

Case 16-2005: A Nine-Year-Old Girl with Headaches and Hypertension

(Volume 352: 2223-2231)

【症例】9 歳 女性

【主訴】頭痛、夜尿、最近の視覚の変化、嘔吐

【現病歴】

入院 18 週前より間欠的な前頭部の頭痛が始まった。運動中に最もよく起こるがたまに早朝にも起こる。吐気を伴うが、嘔吐、視覚変化、顔面の紅潮は伴わない。患児には斜視があり、本を読むのが難しいと言う。入院 1 ヶ月前、目の検査では正常であった。夜尿は入院 8 ヶ月前より始まり、就寝前の水分制限、排尿によっても変わらない。入院 6 ヶ月前に別の医療機関で泌尿器科医、腎臓専門医によって評価されている。腹部単純 X 線写真、また、腎、膀胱超音波検査には異常は見られなかった。入院 3 日前、神経内科医が診察したところ、左目に視神経円板の異常と乳頭浮腫が見つかった。その翌日、脳 MRI を施行したところ、T2 強調画像で右小脳白質に高信号部位が見つかった。わずかに mass effect がある可能性があるが、ガドリニウム造影で異常に増強はされなかった。また、突出した側脳室が見られた。脊髄の MRI では異常はなかった。その翌日、神経眼科医が乳頭浮腫の存在を確認した。診察室で患児は繰り返し吐いたので、当病院に入院した。

【既往歴】特になし

【家族歴】兄：稀に頭痛がある、母と母方のおば：稀に片頭痛があった、父方のおばといとこ：夜尿があった、その他の腎、内分泌、神経学的病気、また、高血圧の既往はなかった

【生活歴】両親、兄と共に住み、優秀な生徒である

【入院時現症】

<General Status & Vital signs> Cons.: alert, conversant, cooperative, BP 210/130 mmHg, HR 100/min, RR 18/min, BT 37.3 , Height 1.40m, Weight 26kg

<Heart> a hyperdynamic precordium, a regular rate and rhythm, no murmurs

<Skin> three café-au-lait lesions; 12.5cm x 7.5cm on the lower abdomen, 0.5cm in diameter on the left thigh x 2

<Neurological> no abnormalities

【入院時検査所見】

<URINE> protein (2+)

<CBC> Ht 46.7%, Hb 16.6g/dl, the other tests were normal.

<CHEMISTRY> The levels of thyrotropin, thyroxine, and free thyroxine were normal. The result of the other tests are shown in Table1.

<CXR> no abnormalities

<ECG> early repolarization with possible left ventricular strain

<24 時間畜尿> 夜尿のためカテコラミン測れず

【入院後経過】

入院初日、hydralazine (血管拡張薬) が静注された。両手、両足に痙攣を伴った呼吸困難が生じたので、患者は PICU に搬送された。BP190/110。持続的に labetalol (遮断薬) が点滴され、収縮期血圧を 100-120mmHg

Table 1. Blood and Urine Findings on Admission.*

Variable	Value
Sodium (meq/liter)	133
Potassium (meq/liter)	2.6
Chloride (meq/liter)	88
Carbon dioxide (mmol/liter)	28.3
Urea nitrogen (mg/dl)	20
Creatinine (mg/dl)	0.8
Glucose (mg/dl)	109
Calcium (mg/dl)	9.7
Phosphorus (mg/dl)	6.0
Magnesium (meq)	1.9
Bilirubin (mg/dl)	
Total	3.0
Direct	0.5
Protein (g/dl)	7.5
Albumin	4.2
Globulin	3.3
Serum osmolality (mOsm/kg of water)	281
Alanine aminotransferase (U/liter)	25
Aspartate aminotransferase (U/liter)	37
Alkaline phosphatase (U/liter)	177
Creatine kinase (U/liter)	207
Creatine kinase isoenzymes (U/liter)	3
Troponin T (ng/ml)	<0.01
Serum and urine toxicologic screens	Negative
Urine sodium (mmol/liter)	6
Urine potassium (mmol/liter)	27
Urine chloride (mmol/liter)	<10
Urine osmolality (mOsm/kg of water)	273

* To convert the value for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.3569. To convert the value for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the value for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the value 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 values for total and direct bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1.

を保つようにした。

入院二日目、収縮期血圧は 111-129mmHg、拡張期血圧は 52-64mmHg であった。しかし、突然視野が悪くなり、左目が右目より悪かった。神経眼科学的検査により、左の瞳孔反応障害と黄斑部の滲出液を伴った両側の乳頭浮腫が確認された。緊急の頭蓋部 CT では頭蓋内出血と梗塞領域は見つからなかった。腰椎穿刺では、開始時 28cmH₂O であったのが、脳脊髄液を 25ml 抜いたところ、11cmH₂O となった。脊髄液は透明無色、赤血球 1 / HPF、白血球 1 / HPF であった。グルコース濃度は 74mg/dl、蛋白濃度は 18mg/dl、培養液は何も見つからなかった。Acetazolamide (炭酸脱水酵素抑制薬、利尿薬) による治療が開始された。

入院三日目、収縮期血圧は 120-130mmHg、拡張期血圧は約 70mmHg であった。KCl を数 bolus、低 K 血症を治療するため、投与したところ、水分制限なしでも Na、K の血清レベルが正常範囲になった。視力も良くなった。内分泌学的検査は次の Table2 のようになった。腎の超音波検査では右腎が 7.8cm で左腎が 10.2cm であった。腎実質は正常であった。腎動脈の分光ドップラー法では、右腎に tardus-parvus waveform が見られ、左腎は正常波形であった。腎血流速度は右が左に比べて遅かった。膀胱は正常であった。右腎の内側から中間部、下大静脈の後方に、2.9cm × 2.3cm × 1.8cm のカラードップラー法にて血流の豊富な、境界明瞭で充実性の丸い、傍脊髄腫瘍があった。副腎には腫瘍は見つからなかった。

入院四日目、収縮期血圧は 107-136mmHg、拡張期血圧は 53-73mmHg であった。Labetalol は中止された。経口による hydralazine と enalapril (ACE 阻害薬) による治療が開始された。視力は右 20/65、左 20/100 と安定しているが、両側の乳頭浮腫と黄斑部の浸出液は残ったままだった。網膜下の液体は以前の検査に比較して 10%減少した。24 時間蓄尿の結果は Table2 の通りである。経口による hydralazine と enalapril による治療により、収縮期血圧 125-150mmHg、拡張期血圧 58-86mmHg に維持された。

入院六日目の脳 MRI では、入院三日前に撮られた写真と比較して、変化はなかった。腎 MRI では、右腎門部に T1、T2 強調画像で腎と等強度の境界明瞭な 3.0cm × 2.4cm × 2.2cm の腫瘍が見られた。ガドリニウム造影後では、腎実質よりエンハンスされなかった。右腎には 2 本の腎動脈があり、上部は正常だが、下部は腫瘍に圧迫されているように見えた。右腎の上極は下部、中部より良く灌流されていた。入院七日目の ¹²³I-MIBG シンチグラフィでは、腎門部腫瘍に取込みは認められなかった。

入院二週目、hydralazine、enalapril、acetazolamide の治療に、clonidine のパッチと phenoxybenzamine を加えて、収縮期血圧 100-140mmHg、拡張期血圧 55-90mmHg に維持した。視力は良くなっている。

入院 14 日目、ある診断学的手技が施行された。

Table 2. Endocrine Test Results.*

Variable	First Hospital Day	Second Hospital Day	Fourth Hospital Day	Fifth Hospital Day	Normal Range
Plasma					
Renin (ng/ml/h)			1.0	11.0	0.65-5.0
Aldosterone (ng/dl)	202		2.3	21.3	1-31
Norepinephrine (pg/ml)		2854			70-1700
Dopamine (pg/ml)		35			<30
Epinephrine (pg/ml)		80			0-140
Normetanephrine (nmol/liter)		5.05			<0.90
Metanephrine (nmol/liter)		0.25			<0.50
Deoxycorticosterone (ng/dl)		9			2-34
17-Hydroxypregnenolone (ng/dl)		10			<100
Urine					
Volume (ml/24 hr)			1150		
Dopamine (μg/24 hr)			325		65-400
Epinephrine (μg/24 hr)			5.5		0.2-10.0
Metanephrine (μg/24 hr)			83		43-122
Norepinephrine (μg/24 hr)			203		13-65
Normetanephrine (μg/24 hr)			1137		55-277
Total metanephrine (μg/24 hr)			1220		107-394

* To convert the values for renin to nanograms per liter-second, multiply by 0.2778. To convert the values for aldosterone to picomoles per liter, multiply by 27.74. To convert the values for norepinephrine to nanomoles per liter, multiply by 0.005911. To convert the values for dopamine to picomoles per liter, multiply by 6.528. To convert the values for epinephrine to picomoles per liter, multiply by 5.458. To convert the values for deoxycorticosterone to nanomoles per liter, multiply by 30.3. To convert the values for urine dopamine to nanomoles per 24 hours, multiply by 6.53. To convert the values for urine epinephrine to nanomoles per 24 hours, multiply by 5.458. To convert the values for urine metanephrine and total metanephrine to nanomoles per 24 hours, multiply by 5.07. To convert the values for urine norepinephrine to nanomoles per 24 hours, multiply by 5.911. To convert the values for urine normetanephrine to nanomoles per 24 hours, multiply by 5.46.