

Case 2-2008: A 38-Year Old Woman with Postpartum Visual Loss,  
Shortness of Breath, and Renal Failure  
(New England Journal of Medicine 2008; 358:275-89)

【患者】 38歳 女性

【主訴】 妊娠中の子癩前症に対し、帝王切開を施行した2週間後の視界のかすみ、息切れ

【現病歴】 入院約6週間前(妊娠第22週)まで健康であったが、入院約6週間前に子癩前症との診断を他院で受けた。入院17日前(妊娠約25週)、急激な息切れ、胸部圧迫感が出現し、他院に入院した。BP 175/105 mmHg、Aminotransferase 及び尿酸レベルは正常だった(入院11日前、Table1,2の検査データ参照)。胸部X線にて間質陰影の増強と肺門部の境界不明瞭といった肺水腫に一致する所見を認め、入院3日後帝王切開を施行した。摘出した子宮の病理検査では、未成熟子宮130g、3脈管よりなる臍帯を伴い、複数の梗塞、慢性活動性の絨毛炎を認めた。帝王切開並びに nifedipine, atenolol 投与後、収縮期血圧は改善した。しかし、術後翌日視界のかすみ、視界に複数の暗点が出現した。翌日起床時に後頭部、左側頭部痛を感じた。眼科にて検査を行ったところ、脈絡膜にブドウ膜炎、板状病巣を認めた。Enoxaparin による治療を開始。入院後11日目に退院し、眼科医によるf/uを予定していた。

5日後(今回入院の2日前)他院眼科を受診したところ、視力は右20/300左20/200であった。両側眼瞼結膜炎、非肉芽腫性ぶどう膜炎、強膜炎、網膜内出血と滲出液を伴った網膜血管炎、脈絡膜の低色素性の板状領域が存在し、蛍光色素による血管造影時では非還流領域が認められた。次の2日間他院の外来にて methylprednisolone 1000mg/day を経静脈投与された。最初の投与で左眼の視野は改善した。この時の検査結果は Table1,2 を参照。

入院前の夕方、息切れ、乾性咳嗽が出現。入院日同院にて methylprednisolon に加え、cyclophosphamide を経静脈投与したところ、投与中に息切れが突如悪化。肺底部から中肺野にかけて両側性にラ音を聴取。酸素投与がなされ、methylprednisolon, cyclophosphamide の投与は中止され、緊急医療サービスが要請された。到着時、BP 120/100mmHg、15L/min 酸素投与下で呼吸数30/min、呼吸は努力性で浅く、呼吸音が減弱し、び漫性に crackles が聴取された。Furosemide(40mg)を経静脈投与、nitroglycerin2錠を舌下投与したところ、苦痛軽減し、呼吸数も減少した。その後、Massachusetts General Hospital 救急部に搬送された。Dalteparin, ceftriaxone, azithromycin, furosemide, 酸素を投与したところ、症状が改善し、SpO2 85%が98%(room air)に上昇、同院に入院となった。

【既往歴】

14歳のとき、炎症性多発関節炎を発症し、抗核抗体陽性、SLEとの診断を受けた。3年間詳細不明の治療を受けたが、症状軽快後、薬物治療を中止。症状が再燃することはなかった。入院する4年前、左足にDVTを発症し、抗血栓薬で治療を受けていたが、ごく最近では低分子ヘパリンによる治療に変更している。

【妊娠・出産歴】 妊娠1回、出産1回。

【生活歴】

夫と二人暮らし。新生児は他院のNICUに残されている。無職。以前喫煙していたが、現在は禁煙中。犬と猫を飼っている。飲酒歴なし。最近では旅行をしていない。白人である。

【アレルギー】 なし

【家族歴】

母：80歳、乳癌、緑内障の既往あり。父：68歳で死亡。兄弟：レイノー現象を認める。

【入院時服用していた薬剤】 nifedipine, atenolol, enoxaparin, ranitidine, polymyxin B sulfate, neomycin, doxamethasone ophthalmic ointment.

【入院時現症】

BT 36.4°C, BP 116/70mmHg, PR 104bpm, 呼吸数 40/min, SpO2 85% (room air)

<頭頸部>左眼の結膜が充血。

<胸部>crackles を両側肺底部から肺上部 1/3 にかけて聴取する。心音は整だが、S4 gallop を聴取。ベッドを 30 度傾けた時、頸静脈の脈拍が胸骨角の 8cm 上方に確認された。

<腹部>手術痕の炎症は認められない。

<四肢>下肢に浮腫を認める。

\*その他の身体診察結果で異常は認められない。

<L/D>血清電解質、ビリルビン、Aminotransferase、Ca、P、Mg は正常。その他の結果は Table1,2,3 を参照。

<ECG>わずかな非特異的 ST-T 異常、QT の若干の延長を認めた。

<CXR>斑状陰影を両側肺底部に認める。左より右肺でわずかに陰影が多い。

【入院後経過】

入院 2 日目、SpO2 97%(room air)、Table1,2,3 にある L/D が得られた。腎エコーでは構造上、血管上の異常は認めなかった。2セットの血培が行われたが陰性であった。抗生物質、dalteparin の投与を中止、未分画ヘパリンによる治療が開始された。経静脈的に methylprednisolon 500mg が毎日 3 日間投与された。

入院 3 日目、4 日目には尿の排出量が減少。3 日目の L/D は Table1,2,3 の通りである。視力は両眼とも 20/400。

入院 5 日後、悪心、関節痛、全身性浮腫が出現。経胸的に心エコーを施行したところ、左室拡張、び漫性の左室運動低下をみとめ、EF 44%。Moderate MR, mild AR, 予測右室収縮期圧の mild な上昇 (47mmHg) を認めた。血清検査にて Hepatitis B, Hepatitis C virus 感染は陰性。Methylprednisolone を中止し、prednisone を経口投与。

入院 6 日目、鉄結合能と鉄、Total cholesterol, HDL レベルは正常。他の L/D は Table 1,2 を参照。視力は両眼とも 20/200。ここである診断的手技が行われた。

**Table 1. Results of Laboratory Tests.\***

Variable	Reference Range or Value, Adults†	Other Hospital, 17 Days before Admission to This Hospital	Ophthalmology Office, 2 Days before Admission to This Hospital	Day of Admission	On Admission	This Hospital 2nd Hospital Day	This Hospital 3rd Hospital Day	This Hospital 6th Hospital Day
Hematocrit (%)	36.0–46.0	37.1	35.0	34.5	30.7	29.7	28.4	
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0	12.7	11.6	11.0	10.5	9.7	9.8	
White-cell count (per mm <sup>3</sup> )	4500–11,000	13,200	10,900	25,000	22,400	21,500	7,200	
Differential count (%)								
Neutrophils	40–70	70		86	94	91		
Band forms	0–10 (0–7 at other hospital)	11						
Lymphocytes	22–44	10		8	5	6		
Monocytes	4–11	5			1	3		
Eosinophils	0–8	1						
Basophils	0–3	2						
Myelocytes	0‡	1						
Platelet count (per mm <sup>3</sup> )	150,000–350,000	135,000	203,000	314,000	379,000	344,000	215,000	190,000
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	0–20		116					
Partial-thromboplastin time (sec)	22.1–34.0				26.2	37.8	95.3	
Prothrombin time (sec)	11.1–13.6				12.2	13.5	13.5	
International normalized ratio for prothrombin time					1.0	1.1	1.1	
Antithrombin III activity (%)	75–125‡	88						
D-Dimer (ng/ml)§	<500				2,025			
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9		21.0		18.3	19.6	17.8	19.7
Glucose (mg/dl)	70–110				135			
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25		36		52	53	60	92
Creatinine (mg/dl)	0.6–1.5	0.9	2.3		2.4	2.7	2.6	5.4
Haptoglobin (mg/dl)	16–199					342		
Troponin I	Negative				Negative			
Troponin T (ng/ml)	0.00–0.09					0.05		
Parathyroid hormone (pg/ml)	10–60					302		
Creatine kinase (U/liter)	40–150					35		
Creatine kinase MB isoenzymes (ng/ml)	0.0–6.9				Negative			1.6

Alkaline phosphatase (U/liter)	30-100	146	113
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110-210	312	551
Protein (g/dl)			
Total	6.0-8.3	6.2	6.4
Albumin	3.3-5.0	2.5	
Globulin	2.6-4.1	3.7	
NT-pro-BNP (pg/ml)	0-450	8,091	
Triglycerides (mg/dl)	40-150		417

\* To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. 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 triglycerides to millimoles per liter, multiply by 0.01129. NT-pro-BNP denotes N-terminal fragment of pro-brain (B-type) natriuretic peptide.

† Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and who do not have medical conditions that could affect the results. Therefore, these ranges may not be appropriate for all patients.

‡ This range or value is also the reference range or value at the other hospital.

§ D-Dimer values were obtained with the use of an enzyme-linked immunosorbent assay.

**Table 2. Results of Immunologic Laboratory Tests.**

Variable	Reference Range or Value, Adults*	Other Hospital, 10 Days before Admission to This Hospital	Ophthalmology Office, 2 Days before Admission to This Hospital	This Hospital, Days 1–6
ABO blood type and antibody screen				B-, positive for antibody
TNF- $\alpha$ (pg/ml)†	1.2–15.3‡		1.7	
Autoantibodies (phospholipid units)				
IgA anticardiolipin antibody	0–12	22		
IgG anticardiolipin antibody	0–15	50		37.1
IgM anticardiolipin antibody	0–15	149		127.1
Anti-double-stranded DNA antibody	Negative at 1:10 dilution		Negative	Negative at 1:10 dilution
Anti-glomerular basement membrane antibody§	Negative			Negative
Antineutrophil cytoplasmic antibody				
Anti-proteinase 3 antibody	Negative			Negative
Antimyeloperoxidase antibody	Negative			Negative
Antinuclear antibody	Negative at 1:40 dilution		Negative	Positive at 1:160 dilution, homogeneous pattern
Lupus anticoagulant	Negative			Negative
Anti-smooth muscle antibody	Negative at 1:20 dilution		Negative	
Anti-Sm or anti-RNP antibody	Negative		Negative	
Anti-SSA antibody	Negative		Negative	
Anti-SSB antibody	Negative		Negative	
Anti-single-stranded IgG DNA antibody (U/ml)	<230‡		416	
C-reactive protein (mg/liter)	0.0–7.9‡		30.9	
Complement				
C3 (mg/dl)	86–184		230	144
C4 (mg/dl)	20–58		Normal	<10
CH50 (U/ml)	31–66‡		50	
C1q (mg/dl)	5.0–8.6‡		5.5	
Total complement (U/ml) ¶	63–145			6
Cryoglobulins	Negative		Negative	
Cryocrit (%)				<1, consisting of homogeneous IgM kappa type 1
Immunofixation	Negative			0.1 g/dl IgG kappa M component
Serum-protein electrophoresis	Normal pattern			Abnormal pattern, diffuse decrease in gamma globulins, no Bence Jones proteins
Immunoglobulin (mg/dl)				
IgA	69–309			172
IgG	614–1295			402
IgM	53–334			838

**Table 2. (Continued.)**

Variable	Reference Range or Value, Adults*	Other Hospital, 10 Days before Admission to This Hospital	Ophthalmology Office, 2 Days before Admission to This Hospital	This Hospital, Days 1–6
Interleukin-2R (U/ml)	200–1100‡		1771	
Interleukin-6, highly sensitive (pg/ml)	0.31–5.00‡		8.48	
Interleukin-12, highly sensitive (pg/ml)	<35.3‡		<14.9	
Anti-herpes 1 IgG antibody	Negative		Positive (1.64)	
Anti-herpes 2 IgG antibody	Negative		Negative	
Antivaricella antibody			Immune	
Anti-varicella zoster antibody IgM			Negative	
Rheumatoid factor (IU/ml)	<30.0			<30.0
Red-cell anti-D alloantibody	Negative			Positive
Beta <sub>2</sub> -microglobulin (mg/liter)	≤1.85			9.75

\* Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and who do not have medical conditions that could affect the results. Therefore, these ranges may not be appropriate for all patients.

† TNF- $\alpha$  denotes tumor necrosis factor  $\alpha$ .

‡ This range is also the reference range at the ophthalmology office's laboratory.

§ This antibody is also known as the antibody against the Goodpasture's antigen, which is the NC1 domain of the  $\alpha 3$  chain of type IV collagen.

¶ Total-complement values were obtained with the use of an enzyme-linked immunosorbent assay.

**Table 3. Urine Analysis.\***

Variable	Reference Range or Value, Adults†	Other Hospital, 3–8 Days before Admission to This Hospital	Ophthalmology Office, 2 Days before Admission to This Hospital	This Hospital		
				On Admission	2nd Hospital Day	3rd Hospital Day
pH			5.5	5.0		
Specific gravity	1.001–1.035		1.033	1.010		
Appearance			Orange, turbid			
Screening-dipstick test						
White cells	Negative		Negative	Negative		
Nitrates	Negative			Negative		
Nitrites	Negative		Negative			
Albumin	Negative		Positive (3+)	Trace		
Glucose	Negative			Negative		
Ketones	Negative			Negative		
Blood	Negative		Positive (3+)	Trace lysed		
Creatinine (mg/dl)		8.5			8.6	6.0
Creatinine clearance (ml/min)	80.0–125.0‡	91.3				
Total protein						
Mg/liter	0–135				2230	1660
Mg/24 hr	<165	1300				1494
Total creatinine (mg/24 hr)	1.0–1.6	1446				540
Total volume (ml)		1625				900
Sediment (no. per high-power field)						
Granular casts	0				Present	
Red-cell casts	0				0	
Red-cell count	0–2		20–40		Present	
White-cell count	0–4‡		0–4			
White-cell casts	0				0	
Squamous epithelial-cell count			≥28			
Bence Jones protein					Negative	
Human gonadotropic hormone				Negative		

\* To convert the values for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4.

† Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and who do not have medical conditions that could affect the results. Therefore, these ranges may not be appropriate for all patients.

‡ This range is also the reference range at the other hospital.