

【患者】42 歳男性 【主訴】体重減少、血尿、喀血、衰弱、発疹

【現病歴】生来健康であったが、3 年前、新居に引っ越してから、息切れ・喘鳴・咳などの症状が出現するようになった。住居を調べたところかびの増殖が明らかになり、住居の清掃が行われた。しかし清掃後も症状が継続したため、感染症内科医、呼吸器科医、アレルギー科医の診察を受けたが、原因は不明であった。その後 2 年間、気管支拡張薬および経口 prednisone 投与(10~80 mg/day)によって、症状はコントロールされた。prednisone を 10mg/day 未満に減量すると、息切れなどの症状が再び出現した。

入院前の 8 ヶ月間で、食欲不振のために体重が 20 kg 減少した。また、入院前の 1 ヶ月間に、二度の血尿のエピソードがあった。一度目の血尿は数日間続き、自然に軽快した。二度目の血尿は入院の数日前に始まった。入院の 2 週間前、ビタミン治療のため、代替医療の clinic を受診したが、その時に下腿浮腫を指摘され、尿検査にて多数の赤血球がみとめられた。血液検査を施行し(データは table1、2 を参照)、furosemide(20 mg × 4 回/day)および gatifloxacin を処方された。その後も下腿浮腫は軽快せず、受診して数日後には、両下腿、両足、両手に皮疹が出現した。入院の 1 週間前には、患者は間欠的に錯乱状態となり、衰弱が進んでベッドから起きられなくなった。入院の 2 日前、咳をした際に痰に血が混じたため、妻に付き添われて病院を受診し、入院となった。

【既往歴】特に無し。経過中、悪心、嘔吐、下痢、血便や吐血のエピソードは無し

【職業歴】牧師、准看護師、整備士、塗装工

【生活歴】タバコ：なし、アルコール：なし

【アレルギー】penicillin、sulfa drugs、erythromycin、ofloxacin など多くの薬剤、ラテックス

【使用薬剤】prednisone (5mg/day)、gatifloxacin、furosemide

【身体所見】<GENERAL STATUS & VITAL SIGNS> 外見は cachectic で、年齢より老けて見える。意識は清明。身長 175 cm、体重 56 kg、体温 37.8、血圧 130/73 mmHg、脈拍 114 /min 整、呼吸数 18 /min。入院時 SaO₂ 91% (4 リットル酸素投与下(鼻カニューラ)で SaO₂ 98%に改善)。<HEAD> 頭部に圧痛なし。temporal wasting を認める。眼球の所見および運動に異常なし。<NECK> リンパ節腫脹、頸動脈雑音、頸静脈の拡張、甲状腺腫大などの異常所見なし。<LUNG> 呼気時の wheeze、および粗い気管支呼吸音を散在性に聴取する。<HEART> normal heart sound、no murmur。<ABDOMEN> 軟、圧痛なし、腹部膨満なし、肝腫大の可能性あり。<EXTREMITIES> 両側下腿浮腫を認める (1+、くるぶし直上まで拡大)。<SKIN> palpable purpura を両下腿の下半分~つま先までと、両手背に認める。手掌・体幹に皮疹なし。<NEUROLOGICAL> びまん性の weakness を認めるが、局所症状は認めない。

Table 1. Hematologic and Immunologic Laboratory Values.*

Variable	Two Weeks before Admission	On Admission	2nd Hospital Day	3rd Hospital Day
Hemoglobin (g/dl)	14.0	9.9		8.7
Hematocrit (%)		29.6		26.4
Red-cell count (per mm ³)		3,690,000		3,300,000
Mean corpuscular volume (μm ³)		80.2		80.2
Mean corpuscular hemoglobin (pg/red cell)		26.8		26.5
Mean corpuscular hemoglobin concentration (g/dl)		33.4		33.1
White-cell count (per mm ³)	19,000	13,500		12,900
Differential count (%)				
Neutrophils		83		92
Band forms		0		3
Metamyelocytes		0		2
Lymphocytes		4		2
Monocytes		3		1
Eosinophils	24	9		0
Basophils		1		0
Platelet count (per mm ³)		641,000		535,000
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)			72	
Prothrombin time (sec)		17.0	15.8	15.8
International normalized ratio		1.5	1.4	1.4
Partial-thromboplastin time (sec)			27	
Immunoglobulin				
IgG (mg/dl)			1780	
IgE (U/ml)			1250	
Complement				
C3 (mg/dl)				76
C4 (mg/dl)				18
Cytomegalovirus IgG antibody			Negative	
Aspergillus antibodies			Negative	

* To convert values for IgE to micrograms per liter, multiply by 2.4.

【検査所見】<血液検査所見> Table 1、2 参照。<尿検査> 潜血(3+)、蛋白尿(-)、RBC：計測不能なほど多数/HPF、WBC：0~5/HPF、細菌(-)、円柱(-)。<便検査> 潜血(+)<細菌培養> 血液・尿・痰とも陰性 <胸部X線> normal<心電図> sinus tachycardia、非特異的陰性T波を認める。<胸部CT> 両側気管支壁の中等度の肥厚を認める。腫瘍陰影を認めず、胸水や気管支拡張像も認めない。<頭部CT> 篩骨洞の透過性低下、上顎洞の中等度の粘膜肥厚、右前頭洞の透過性低下を認める。左前頭洞は低形成。<神経学的所見(入院後3日目の再評価)> 軽度の傾眠・錯乱状態。失語は認めない。右足は下垂足であり、筋力は両腕・左足 4/5、右足 1/5。四肢全てに筋把握痛を認める。膝蓋腱反射・アキレス腱反射は消失。上腕二頭筋反射は陽性で、Babinski 反射は陰性。右下肢(膝以下)の温痛覚・振動覚は消失。指鼻試験で軽度の振戦を認める。神経伝導検査にて短趾伸筋、前脛骨筋の motor response の低下、右正中神経の sensory response の消失を認める。conduction block は認めない。<抗体検査> anti-neutrophil cytoplasmic antibody 陽性(titer 1:256、pattern は不明瞭)、anti-myeloperoxidase antibody 陽性(100 units、正常 9 以下)、anti-serine protease 3 antibody 陰性(1.1 units、正常 3.5 以下)。

【入院後経過】furosemide を中止し、生理食塩水の輸液と hydrocortisone、ceftriaxone、fluconazole、insuline の経静脈投与を開始。ICU 入室後、dexamethasone の経静脈投与、vitamin K の皮下注を開始した。入院2日目に、輸液を生理食塩水から、bicarbonate を添加した 5% dextrose 液に変更。vital sign は安定し、3日目は ICU から一般床に移動となった。ある診断的手技が施行された。

Table 2. Blood Chemical Laboratory Values.*

Variable	Two Weeks before Admission	On Admission	2nd Hospital Day	3rd Hospital Day
Sodium (mmol/liter)		124	127	133
Potassium (mmol/liter)		4.6	5.0	3.7
Chloride (mmol/liter)		81	91	98
Carbon dioxide (mmol/liter)		18	12	19
Urea nitrogen (mg/dl)		112	101	103
Creatinine (mg/dl)	1.4	5.7	5.1	4.2
Glucose (mg/dl)		529	503	342
Calcium (mg/dl)		8.3	7.9	8.4
Phosphorus (mg/dl)			7.6	
Magnesium (mg/dl)			2.3	
Bilirubin (mg/dl)				
Total			0.1	
Direct			0.1	
Protein (g/dl)		6.8	6.5	
Albumin (g/dl)	3.1	2.3	2.1	
Aminotransferases (U/liter)				
Alanine		32	29	
Aspartate		13	14	
Alkaline phosphatase (U/liter)		99	90	
Iron (µg/dl)			23	
Iron-binding capacity (µg/dl)			94	
Iron saturation (%)			24.5	
Vitamin B ₁₂ (pg/ml)			1447	
Folate (ng/ml)			>40.0	
Creatine kinase (U/liter)		50	56	
Creatine kinase MB (ng/ml)		3.3		
Troponin T (ng/ml)		<0.01		
Ammonia (µg/dl)		22	55	
Lactate (mmol/liter)			1.2	
Salicylate (mg/dl)			<2.0	
Triiodothyronine uptake (%)		49		
Thyroxine (µg/dl)		2.8		
Free thyroxine index		1.4		
Thyrotropin (µU/ml)		2.65		
pH		7.39	7.25	
Partial pressure of carbon dioxide (mm Hg)		28.9	26.1	
Partial pressure of oxygen (mm Hg)		103	113	
Bicarbonate (mmol/liter)		17.4	15.5	
Oxygen saturation (%)		96.1	96.7	
Inspired oxygen (liter)		3	3	

* To convert the values for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.357. 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 calcium to millimoles per liter, multiply by 0.25. To convert the value for phosphorus to millimoles per liter, multiply by 0.3229. To convert the value for magnesium to milliequivalents per liter, divide by 0.5. To convert the values for total and direct bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1. To convert the values for iron and iron-binding capacity to micromoles per liter, multiply by 0.1791. To convert the value for vitamin B₁₂ to picomoles per liter, multiply by 0.7378. To convert the value for folate to nanomoles per liter, multiply by 2.266. To convert the values for ammonia to micromoles per liter, multiply by 0.5872. To convert the value for salicylate to millimoles per liter, multiply by 0.05. To convert the value for thyroxine to nanomoles per liter, multiply by 12.87.