

【患者】13 歳男性

【主訴】頭痛、嘔気、意識消失、腎不全、高血圧

【現病歴】それまで平常の健康状態であった患者は、来院約 3 週間前に間欠的な頭痛と疲労、それらに随伴する鼻閉感と食欲不振を自覚し、学校から帰ると午睡をするようになった。来院前の 1 週間にはほぼ毎日嘔気と嘔吐があり、来院 5 日前には顔面と眼周囲に浮腫も現れたため近医を受診し、溶連菌の迅速検査は陰性であったものの副鼻腔炎の診断でアモキシシリンを処方された。その後も体調は普段よりも随分悪く、来院 3 日前にはラクロスの試合に出たが、下痢と上腹部～臍周囲にかけての腹痛と繰り返す嘔吐が生じ、試合後はずっと寝込んでいた。

来院当日は学校での授業中に嘔気、嘔吐と腹痛が強くなってきたため早退し、11:15 に母親に連れられて近医を訪れた。血液検査を施行し、腹部レントゲン検査を行なうために他院に送られた。搬送中（正午頃）、彼は右脚の麻痺とめまいを訴え、見当識障害（disoriented）となった。歩行が困難となり、脚がうまく動かさないようであったが、明らかな筋力低下ではなかった。その状態は 5 分程で治まり平常の精神状態に戻ったが、右脚の麻痺は続いていた。病院に到着し画像検査が施行された。血液検査の結果では高尿素窒素血症が明らかとなり、彼はさらに別の救急病院に搬送された。

救急病院では、患者は覚醒しており意識もはっきりしていたが、間欠的な嘔吐が続いていた。その時の現症は、血圧 170/120mmHg、心拍 63bpm、体温 37℃、呼吸数 16 回/分、SpO<sub>2</sub> 98%(室内気)、体重 45.5kg、皮膚蒼白、顔面浮腫あり、であった。検査所見は Table 1 の通り。EBV、HAV、HBV、HCV の検査は陰性であった。ラベタロール、オンダンセトロンが処方され、血圧は 132/83mmHg まで低下した。頭部 CT では小さな辺縁不整な低吸収域が右頭頂葉に認められたが、その他の部位には異常を認めなかった。CT 検査の後（15:00～16:00 頃）2 度の意識消失が認められた。そのうち 1 度は失禁を伴っていたが、痙攣や異常な動きはなかった。意識消失発作の後、患者は傾眠傾向ではあったが覚醒していた。その後しばらく眠り意識は回復したが、尿量は少なく、MGH の小児 ICU に搬送された。

【既往歴など】出生に問題なし。3 歳時に幽門狭窄症（外科手術）。来院 1 年前の健康診断では血圧 100/70mmHg。第 2 次性徴は正常に発来。ワクチン接種は通常通り。常用薬なし。アレルギーなし。

【家族歴】両親兄弟、健康。両方の祖父に前立腺癌あり。自己免疫疾患の家族歴なし。

【現症】傾眠傾向、体重 45kg、血圧 150/60～170/115mmHg、心拍 80bpm、体温 36.5℃、呼吸数 10～20 回/分、SpO<sub>2</sub> 93～98%(室内気)

以下のものはいずれも認めなかった。

《咽頭痛・皮膚発赤・関節痛・筋肉痛・羞明・鼻出血・喀血・呼吸苦・血尿・発熱》

【検査所見】血液検査 Table 1、尿検査 Table 2 の通り。

<ECG> 洞調律で T 波の増高なし。

<胸部 Xp> 肺門部の butterfly pattern が認める（軽度の心不全）。

<腹部 Xp> 中等度の便塊と非閉塞性のガス貯留を認める。

<前医頭部 CT 再見> 脳室が非対称（側脳室後角が左>右）。第 3 脳室に異常なく、明らかな梗塞・出血は認めない。

<尿沈査> 赤血球円柱、顆粒円柱、蠟様円柱を認める。

【入院後経過】血液および尿培養が提出された（後に陰性と判明）。動脈カテーテルが挿入され、血圧 140mmHg 以下を目標として持続的なニトロプルシドの点滴が開始された。ラベタロールとオンダンセトロンは継続された。グルコン酸カルシウム、インスリン、デキストロースも投与された。緊急透析が施行された。輸液は 1L/day に制限され、メチルプレドニゾン、ラニチジンが開始された。さらにマンニトール、ミダゾラム、フェンタニルが加わった。マグネシウムも 1.0mmol/L を維持するように投与された。ANCA、抗 GBM 抗体は陰性であった。

入院 2 日目の検査ではループスアンチコアグラント陰性、抗カルジオリピン IgG・IgM は正常値であった。腎超音波検査では左 9.4cm、右 10.3cm、腎実質に軽度の輝度上昇（上極に特に強い）を認め、骨盤腔に中等度の腹水を認めた。水腎症や腎腫瘍性病変は認めなかった。

入院 3 日目には尿タンパク 27280mg/L（基準値 0～135）、クレアチニン 2.3mg/ml であった。脳 MRI では前頭葉、頭頂葉、後頭葉に T2WI で高信号域を認めたが、拡散強調像では等信号であった。ここで診断的手技が行なわれた。

**Table 1. Hematologic and Biochemical Laboratory Data.\***

Variable	Reference Range, Age-Adjusted†	Day of Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital
Hematocrit (%)	37.0–49.0	26.9	24.5
Hemoglobin (g/dl)	13.0–16.0	9.7	9.3
Red cells (per mm <sup>3</sup> )	4,500,000–5,300,000		2,910,000
White cells (per mm <sup>3</sup> )	4500–13,500	6,000	8,100
Platelets (per mm <sup>3</sup> )	150,000–450,000	127,000	114,000
Mean corpuscular volume (μm <sup>3</sup> )	78–98	86.7	84
Mean corpuscular hemoglobin (pg/red cell)	25.0–35.0		32.1
Mean corpuscular hemoglobin concentration (g/dl)	31.0–37.0		38.0
Red-cell distribution width (%)	11.5–14.5	16.2	15.8
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	0–17 (men)		48
Activated partial-thromboplastin time (sec)	22.1–34.0	23.6 (ref 25.0–39.0)	32.6
Prothrombin time (sec)	10.3–13.2	10.4	14.2
International normalized ratio		1.0	1.3
Sodium (mmol/liter)	135–145	134	134
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8	5.4	6.4 (specimen not hemolyzed)
Chloride (mmol/liter)	100–108	95	96
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9	21	19.0
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25	134	123
Creatinine (mg/dl)	0.6–1.5	15.6	16.1
Glucose (mg/dl)	70–110	102	110
Bilirubin (mg/dl)			
Total	0.0–1.0	1.4 (ref 0.3–1.2)	1.6
Direct	0.0–0.4		0.4
Protein (g/dl)			
Total	6.0–8.3		5.9
Albumin	3.3–5.0		3.3
Globulin	2.6–4.1		2.6
Phosphorus (mg/dl)	3.0–4.5		6.3
Magnesium (mmol/liter)	0.7–1.0	1.1	1.1
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5	8.4	8.2
Parathyroid hormone (pg/ml)	10–60		458
Alkaline phosphatase (U/liter)	15–350	193 (ref 30–300)	181
Aspartate aminotransferase (U/liter)	10–40	32	24
Alanine aminotransferase (U/liter)	10–55	20	15
Lactate dehydrogenase (U/liter)		701 (ref 95–180)	
Lipase (U/dl)	1.3–6.0	2.5	
Amylase (U/liter)	3–100	166 (ref 25–125)	
Troponin I (ng/ml)	0.0–0.4	0.02	
Thyrotropin (μIU/ml)		4.86 (ref 0.28–3.89)	
Thyroxine, free (ng/dl)		0.71 (ref 0.58–1.64)	

**Table 1. (Continued.)**

Variable	Reference Range, Age-Adjusted†	Day of Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital
Iron (μg/dl)	45–160		103
Iron-binding capacity (μg/dl)	228–428		204
Ferritin (ng/ml)	30–300		279
25-Hydroxyvitamin D (ng/ml)	>32, desired		26
Thiocyanate (μg/ml)	Unexposed nonsmokers, 1.0–4.0; unexposed smokers, 3.0–12.0		5.1
Arterial blood gas analysis‡			
Base excess (mmol/liter)			Negative 1.6
pH	7.35–7.45		7.48
Partial pressure of carbon dioxide (mm Hg)	35–42		29
Partial pressure of oxygen (mm Hg)	80–100		120
Bicarbonate (mmol/liter)	24–30		22

\* Ref denotes reference range. 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 glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the values for phosphorus to millimoles per liter, multiply by 0.3229. To convert the values for magnesium to milligrams per deciliter, divide by 0.4114. To convert the values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250.

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

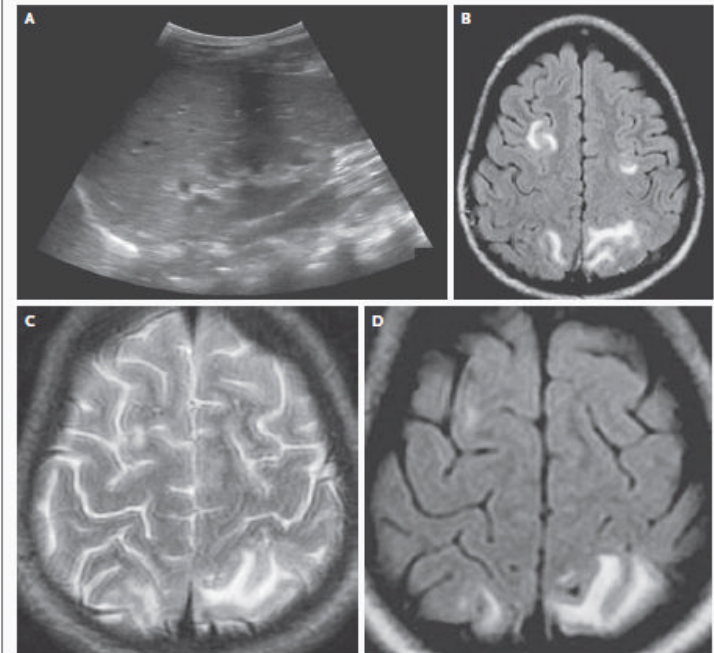
‡ The composition of the patient's inspired gas was not reported.

**Table 2. Results of Urinalysis.\***

Analyte	Reference Range, Age-Adjusted†	Day of Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital
Sodium (mmol/liter)	Diet-dependent		38
Potassium (mmol/liter)	Diet-dependent		68.8
Chloride (mmol/liter)	Diet-dependent		49
Urea nitrogen (mg/dl)	Diet-dependent		275
Creatinine (mg/ml)	Diet-dependent		1.83
Calcium (mg/dl)	Diet-dependent		2.7
Glucose (g/dl)	<0.05		Negative
Color	Yellow	Yellow	Yellow
Turbidity	Clear	Hazy	Turbid
pH	5.0–9.0	6.5	5.5
Specific gravity	1.001–1.035	1.025	1.031
Screening dipstick			
White cells	Negative		1+
Bilirubin	Negative	Negative	1+
Urobilinogen	Negative	Normal (ref normal)	Negative
Nitrites	Negative	Negative	Negative
Albumin	Negative	4+	3+
Glucose	Negative	Negative	Trace
Ketones	Negative	Negative	Trace
Blood	Negative	3+	3+
Leukoesterase	Negative	Negative	
Urine sediment			
Hyaline casts (per low-power field)	0–5	4	0–2
Granular casts (per low-power field)		4	
Red cells (per high-power field)	0–2	94	50–100
White cells (per high-power field)	0–2	15	5–10
Squamous epithelial cells (per high-power field)	Negative		Negative
Bacteria (per high-power field)	Negative		Few
Budding yeast (per high-power field)		Few	

\* Ref denotes reference range. To convert the value for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.357. To convert the value for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the value for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the value for glucose to millimoles per liter, multiply by 55.51.

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



**Figure 1. Imaging Studies.**

An ultrasound image of the abdomen (Panel A) shows a sagittal view of the right kidney. The kidney is enlarged and diffusely echogenic without evidence of hydronephrosis. These findings are nonspecific but can be seen with renal failure from a variety of causes. MRI of the brain shows areas of increased signal intensity in fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) images (Panel B) in the subcortical white matter in the frontal, parietal, and occipital regions, corresponding to areas of low attenuation seen on CT, with very little mass effect. These areas were bright on both T<sub>2</sub>-weighted (Panel C) and FLAIR (Panel D) images.