

case 05 食欲低下，体重減少， 腎障害を呈した 69歳男性

- ➡ 2カ月前に狭心症と胸部大動脈瘤に対し，冠動脈バイパス術と弓部大動脈置換術，および二期的に胸部ステントグラフト内挿術を施行した。術後より食欲低下，体重減少（-10kg/2カ月）が出現し，本日の定期外来の血液検査で急性腎障害を認めたために即日入院となり，精査目的に当科を紹介受診した。
- ➡ 既往歴に高血圧症，脂質異常症があるが新規開始薬はない。喫煙は20本/日×43年間，飲酒は日本酒を2合/日。
- ➡ 身長171cm，体重57kg（BMI 19.5）。体温36.1℃，血圧171/111mmHg，脈拍83回/分（整），呼吸数16回/分。心雑音なし。両側足背動脈触知良好。右母趾先端に無痛性の紫斑を認めた（**図1**）。
- ➡ 血液検査での異常所見はWBC 8100/μL（Eo 7.1%），BUN 27mg/dL，Cr 4.8mg/dL，CRP 2.3mg/dL。尿検査では蛋白（2+），顆粒円柱（1+）。



図1▶ 両足趾の肉眼所見

右母趾先端に紫斑を認める。

Acute kidney injury after vascular surgery

- ▶ 造影剤腎症におけるクレアチニンは、造影剤使用後から数日以内に発症・回復する経過が一般的であり、2カ月後に悪化が明らかとなった本症とは合致しない。
- ▶ 本症例は、血管手術後に生じた亜急性腎障害であり、足趾の紫斑と好酸球増多がみられることからコレステロール結晶塞栓症を疑った。
- ▶ 右母趾の紫斑から皮膚生検を行い、血管内にコレステリン裂隙を確認した(図2)。
- ▶ プレドニゾン20mg/日の内服を開始し、食欲低下、体重減少は改善したものの、クレアチニンは3.0mg/dL前後で推移している。

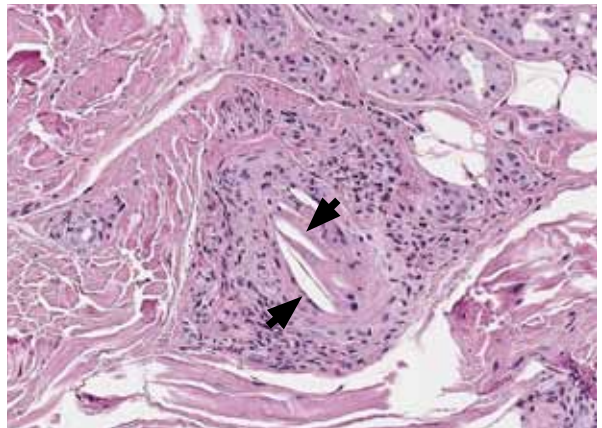


図2▶ 右母趾の紫斑部位の皮膚生検標本

真皮深層～皮下組織を走行する血管内に、複数のコレステリン裂隙を認めた(矢印)。

最終診断

コレステロール結晶塞栓症

cholesterol crystal embolization(CCE)

Lecture

- ➔ CCEは動脈硬化の素因(高齢、高血圧症、糖尿病、脂質異常症、喫煙歴など)を持つ者に、血管内操作を伴う検査・治療施行後に発症する¹⁾。自然発症例も25%で存在する。
- ➔ 契機となった検査・治療後間もなく発症する急性型、本症例のように数週間～数カ月かけて進行する亜急性型、および慢性緩徐進行性の経過をたどる慢性型がある。
- ➔ 食不振・体重減少・発熱といった全身症状のほか、腎障害、網状皮斑、足趾の紫斑(blue toe syndrome)を呈する。皮疹は細胞虚血の程度によっては有痛性となる。血液検査では、好酸球増多(80%)や炎症反応を伴うため¹⁾、血管炎との鑑別を要する²⁾。
- ➔ 治療法は確立されていないが、ステロイド投与やLDLアフェレーシスが有効という報告がある。

文献

- 1) Wilson DM, et al: Am J Med. 1991;91(2):186-9.
- 2) Modi KS, et al: J Am Soc Nephrol. 2001;12(8):1781-7.

Take Home Message

動脈硬化を有する患者に好酸球増多と腎障害を認めたときはコレステロール結晶塞栓症を考える。

uncommon

case
09

14年来の繰り返す周期的な 上気道症状を呈する 27歳女性

- ➔ 5日前に微熱と嚥下時痛を伴う咽頭違和感に気づき、さらに4日前から39℃台の発熱、口唇アフタ、右前頸部痛も出現したため近医を受診した。抗菌薬の内服と点滴を受けたところ、来院前日には解熱した。13歳頃から毎月同様の症状が出現し、3～4日で解熱する経過を繰り返しているという。眼症状、陰部症状はない。
- ➔ 既往歴に腭solid-pseudopapillary neoplasm切除術後(2年前)。家族歴に特記事項なし。
- ➔ 体温37.1℃、脈拍102回/分、血圧95/62mmHg。右口唇にアフタ(図1)と右前頸部に圧痛を伴う約1cmのリンパ節を認める。咽頭扁桃に異常所見はない(図2)。
- ➔ 一般血液・生化学検査では、WBC 6000/ μL (St 2.5, Seg 48.0), Hb 10.6g/dL, MCV 78.1fL, Plt $69.3 \times 10^4/\mu\text{L}$, CRP 6.5mg/dL, プロカルシトニン0.03ng/mL(0.25未満)。



図1▶ 口唇のアフタ



図2▶ 喉頭ファイバー所見

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

研修医の
診断

家族性地中海熱

指導医の
診断は?

上原孝紀, 大田貴弘, 山内陽介, 池上亜希子

periodic fever with oropharyngeal symptoms

- ▶ 周期熱を来す疾患としては家族性地中海熱がよく知られているが、漿膜炎が中核症状であり、口腔咽頭症状が主訴になることはない。家族性地中海熱の遺伝子変異も認めなかった。また、発作中のプロカルシトニン[®]は正常であり、細菌感染症の合併も考えにくい。発作間欠期のCRPは陰性であり、13歳時よりほぼ規則的に30日周期で発作を繰り返していることが判明した。
- ▶ 以上よりPFAPA症候群を疑い、コルヒチン1mg/日内服を開始したところ、発熱周期が30日から70日に延長した。

最終診断 PFAPA症候群

periodic fever with aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis(PFAPA)syndrome

Lecture

- ➔ PFAPA症候群は1987年に初めて報告された¹⁾、一般に2~5歳で発症する小児の疾患だが、成人発症(25.9±8.3歳)の報告もある²⁾。clockwork periodicityと表現される規則的な周期熱に、アフタ性口内炎、咽頭炎、頸部リンパ節炎を随伴する。
- ➔ 特異マーカーはなく、①5歳未満発症の規則的な周期熱、②上気道感染症がなく、アフタ性口内炎、頸部リンパ節炎、咽頭炎のいずれか1つを伴う、③周期性好中球減少症の除外、④間欠期の症状消失、⑤正常な成長と発達、の5項目からなるThomasの診断基準により臨床的に判断する³⁾。
- ➔ 診断的治療として発熱時のプレドニン[®](1~2mg/kg)の内服が用いられ、内服後数時間のうちに著効することが、同じく周期熱を来す家族性地中海熱との鑑別点となる。ただし、プレドニン[®]を用いると次回発作までの間隔が短縮する可能性が報告されていることに留意する。

文献

- 1) Marshall GS, et al: J Pediatr. 1987; 110(1): 43-6.
- 2) Cantarini L, et al: Clin Exp Rheumatol. 2012; 30(2): 269-71.
- 3) Thomas KT, et al: J Pediatr. 1999; 135(1): 15-21.

case
32 多関節痛と赤目を
主訴に受診した
65歳女性

- ➔ 2カ月前に両側手指のこわばりから始まった関節痛が徐々に全身に拡がった。近医内科や整形外科を受診したが、抗リウマトイド因子(RF)や抗CCP抗体は陰性であったため精査目的で当科を紹介受診した。手指のこわばりは朝に強く、20分ほどほぐすと軽快する。また1カ月前から両目の違和感があるという。
- ➔ 身体診察では、体温36.2℃、脈拍70回/分、血圧162/116mmHg。関節痛の部位(両側の手指、肘、肩、膝、足首、足趾)に圧痛と軽度腫脹を認める。眼結膜に発赤なし。球結膜の視診所見を示す(図1)。
- ➔ 血液検査での異常値はCRP 0.6mg/dLおよび抗核抗体320倍のみである。

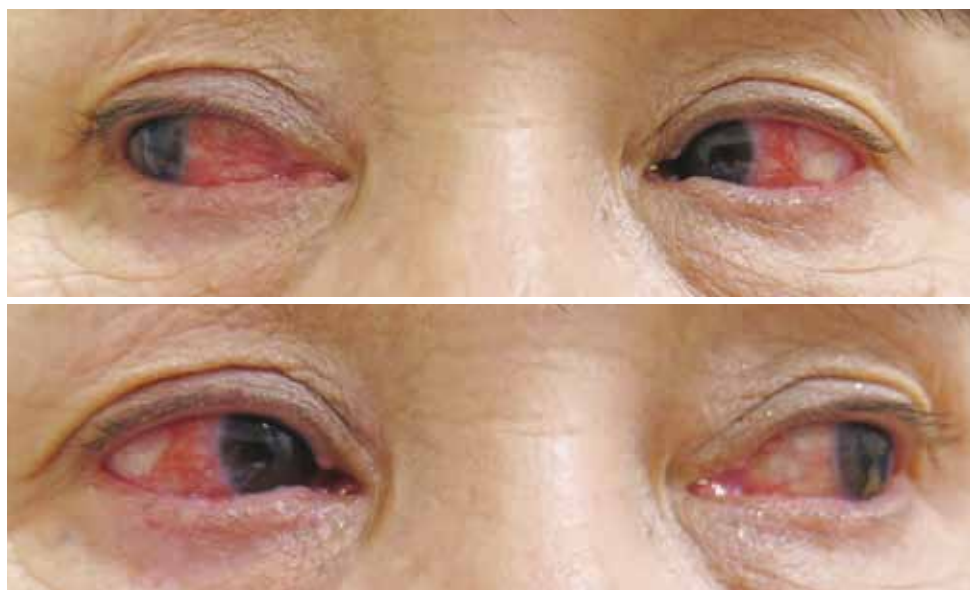


図1 球結膜の視診所見

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

研修医の
診断

シェーグレン症候群

指導医の
診断は?

廣田悠祐, 大田貴弘, 上原孝紀, 大平善之

progressive polyarthritis with red eyes

- ▶ 多関節痛と赤目よりシェーグレン症候群は鑑別すべきであるが、眼・口腔の乾燥症状はなく、赤目も睑結膜に発赤がないことから乾燥性結膜炎とは言い難い。RFや抗CCP抗体は陰性であるが、急性かつ進行性の大関節を含めた対称性の多関節炎であることと、結膜炎以外の赤目病変より高齢発症の関節リウマチを疑った。
- ▶ その後、超音波検査で滑膜炎を確認し、メトトレキサートとベタメタゾン点眼を開始したところ症状は寛解した。

最終診断 関節リウマチ
rheumatoid arthritis

全身性疾患に伴う赤目の鑑別

Lecture

- 関節リウマチの0.2～0.7%で関節外病変として強膜炎を合併することが知られている¹⁾。一方、強膜炎のおよそ半数で関節リウマチ、血清反応陰性関節炎、再発性多発性軟骨炎、Cogan症候群、全身性エリテマトーデス、ベーチェット病、サルコイドーシス、結節性多発動脈炎などの全身性疾患の合併がみられ、中でも関節リウマチに伴うものが最も多い。
- プライマリ・ケア診療で赤目を認めた際には、コモンな結膜炎と、全身性疾患における部分症としてのぶどう膜炎や強膜炎を鑑別する必要がある。その際、赤目の性状を、結膜炎による結膜充血(図2)と、後二者で生じる毛様充血(図3)に分けるとよい。
- 分布する血管が円蓋部(眼瞼翻転部)から入る結膜充血は睑結膜を含み球結膜周辺に顕著である。また眼瞼分泌腺を含むため、眼脂を伴いやすいが痛みはない。
- 一方、毛様充血は虹彩や毛様体に近い輪部(角膜周囲)の充血が強い。ぶどう膜炎は脈絡膜を含むために霧視などの視力障害を生じやすく、強膜炎では眼痛を伴うことが多い(本症例では訴えていない)。ただし毛様充血は明らかでないことが多いので、睑結膜に充血を伴わない赤目の場合は、より重篤な疾患が潜んでいる毛様充血を考慮すべきである。

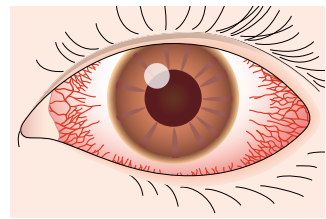


図2▶ 結膜充血

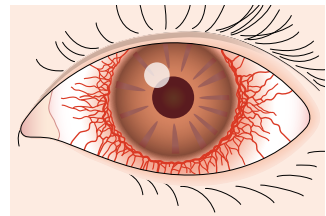


図3▶ 毛様充血

文献

- 1) McGavin DD, et al: Br J Ophthalmol. 1976;60(3):192-226.

case 40 **両下腿浮腫を主訴に
受診した
44歳女性**

- ➔ 2カ月前からの両下腿浮腫と労作時呼吸困難が徐々に悪化したため、近医より当科へ紹介となった。19歳時と38歳時に脳梗塞、および10歳代より閃輝暗点を伴う片頭痛の既往がある。常用薬はない。
- ➔ 身体所見では、脈拍72回/分、血圧146/90mmHg、SpO₂ 98% (room air)。頸静脈怒張なく、心音、呼吸音に異常を認めない。両下腿に軽度の圧痕性浮腫を認める。
- ➔ 血液検査での異常値は、Hb 8.9g/dL (MCV 63.3fL)、血清鉄12μg/dL、フェリチン2.6ng/mL、BNP 34.9pg/mL (基準値<18.4pg/mL)。心電図は正常範囲。胸部X線写真を示す (図1)。



図1 ▶ 胸部X線写真

研修医の
診断

鉄欠乏性貧血に伴う心不全

指導医の
診断は？ ▶

野田和敬, 鋪野紀好, 上原孝紀, 大平善之

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

Right heart strain with a history of juvenile strokes

- ▶ 鉄欠乏性貧血は単独で心不全をきたすほど重度ではない。胸部X線では右心負荷を示唆する左第2弓の突出が認められる。
- ▶ 若年脳梗塞では奇異性塞栓を鑑別すべきであり、右心負荷の所見はその基礎疾患となる心房間シャントを疑わせる。心エコーで確認したところ、右室径拡大と左房から右房へ向かう異常血流を認めた(図2)。
- ▶ 心房中隔欠損症(二次孔型、肺体血流比1.92)と診断され、閉鎖術が施行された。

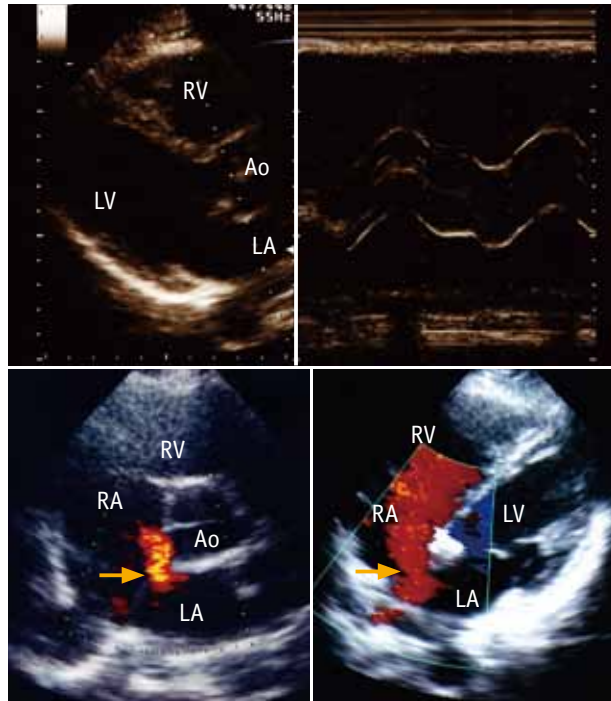


図2 心エコー像

胸骨左縁長軸像(上)では、右室径が拡大しているのが確認できる。胸骨左縁短軸像大動脈弁レベル(左下)および心尖部四腔像(右下)では、左房から右房へ向かう異常血流を認める(矢印)。

最終診断

心房中隔欠損症 atrial septal defect (ASD)

Lecture ASD と paradoxical embolism (奇異性塞栓)

- ➔ ASDは成人の先天性心疾患の中で最多であり(男女比1:2)、健診ではII音の固定性分裂、胸部X線での左第2弓突出、心電図での右脚ブロックに注意を払う。II音の固定性分裂と右脚ブロックの頻度はそれぞれ54%、75%との報告があるが¹⁾、本症例ではいずれも認めていない。
- ➔ 奇異性塞栓は、静脈系で形成された血栓が右左シャントを介して動脈系に流入し塞栓症をきたす病態で、卵円孔開存、ASD、肺動静脈奇形などが基礎疾患となる。咳や排便、嘔吐などValsalva負荷のかかる状況下で、一時的に右房圧が左房圧より上昇して右左シャントが生じる。ちなみに卵円孔開存やASDは片頭痛との関連も指摘されている²⁾。

文献

- 1) 西垣和彦, 他: 岐阜内科医会誌. 1994; 8(1): 45-51.
- 2) Kato Y, et al: J Headache Pain. 2013; 14(1): 63.