

Case 23-2007: A 9-Year-Old Boy with Bone Pain, Rash, and Gingival Hypertrophy

(Volume 357; 4)

骨痛、皮疹、歯肉腫脹を呈した9歳少年

【症例】9歳 男子

【主訴】骨痛、跛行、皮疹、歯肉腫脹

【現病歴】12週前に上気道炎を罹患した後、跛行を伴う右股関節痛と易疲労感が出現した。その後数週間かけて階段乗降が困難になり、興奮性増強、睡眠時のうめき声、食欲低下、3.6kgの体重減少を呈した。7週前に他院にて右股関節部MR I 施行し、T2強調で多巣性に high な病変と骨髄浮腫を認めた。抗核抗体は陰性だった。4週前に当院整形外科外来を受診し、外転時にやや疼痛を認め、開脚性歩行だった。脊椎・骨盤X線では異常を認めなかった。しかしその4日後から疼痛増悪のため歩行や上半身挙上が困難となり、下肢に皮疹を認めた。発熱、盗汗、嚥下困難、吐き気、嘔吐、呼吸困難、咳嗽は認めなかった。排尿・排便にも変化なし。精査加療目的のため当院に入院となった。

【既往歴】交通性水頭症(5か月)、自閉症(2歳) 【家族歴】白血病、乳癌、骨悪性腫瘍、子宮癌

【生活歴】最近の旅行歴や昆虫との接触歴なし 【服薬】clonidine 【アレルギー】なし

【入院時現症】[General/VS] 正常範囲、意識障害なし [HEENT] 瞳孔・眼底正常、鼻咽頭口腔粘膜正常 [Chest/Abd] 明らかな異常なし [Extremities] 足背～大腿及び上肢に斑状疹あり(隆起・表皮剥離なし)、関節変形・腫脹・発赤なし、左股関節外転時疼痛あり。筋力低下、筋萎縮なし。[Vertebrae] 圧痛なし [Neurological] 開脚性歩行(+)、その他の神経学的異常なし

【入院時検査所見】[生化学] electrolytes, T.Protein, albumin, AST, ALT, BUN, Cre, LDH, CK, C3, C4, anticardiolipin-ab は正常範囲、抗核抗体(-)、Ca 9.8mg/dl、Ferritin 46ng/ml、Fe 22  $\mu$ g/dl↓、TIBC 320  $\mu$ g/dl、Mg1.35mEq、Phos 4.6mg/dl

[血算] WBC 8,400/mm<sup>3</sup> (Neu 48%, Lym 42%, Mono 5%, Eos 5%, Bas 0%)、Hct 32.3%、Hg 11.4g/dl↓、RBC 4.57x10<sup>6</sup>/mm<sup>3</sup>、Plt 327,000/mm<sup>3</sup>、ESR 59mm/hr↑、CRP 24.5mg/l↑

[頭部 MRI] 脳室拡大(6年前のものとは変化なし)

[骨盤 MRI] T2 強調にて high な領域が多巣性に描出。また寛骨臼を中心に骨膜が high に描出。

[骨シンチ] 右仙腸関節部にわずかな集積あり。

【入院後経過】疼痛に対して acetaminophen と codeine を処方したが、歩行に改善見られず。X線透視下で仙腸関節部にステロイド局注し、同時に腸骨生検施行したが、明らかな異常を認めず、異常なリンパ球や芽球も認めなかった。膝関節の腫脹を認め、膝関節穿刺施行したところ、WBC 917 (PMN13%, Lymph29%, no blasts), RBC 0、細菌培養は陰性だった。Indomethacin 開始し疼痛改善し、歩行器とともに一時退院した。退院後、歯肉の腫脹と出血を認め、皮疹の融合も認めたため 10 日後に再入院した。左上顎の歯肉が腫脹し臼歯を覆うように口腔内に突出していた。また右下顎の歯肉も腫脹し紫色に変色し、口蓋に点状出血を認めた。下肢には触知可能な毛孔周囲の皮疹を多数認め、左足部に 10mm 大の紫斑を 2 つ認めた。右股関節の疼痛は増悪しており、右足荷重不能であった。血液検査では、WBC 10,600/mm<sup>3</sup>↑ (Neu 59%, Lym 36%, Mono 4%, Eos 1%, Bas 0%)、Hct 25.8%↓、Hg 8.4g/dl↓、RBC 3.68x10<sup>6</sup>/mm<sup>3</sup>、Plt 408,000/mm<sup>3</sup>、ESR 95mm/hr↑であり、電解質、AST, ALT, BUN, Cre, PT, APTT, 免疫グロブリンに異常は見られなかった。ここで、診断的検査がいくつか行われた。