れるようになった）から季節を問わず鼻汁が出るようになったが、その後は年をとるにつれ症状改善してきている。

4 年ほど前、健診で高血糖を指摘され近医受診。糖尿病と診断。

2 年半ほど前に右頸部に腫瘍ができた。当院耳鼻科受診。耳下腺腫瘍といわれ A 病院を紹介され手術で腫瘍を摘出。「良性」といわれた。＜左右？＞

その後も糖尿病治療目的で当院通院。HbA1c：7%台で安定していたが、X 年に入ってから、HbA1c が急に 8%後

半に悪化したので検査を受けることになった。運動は自転車 30 分と筋トレ 20 分を毎日行う。X/5/30 の CT で「脾臓に異常がある」と言われ 6/3 入院。経過を通じて、浮腫・腹痛・視力低下・悪心嘔吐・手足のしびれ・口渇・多飲・多尿なし。

一般健康指標

食事：朝昼コンビニ、夜サラダ+魚 or 肉。

排尿：日中 6～7 回、夜 1～2 回。

排便：X-1 年 11 月までは 1 日 1 回。以後便秘。2～7 日に 1 回になった。

運動：自転車 30 分+筋トレ 20 分/日

睡眠：5 時間ほど（0 時～5 時）、途中覚醒なし。

体重変化：20 歳 54kg、40-50 歳頃 72kg、59 歳 68kg、62 歳 63kg、63 歳 61.5kg

【入院時身体所見】

[生命徴候]

血圧 118/63mmHg 脈拍 58 回/分 SpO2 98%(室内気)、呼吸回数 16 回/分、整、補助筋の使用なし、体温 35.6 度

[一般]

意識清明 情緒正常 知力平均 栄養正常 体位正常 息の匂い正常 年齢相応の外観 身長 170cm 体重 61.1kg BMI 21.14

[皮膚]

肌理年齢相応 湿潤 色正常

チアノーゼなし 細血管拡張なし くも状血管腫なし 斑状出血なし 点状出血なし 皮疹なし 色素斑なし 瘢痕なし デルモグラフィなし 毛の異常なし

[四肢]

爪正常 ばち指なし 静脈瘤なし 浮腫なし 関節正常

[リンパ節]

両側頸部（右 1 つ左 2 つ）・左腋窩（1 つ）左鎖骨上（1 つ）で触知、可動性良好、圧痛なし、弾性軟、小豆大、辺縁整、境界明瞭

左頸部で空豆大のリンパ節 1 つ触知、可動性良好、圧痛なし、弾性軟、辺縁整、境界明瞭

耳介後部・肘・鼠径で触知しない

<硬度記述（弾性軟は不可）具体的記述＝消しゴムとか耳軟骨 とか>

[眼]

結膜正常 角膜正常 眼瞼正常 眉毛正常 眼突出なし 眼球正常

[頸] <手術瘢痕がない？>

甲状腺正常 唾液腺正常 <術後で正常とは？ ごく小さい切除？> 圧痛なし 瘢痕なし

[耳]

耳介正常 牽引痛なし

[口腔]

口唇正常 粘膜正常 舌正常 歯上下歯牙不揃い、不整あり 扁桃正常

[乳房]

腫瘤なし 女性化乳房なし

[胸郭]

形状正常 動き正常 瘢痕なし

[肺]

打診音正常 呼吸音正常 気管支音なし ラ音なし 摩擦音なし

[心臓]

心音 1 音正常、2 音正常、3 音なし、4 音なし、心尖部で最もよく聞こえる Levine2/6 の低調な収縮期心雑音あり
心膜摩擦音なし、心濁音界：左界が鎖骨中線上、心尖拍動：乳頭より 3 横指下で触知

[血管]

右頸動脈＋、橈骨動脈＋、大動脈＋、大腿動脈＋、足背動脈＋

左頸動脈＋、橈骨動脈＋ 大腿動脈＋、足背動脈＋

大動脈雑音あり（臍上で収縮期雑音あり）

[腹部]

腸雑音 30 秒間で 5 回低張な腸雑音を聴取する 圧痛なし 肝叩打痛なし 肥満なし 瘢痕なし 静脈怒張なし
蠕動なし 腹水なし 肝縦幅 5cm(鎖骨中線上)、肺肝境界第 6 肋間 胆嚢不触 脾臓不触 右腎不触 左腎不触

[背部]

CVA 叩打痛なし、脊柱叩打痛なし

[直腸]

痔核なし 腫瘤なし 前立腺は圧痛なし、結節なし

[神経]

見当識正常 筋力正常 筋トーン正常 不随意運動なし 継脚歩行可 ロンベルグ陰性 指鼻試験正常

位置覚両足で低下あり<程度？> 温痛覚：右下肢第 1 指で低下あり 触覚：両下肢末端で低下あり

回内回外試験正常

頸椎可動域正常、項部硬直なし、歩行正常

首を後方、左方へ倒すと左上腕に痛みがある

SLR テスト正常

反射（右／左）

下顎- 二頭筋+/+ 橈骨-/ 三頭筋-/ 尺骨-/ 膝+/+ 踵+/+ バビンスキー-/

脳神経

Ⅱ：視野異常(-)。

Ⅲ/Ⅳ/Ⅵ：眼球位置正常、瞳孔 右 4mm/左 4mm、正円、対光反射正常。眼振(-)。複視(-)。

Ⅴ：顔面触覚・痛覚左右差(-)。

Ⅶ：まつげ徴候・口角挙上試験正常。

Ⅷ 指擦り音は耳から 5cm で聴取可能。両耳で耳鳴あり<ピッチ！？>。

Ⅸ/X：カーテン徴候(-)。

XⅠ：僧帽弁筋力低下(-)。

XⅡ：舌線維束性攣縮・偏位(-)。

[胸部単純写真]横隔膜の高さ：右第 10 肋骨／左第 10 肋骨、CPA：鋭、気管：偏位なし、心陰影拡大なし、肺門部陰影正常、肺野正常、軟部組織異常なし、肋骨／肩甲骨／上腕骨異常なし、胃泡あり、正常。

[心電図]心拍数 57bpm 正常洞調律 軸 51°移行帯異常なし PR 間隔：1.035ms QRS 幅 0.092ms Q 波：正常 ST 変化なし QTc：0.373 SV1：0.71mV RV5：1.86mV

[造影 CT]

心臓：左房径 32mm、右房径 26mm。冠動脈・弁石灰化なし

胸膜：石灰化・胸水なし。

肝臓：辺縁整、横 190×前後 160×縦 104mm、内部 CT 値 56HU、小嚢胞 1 個あり

胆嚢：正常

総胆管：径 7mm、正常

脾臓：ソーセージ様にびまん性に腫大している。最大幅 21mm。脾臓の境界は明瞭・辺縁平滑。腫瘤なし、脾管拡張なし（図 3）。

脾臓：長径 100×短径 26×高さ 65cm、腫瘤なし、内部 CT 値 52。

副腎：正常

腎臓：右腎は横 62×52×高さ 100mm、左腎は横 64×前後 50×高さ 115mm、水腎なし。両腎皮質に 15mm 大の杯型の造影不領域が散在（図 4）。

尿管：正常

膀胱：正常

前立腺：横 59×前後 37×高さ 40mm、腫瘤なし、小石灰 1 つあり。

腸管：正常

腹腔：正常

鼠径：正常

陰嚢：正常

皮下：正常

血管：腎動脈分岐部下から総腸骨動脈分岐部にかけて、大動脈を前方から両側に取り囲むように、三日月状の腫瘤あり（図 5）。大きさは前後 9mm×左右 23mm×高さ 110mm。大動脈壁との境界は不明瞭。内部濃度は大動脈壁と同等。腹部大動脈石灰化あり。

骨：正常。第 12 椎体内部の CT 値は 101HU。

脊髄：正常

皮下組織・筋肉：正常

<句読点が統一されていない>

図 3



图 4

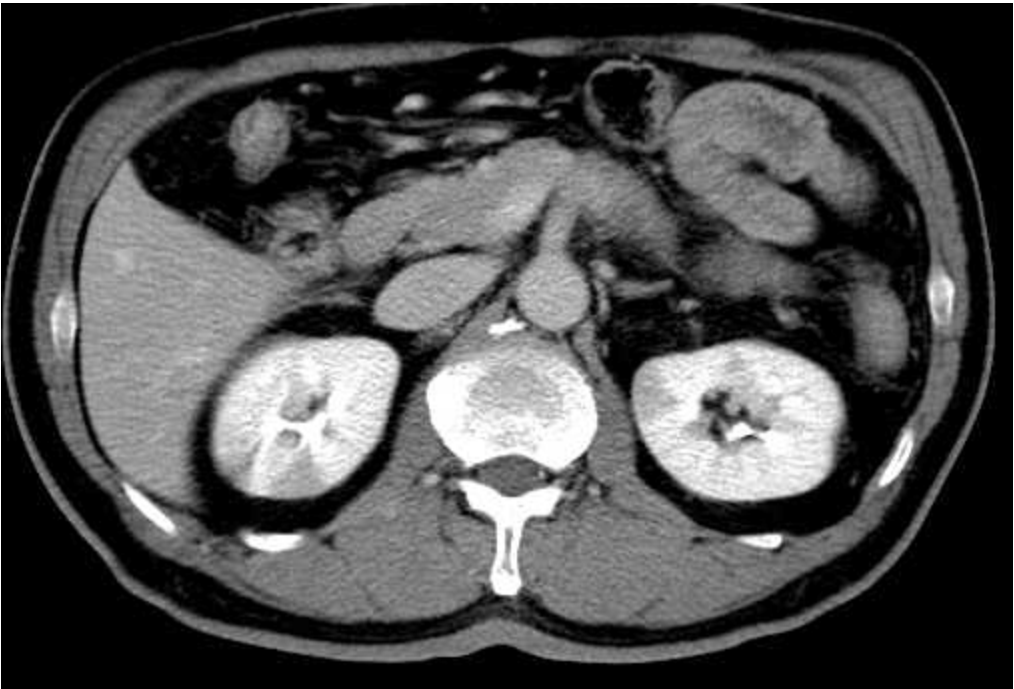
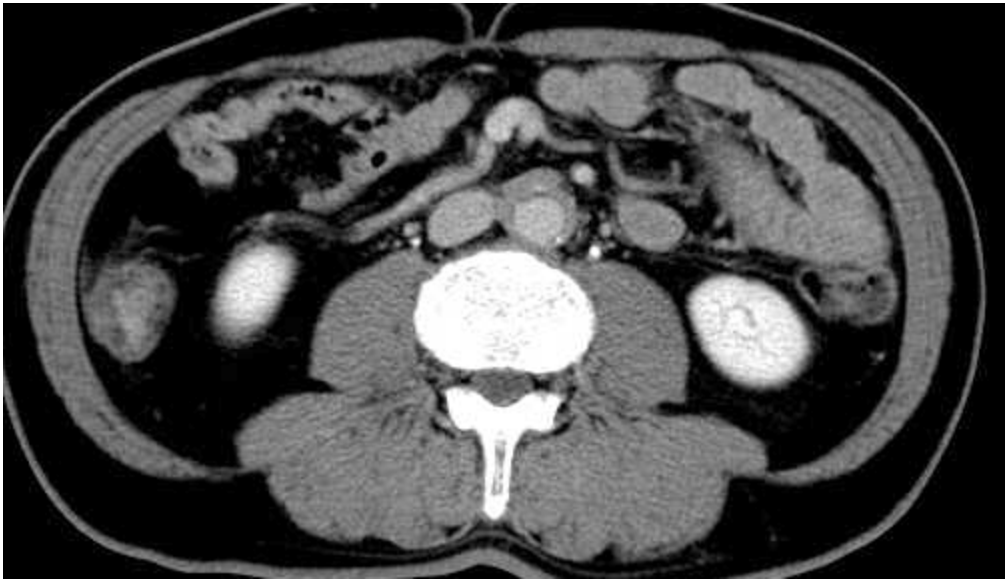


图 5



2) 検査結果

血液検査	X-4/10/15	X-3/2/14	X-3/11/26	X-2/5/11	X-1/11/22	X/1/31	X/5/30
TP (g/dl)	6.9	7		7			
Alb (g/dl)	4.4	4.6		4.4			
TP-Alb (g/dl)	2.5	2.4		2.6			
ALT (U/l)	33	12	16	32	20	16	17
LDH (U/l)	158		149	146	152	151	160
ALP (U/l)	320		280	218	251	255	199
CPK (U/l)	60		126	69	153	109	117
T-Chol (mg/dl)	207	221	142	137	120	139	126
HDL-C (mg/dl)	41	46	49		46	49	50
LDL-C (mg/dl)	130	143	75		58	69	60
TG (mg/dl)	182	162	88		78	103	78
BUN (mg/dl)	16	12	17	14	13	14	20
Baso (%)	0.7						0.74
UA (mg/dl)	4.9						4.6
Na (mmol/l)	142	143	144	141	142	139	141
Cl (mmol/l)	104	106	106	107	105	102	104
K (mmol/l)	4	3.8	3.8	4	3.8	4.2	4
CRP (mg/dl)	0.33	0.1	0.12	0.12	0.08	0.13	0.06
HbA1c (%)	10.2	7.5	7		7.6	8.9	8.8
WBC (/μl)	6710	5010	6170	5950	6800	8100	7500
Neut (%)	57.1	40.5	54.8		49.7	54.9	57
Eosi (%)	(838) 12.5	17	10.4		15.4	11.8	(870) 11.6
Ba(%)		1.2	0.6		0.7	0.6	0.5
Mono (%)	7.6	7	9.9		7.2	6.9	6.8
Lymph (%)	22.1	34.3	24.3		27	25.8	24.1
Hb (g/dl)	16	15.9	14.8	15.1	14.5	15	14.3
MCV (fl)	88.8	89.6	91.4	89.1	92.3	90.3	91.4
MCH (pg)	31.3	30.7	30.5	31	31	30.4	30.8
MCHC (g/dl)	35.2	34.3	33.3	34.8	33.6	33.7	33.6
PLT (万/μl)	18.5	16.6	17.2	16.6	13.9	15	13.8
IgM (mg/dl)							25
IgG (mg/dl)							1503
IgA (mg/dl)							168
C3 (mg/dl)							70
C4 (mg/dl)							19
CH50							37.4
抗核抗体 (倍)							40
抗GAD抗体 (U/ml)	0.3>						
血中CPR (ng/ml)	2.33						
尿検査							
pH	6	6.5	6.5	6	5.5	6	6.5
蛋白蛋白	±	±	-	±	±	±	±
糖糖	4+	±	2+	±	1+	4+	1+
ウロビリノーゲン	±	±	±	±	±	±	±
ビリルビン	-	-	-	-	-	-	-
ケトン体ケトン体	-	-	-	-	-	-	-
潜血潜血	-	-	-	-	-	-	-
比重	1.031	1.027	1.018	1.025	1.022	1.031	1.018
尿沈渣							
赤血球 (/HP)	1>	1>					
白血球 (/HP)	1~4	1~4					
扁平上皮 (/HP)	1>	1>					

3) 診断プロセス

プロブレムリスト

- #1 花粉症
- #2 糖尿病
- #3 大動脈周囲異常軟部組織→後腹膜線維症→後腹膜線維症（#6）
- #4 脾臓慢性腫脹症→自己免疫性脾炎→自己免疫性脾炎（#6）
- #5 腎多発乏血巣→腎多発巣状線維症（#6）
- #6 IgG4関連疾患症候群

診断プロセス

#1 花粉症

#2 糖尿病

- #3 初期プロブレム **大動脈周囲異常軟部組織**(帰納推論)→**大動脈周囲非腫瘍組織**（演繹推論）
→**後腹膜線維症**（演繹推論）→**後腹膜線維症（#6）**（演繹推論）
- #4 初期プロブレム **脾臓慢性腫脹症**(帰納推論)→**慢性脾炎**（演繹推論）
→**自己免疫性脾炎**（演繹推論）→**自己免疫性脾炎（#6）**（演繹推論）
- #5 初期プロブレム **腎多発乏血巣**(帰納推論)→**腎多発巣状線維症（#6）**（演繹推論）
- #6 **IgG4関連疾患症候群**

#1 花粉症

#1

要点
長年のスギ花粉症の鼻炎

注射
加齢により改善

事象	考察
20才スギ花粉症 鼻炎 点鼻薬使用 好酸球 4年前838/ μ L 今回870	軽度好酸球増加 現在まで横這い

#2 糖尿病

#2

要点
数年前からの2型糖尿病

注射
糖尿病合併症 明らかではない

事象	考察
4年前に健診で発見 4年前 抗GAD抗体 (U/ml) < 0.3 4年前 血中CPR (ng/ml) 2.33 視力正常 BMI 21.14 ATR正常 下肢位置覚低下 程度記述なし BUN 16~20 HbA1C: 半年前まで 7.6% : 4ヶ月前から 8.9~8.8%	2型 臨床的網膜症・腎症合併なし 神経症 あいまい 継続治療中でそれなりに安定 同じ治療中に急に増悪 #4 とは別要因で悪化

#3 大動脈周囲異常軟部組織→後腹膜線維症→後腹膜線維症（#6）

診断プロセス

#3 初期プロブレム 大動脈周囲異常軟部組織(帰納推論)→大動脈周囲非腫瘍組織（演繹推論）
→後腹膜線維症（演繹推論）→現時点プロブレム後腹膜線維症（#6）（演繹推論）

初期プロブレム 大動脈周囲異常軟部組織

要点 注釈
偶発的に発見された 正常にはない構造物 無症状
腹部大動脈全周を取り囲む非嚢状組織

事象	考察
4年前に発見 大動脈を慢性に同じ厚さで全周性に取り囲む 左右25×前後25×縦90mm、厚さ7mm 大動脈との境界不明瞭・整	

→ 大動脈周囲非腫瘍組織

要点 注釈
年余同大

事象	考察
以後年余不変 左右23mm×前後9mm×高さ110mm 内部濃度は大動脈壁と同じ 腹部大動脈石灰化	年余増大せず 端正な形状・大動脈全周囲を円く囲む・辺縁平滑

→ 後腹膜線維症

要点 注釈
軽度炎症病変

事象	考察
IgG (mg/dl) 1503 WBC (/μl) 7500 Hb (g/dl)MCV 14.3 (MCV 91.4) PLT (万/μl) 13.8 大動脈雑音あり（臍上）	軽度増加のIgG 末梢血正常 鉄利用障害（－） 反応血小板増加 周囲組織による大動脈拡張制限（組織は硬い） 病変組織は不変

→ 後腹膜線維症（#6）

要点 注釈
#6他疾患と同列

#4 脾臓慢性腫脹症→自己免疫性脾炎→自己免疫性脾炎（#6）

診断プロセス

#4 初期プロブレム 脾臓慢性腫脹症(帰納推論)→慢性脾炎（演繹推論）

→自己免疫性脾炎（演繹推論）→現時点プロブレム 自己免疫性脾炎（#6）（演繹推論）

初期プロブレム 脾臓慢性腫脹症

要点	注釈
脾臓全体の慢性腫脹	無症状
内部構造は均質で脾管の破壊もない	

事象	考察
3年前CT 正常 脾臓慢性腫脹	数日前にCTで異常発見 無症候性

→ 慢性脾炎

事象	考察
脾臓の境界は明瞭・辺縁平滑 腫瘤なし	組織全体の慢性腫脹 脾機能障害（-）

→ 自己免疫性脾炎

事象	考察
萎縮・脾石・脾管拡張なし	中毒・代謝・再燃急性・脾管閉塞の要因なし

→ 自己免疫性脾炎（#6）

要点	注釈
#6他疾患と同列	

#5 腎多発乏血巣→腎多発巣状線維症（#6）

診断プロセス

#5 #5 初期プロブレム 腎多発乏血巣(帰納推論)→腎多発巣状線維症（演繹推論）

→腎多発巣状線維症（#6）（演繹推論）

診断プロセス

初期プロブレム 腎多発乏血巣

要点	注釈
両腎実質に生じた血流の乏しい複数個の組織	無症候性

事象	考察
CT造影されない実質領域	血流と乏しい

→ 腎多発巣状線維症

事象	考察
当該部被膜の辺縁 外に円弧の正常形状 尿P(+/-) OB(-)	内部へ陥凹していない 組織の萎縮なし 乏血実質萎縮・炎症実質壊死ではない 実質との緩徐な置換 活動性炎症はない

→ 腎多発巣状線維症（#6）

要点	注釈
#6他疾患と同列	

#6 IgG4関連疾患症候群

#6	要点	注釈
	活動炎症の乏しい線維症	

多臓器組織に多発 #3 #4 #5

事象	考察
2年半前 唾液腺良性腫瘍 #3・#4・#5	非腫瘍だったのでは？（組織再検）

P) Dx: IgG4（腎当該部生検 脾臓より安全）

4) その後の経過

#6

血清IgG4:173mg/dl(基準値:4.8-105)

超音波内視鏡下で経胃脾臓針生検(腎病変は認識されていなかった) :

多数のリンパ球(IgG4陽性)・形質細胞が浸潤

正常脾臓組織萎縮・不規則に線維化 脾管の圧排・閉塞散見 悪性細胞(-)

プレドニン40mg/day内服開始

血清IgG4は正常化 腹部超音波定期的検査:徐々に脾腫大改善

プレドニン漸減 現在7mg/day内服中

#2

徐々に改善 インスリン治療 HbA1c:7.9

#1

PSL開始 鼻水鼻閉消失 減量で症状再発