

【鑑別診断】本症例に特徴的である骨・関節痛、紫斑、歯肉腫脹の 3 点に関して鑑別診断を挙げ、可能性の高いものに絞っていくことにする。

○股関節痛、仙腸関節炎、MRI における多巣性の骨病変

- ・骨髄炎 疼痛を伴い、T2 強調 MRI で high に描出される病変という点で本症例の症状に一部合致する。骨シンチでは仙腸関節部にわずかな集積を認めただけであり、多巣性の骨髄炎とは考えにくく、またこれだけでそれ以外の症状を説明するのは難しい。炎症所見は認めるが発熱がないことから化膿性関節炎など他の感染性疾患である可能性も低い。
- ・膠原病 関節痛、皮疹、炎症所見などから、年齢を考慮して若年性関節リウマチや脊椎関節症などいくつかの膠原病が候補に挙がる。しかしこれらで MRI での多巣性の病変を説明することは難しい。
- ・虐待 小児の骨痛であり、また本症例は自閉症による精神発達遅滞を持つ少年であることから、虐待の可能性を初期の段階から念頭に置かなければならない。しかし、腸骨の左右対称性の多巣性病変や、下肢に出現した皮疹の様子から虐待は考えにくい。
- ・その他、骨腫瘍、ペルテス病などは画像所見から除外される。

○血小板数正常時に出現する紫斑

- ・アレルギー性紫斑病 (Henoch-Schonlein 紫斑病) 上気道感染や薬剤アレルギーを誘因として生ずる下肢を中心とした点状出血。生検で真皮に壊死性血管炎を認める。関節痛、腹痛、腎症状、IgA 上昇などが見られる。白血球、ESR、CRP 上昇を認めることがあり、本症例と合致する点も多い。骨盤 MRI での病変を説明しづらい点が難点である。
- ・Osler-Weber-Rendu 病 (遺伝性出血性毛細血管拡張症) 常染色体優性遺伝。皮膚や粘膜に多発する小血管拡張および出血。鼻出血を呈する場合はほとんどであり、家族歴もないことから可能性は低い。
- ・Ehlers-Danlos 症候群 常染色体優性遺伝。Collagen 合成異常による皮膚の過弾力性、関節の過伸展性、出血傾向。症状と家族歴から可能性は低い。
- ・Vit.C 欠乏症 (壊血病) Collagen 合成異常による血管壁脆弱化。歯肉出血、皮下出血、コルク抜き状毛髪。毛孔周囲の出血が特徴的であり、だるさなどの全身症状も呈する。特に小児では骨膜下での出血に伴う骨痛が見られることも多く、本症例と合致する点も多い。

○歯肉腫脹、歯肉出血

- ・急性白血病 貧血、出血傾向、歯肉腫脹、骨痛など、本症例と合致する点も多い。特に M4、M5 の単球性の白血病では組織浸潤性が高く歯肉腫脹を来すことが多い。しかし末梢血でも骨髄でも腫瘍細胞を認めず、否定された。
- ・歯周病 (歯肉炎、歯周炎) プラークから歯肉に感染が起き、炎症が歯槽骨に及ぶと歯周炎と呼ぶ。しかし関節症状と紫斑に対する説明がつかない。
- ・アフタ性潰瘍 クロウン病、ベーチェット病に合併して口腔内アフタ性潰瘍が生じ、歯肉腫

脹を呈する場合がある。これらの疾患も関節症状を来すことがあるが、腹痛、下痢、陰部潰瘍、眼病変等を認めず可能性は低い。

・その他、フェニトインによる副作用でも歯肉腫脹が起きることが有名だが、服薬歴から除外。

【その後の経過および病理学的考察】

跛行と炎症所見を伴う骨関節痛の患者ということで初回入院時は骨盤病変に焦点をあてて精査を進めていったが、診断には辿り着かなかった。しかしその後下肢の紫斑が増悪し、歯肉腫脹も呈したことで、それまでは鑑別に挙がらなかった壊血病が顔を出した。患児の母親に食事について再度詳しく問診したところ、骨痛を来してからは特に偏食が進み、この一か月はトーストとコーラしか消費しておらず、果物や野菜はおろかジュースの摂取も拒んでいたとのことである。そこで、血中 Vit.C を測定したところ 0.12mg/dl (正常 0.2~1.9) と低値であった。また、手関節と膝関節の単純X線を撮影したところ、壊血病に特徴的な所見がいくつか得られた。一見して特に異常を認めなかった腸骨生検の標本を見直すと、浮腫状の骨髄に赤血球が溢れ出しており骨髄内での急性出血を表しており、MRI での散在性の病変が骨膜下及び骨髄での出血によるものであったとする説明を支持する。下肢の紫斑に対して皮膚生検も実施したところ、毛包周囲にやはり赤血球溢れ出している様子が観察された。これらの所見は非特異的だが、壊血病の診断を支えるものである。おそらくは、自閉症によるところもあり慢性的に低栄養状態にあった少年において、上気道感染に基づく代謝需要の増加を機に潜在的 Vit.C 不足が表面化したのではないだろうか。また、インドメタシン投与開始から数日後に歯肉腫脹を呈したことから、インドメタシン投与による出血素因の増大によって歯肉腫脹が惹起されたとも考えられる。

Vit.C 160mg/day と小児用マルチビタミン錠剤の投与を開始し、翌日にはベッド上で起き上がるようになり足に荷重できるまで快復した。少年は翌日退院し、1カ月後のフォローアップではさらなる快復を見せていた。

【臨床診断および病理学的診断】 壊血病 scurvy

【感想】壊血病の原因が Vit.C 欠乏だと分かり、今日では壊血病患者は激減した。しかし、栄養に恵まれない地域では依然として見られ、先進国でもお年寄りやアルコール中毒患者など低栄養になりがちな人々の中ではたまに見受けられる。小児の患者はさらに少ないが、精神運動発達遅延や著しい偏食傾向を持つ小児はハイリスクである。皮肉にも本症例は早期に MRI で病変が認められたが故に、鑑別の方向性は栄養失調から遠ざかってしまった。壊血病の診断を裏付けることになったのは、問診で得られた栄養不足に関する情報と、CT でも MRI でもなく単純X線写真である。また身体所見から、もっと早い段階で壊血病が鑑別に上がっていれば、追加検査せずとも試しに Vit.C を食事に追加しただけで劇的な症状改善が望めたわけである。

問診と身体所見の重要さ、鑑別を挙げることの大切さと難しさをあらためて感じさせられた一例である。