

【患者】68歳男性 【主訴】皮疹、筋力低下 【受診目的】上記主訴の精査・加療

【現病歴】5ヶ月前、6.8kgの体重減少を訴え、本人は食欲低下によるものと考えており、その後体重は維持されていた。患者のかかりつけ医は小球性貧血を指摘し、3ヶ月前に大腸内視鏡が施行されたが、特に異常はなかった。その後特別訴えはなかったが、サウスカロライナ沿岸に旅行に行った直後である2週間前に日光暴露部に一致した右上腕の掻痒性皮疹を訴えていた。一週間前に上記小球性貧血の精査目的で、上部消化管内視鏡を施行したところ、食道潰瘍を1箇所、また胃前庭部に非出血性の表在性胃潰瘍を3箇所指摘され、omeprazole (PPI)が処方された。同時期にベランダの下で作業後、眼窩周囲の浮腫を認め、本人は虫刺されか、ツタウルシによるかぶれと考えていた。患者のかかりつけ医は fexofenadine(抗アレルギー薬)、ranitidine(H2blocker)を処方したが、症状は改善しなかった。その2日後、methylprednisolone の漸減療法が開始され、ある程度の改善が見られたが、methylprednisolone 投与開始5日後階段昇降時の下肢筋力の低下、自動車運転時の上肢筋力の低下を認めた。またそれらと共に舌と口腔粘膜に潰瘍を認めたため、近医受診し、当院入院となった。

【既往歴】2型糖尿病(18ヶ月前。経口血糖降下薬にてコントロール良好)、

高血圧、緑内障(いずれも薬物療法にてコントロール良好)、

結核(18歳時、isoniazid, aminosalicylic acidにて治療)

【生活歴】既婚、成人した四人の子供を持つ。職業はある会社の重役、アルコール：ワイン1杯/日、タバコ(-)。

【アレルギー】特になし【使用薬剤】hydrochlorothiazide(利尿剤), aspirin, glyburide(SU薬), omeprazole

【身体所見】<GENERAL STATUS & VITAL SIGNS> BT 37.0, BP 126/78 mmHg, PR96/min reg., RR 20/min
<Skin> 眼窩周囲の薄紫色の浮腫(特に右で著明、軽い痂皮を伴う)、頬の紅斑、頭皮の圧痛を伴う紅斑、胸骨正虫部から右上腕、首、上背部にかけての赤色で表皮剥奪を伴う麻疹様丘疹、DIP, PIP 関節における境界明瞭な紅斑、<lymph node>病的リンパ節腫脹なし、
<HEENT>甲状腺腫脹なし、<HEART>normal sound, no murmur, <Lung> clear, <ABDOMEN> Soft, tender(-), masses(-) <NEUROLOGICAL> 上腕近位部、下腿近位部における対称性の筋力低下(MMT4)、筋把握痛(+)、上肢を使うことなしに仰臥位から上体を起こすことが不可能。DTR(+,+), Babinski' sign(flex, flex), Fasciculation(-)、<OTHER PHYSICAL EXAMS> w.n.l.

【Lab】<CBC> Table1 参照、<CHEMISTRY>Anti-nuclear antibody(+)(titer:1:640,speckled(斑文型) pattern), Anti-double-stranded DNA, Anti-Ro, Anti-La, Anti-Sm, Anti-RNP, Anti-Jo-1 antibody はいずれも(-), ANCA(-), 他は Table1 参照、<Urinalysis>正常、<胸部X線>肉芽腫を疑わせる直径3mmの石灰化を伴う結節を左肺外側に認める。他の肺野は正常

【入院後経過】入院2日目、嚥下困難、発生不全が出現。ビデオ蛍光透視鏡による嚥下テストでは咽頭期に軽い嚥下困難を認めた。胸腹骨盤部CTにおいて脾臓の大部分が置き換わる形で10x4x11.5cmの不均一に造影される腫瘤を認め、内下側において、後腹膜に浸潤していた。腫瘤は下降結腸に接していたが結腸原発であることは否定的で、腸閉塞の所見は見られなかった。肺野は、上記の石灰化を伴う結節と新たに径2mmの結節が認められる他は正常であった。

入院3日目、臀部、大腿部のMRIにおいて両股関節の変形性関節症が認められた。T2強調画像において大腿の筋に高信号領域を大腿前内側部において、特に右に強く認めた。Diphenhydramine(抗ヒスタミン薬)の投与が開始され、hydrocortisone クリームが患者の顔に塗布され、掻痒感は改善された。上背部において皮膚生検が施行された。筋力低下と嚥下困難は持続していたが、入院4日目 prednisone による治療が開始され、嚥下困難は改善された。入院6日目に大腿四頭筋において筋生検が施行された。

入院7日目ある診断手技が施行された。

Variable	18 Mo before Admission	5 Mo before Admission	1 Mo before Admission	On Admission	Normal Range
Sodium (mmol/liter)				139	135–145
Potassium (mmol/liter)				4.5	3.4–4.8
Calcium (mg/dl)				8.8	8.5–10.5
Creatinine (mg/dl)		0.9	1.0	0.8	0.6–1.5
Glucose (mg/dl)				128	70–110
Albumin (g/dl)		3.4	3.2	2.7	3.3–5.0
Total bilirubin (mg/dl)				0.2	0–1.0
Alkaline phosphatase (U/liter)				84	45–115
Aspartate aminotransferase (U/liter)		20	16	95	10–55
Alanine aminotransferase (U/liter)		34	42	166	10–40
Creatine kinase (U/liter)				1,654	60–400
Aldolase (U/liter)				27.4	2.0–7.0
Thyroxine (µg/dl)				9.8	4.5–10.9
White-cell count (per mm ³)	5,200	10,000	8,300	9,200	4500–11,000
Hematocrit (%)	44.4	39.4	36.1	39.0	41.0–53.0
Hemoglobin (g/dl)	15.2	12.5	11.8	12.6	13.5–17.5
Platelet count (per mm ³)	23,100	40,800	46,600	43,800	15,000–35,000
Mean corpuscular volume (µm ³)	88	79	78	80	80–100
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)				90	0–17
Iron (µg/dl)		29	23		45–160
Iron-binding capacity (µg/dl)		223	199		228–428
Ferritin (ng/ml)		816	1,138		30–300

^a To convert the values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the values for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the values for total bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1. To convert the values for thyroxine to nanomoles per liter, multiply by 12.87. To convert the values for iron and iron-binding capacity to micromoles per liter, multiply by 0.1791.



Figure 1. Coronal T2-Weighted Image of the Muscular Pelvis. There is bright signal in the musculature of the pelvis and thighs (arrows), more so on the right side than on the left.