

Case 29-2006: A 43-Year-Old Woman with Painful Nodules on the Fingertips, Shortness of Breath, and Fatigue  
(Volume 355: 1263-72)

【症例】43 歳女性

【主訴】指先の有痛性結節、息切れ、倦怠感

【現病歴】12 年前他院で SLE と診断された。そのときの症状は膝と手首の関節痛、右第 3 趾の虚血、両脚の網状紫斑を伴ったものであった。抗核抗体の結果はポジティブで、抗リン脂質抗体は発見されなかった。右足足底の生検標本は血管内の炎症を伴わないフィブリン塞栓を示した。プレドニゾン、ニフェジピン、プラゾシンで治療され、ヘパリン、次いでワーファリンを 6 ヶ月処方された。

その頃から、比較的穏やかな多関節痛とレイノー現象が NSAIDs とヒドロクロロキンで管理されていた。入院 7 ヶ月前、左腕と臀部に蕁麻疹様の皮疹が現れ始めた。他院のリウマチ科医師を受診し、抗 ds-DNA 抗体と CRP、ESR が亢進していた。プレドニゾン 30mg/day で治療され、症候が消えた。コルチコステロイドは続く 2 ヶ月の間に漸減され、中止した。この間に声がしわがれたので耳鼻咽喉科医師に診てもらったところ声帯の浮腫と紅斑が見つかり、推定された胃逆流に PPI が処方された。

入院 4 ヶ月前、本患者は本院のリウマチ科に治療を乗り換えた。入院 3 ヶ月前、びまん性の蕁麻疹様皮疹が再び現れた。検査結果は Table1 に示した。皮膚の生検標本で腫張性ループスの存在と矛盾しない変化が見られ、プレドニゾン 10mg/day が開始され、皮疹が消えた。

入院 2 週間前、レイノー現象を示唆する指を含む症状が現れ、指先に暗い病変と、背中と大腿部に打撲が認められた。入院 1 週間前、リウマチ科医師を受診し、両手の指、特に右示指が冷たくて青い、多発性の小さい有痛性の紫色の結節が指先に存在する、背中と大腿に斑状出血がある、ということ指摘した。検査結果は Table1 に示した。プレドニゾンの容量が 15mg に増やされ、ヒドロクロロキンは 400mg/day となった。症状は改善しなかった。倦怠感、食欲減退、労作時呼吸困難、吸気時胸痛、夜間喘鳴が現れ、1 週間後入院となった。

【既往歴】発熱、悪寒、体重減少、胸痛、脱毛、関節痛の増悪はなかった。

10 代でツベルクリンテスト陽性。抗生物質を受けた。慢性の咳(+)。およそ 1 ヶ月前に歯科にかかった。

【家族歴】母、姉(or 妹)、兄(or 弟): SLE。別の姉(or 妹)、別の兄(or 弟)は健康。

【生活歴】タバコ: 1 パック/day x 20 years、アルコール: 社会的飲酒程度、薬物(-)。最近結婚して夫と暮らしている。秘書と掃除婦として働いている。

【処方】プレドニゾン 15mg/day、ナプロキセン 1000mg/day、ヒドロキシクロロキン 400mg/day

【入院時現症】

<General status & vital signs> BT 36.8 , BP 140/ 80 mmHg, HR 80/min, RR 20/min, SaO<sub>2</sub> 99% with room air

<HEENT> n.p. <Lymphatics> 可動性腋窩リンパ節 (径 1cm), cervical or supraclavicular (-)

<Heart and Lungs> n.p. <Limbs> 両足中足趾節間関節圧痛(+), 滑膜炎・変形(-), 指冷たくチアノーゼ様・指先と左親指がシミだらけで、紫色の有痛性小皮下結節を認める、爪下に線状出血、背中・脚・腕・腹部に散布性の斑状出血

【入院時検査所見】

<CBC> normal <COAGULATION> PT, APTT とともに基準値内、血沈 36mm/hr

<CHEMISTRY> 電解質, alb, globulin, ACE, lupus anticoagulant, anticardiolipin ab, protein C, 活性化 protein C, protein S, 肝機能、プロトロンビン遺伝子変異テスト: normal, LDH 284 U/l

<Serologic> 最初 3 日間の血液培養 5 つ中 1 つに pan-sensitive CNS

<ECG> 1 度房室ブロック、QT 延長、非特異的 T 波変化

<CXR> リンパ節腫脹を示唆する縦隔充満像、末梢肺野明瞭

<Ventilation-perfusion scan> 肺塞栓の可能性は低い

<胸部 CT> prevascular, 気管支下、気管傍、腋窩領域の伸展性リンパ節腫脹(+), 左肺下葉に 1.5 x 2.0 cm と、左肺上葉に径 7mm の結節(+), 左側に少量の胸水浸出

<経胸壁心エコー> 卵円孔開存, mild MR

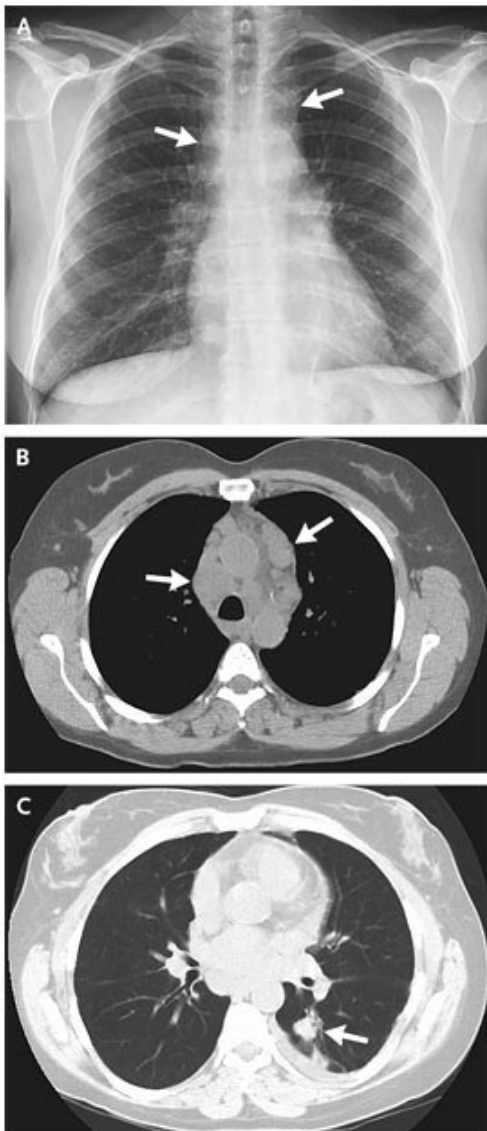
【入院後経過】

入院 4 日目に、ある診断的手技が施行された。

Table 1. Results of Immunologic Laboratory Tests.			
Variable	3 Mo before Admission	1 Wk before Admission	Normal Range
Complement			
Total (U/ml)*		112	63–145
C3 (mg/dl)		84	86–184
C4 (mg/dl)		14	20–58
Test for cryoprotein	Negative		
Test for antinuclear antibodies	Positive at >1:5120 dilution; homogeneous		Negative
Anti-double-stranded DNA antibody	Positive at 1:320 dilution	Positive at 1:160 dilution	Negative at 1:10 dilution
Anti-Ro antibody (optical density)*	0.113		0–0.636
Anti-La antibody (optical density)*	0.076		0–1.000
Anti-Smith antibody (optical density)*	0.266		0–0.485
Anti-RNP antibody (optical density)*	0.271		0–0.539
C-reactive protein (mg/liter)	52.5		<8.0

\* An enzyme-linked immunosorbent assay was used.

**Figure 1.** Imaging Studies of the Chest.



A chest radiograph (Panel A) shows thickening of the right paratracheal stripe and widening of the left superior mediastinum (arrows), indicating the presence of mediastinal lymphadenopathy. Axial CT of the chest (Panel B) obtained without contrast medium in a mediastinal window shows enlarged mediastinal lymph nodes in the right paratracheal and prevascular positions (arrows). Axial CT of the chest in a lung window (Panel C) shows a nodule (arrow), 1.5 by 2.0 cm, in the superior segment of the left lower lobe with distal subsegmental atelectasis. A small, left-sided pleural effusion is also visible.