

NEJM 勉強会 2011 年度第 2 回 2011 年 4 月 20 日A プリント 担当：森田知宏
Case 37-2010: A 16-Year-Old Girl with Confusion, Anemia, and Thrombocytopenia
(New England Journal of Medicine 2010; 363:2352-2361)

【患者】16 歳女性 【主訴】意識低下、無感覚

【現病歴】患者はループス腎炎だったが、入院 7 日前より不安感、前頭部痛、起床時のふらつき、疲労感、動悸、呼吸困難を生じた。嘔気嘔吐が出現し、学校を早退するほどだった。入院 2 日前にかかりつけ医を受診した。診察上異常はなく、臨床検査はされなかった。症状は、プレドニゾンを減量したことと学校でのストレスが原因とされた。

入院当日の 21:30、顔面、四肢、腹部を含む右半身の脱力・無感覚が突然出現したため、両親が 23 時頃他院救急部に連れていった。意識清明だったが、苦しうめいていた。患者は腹部痛を訴えた。体温は 38.4℃で、血圧は 109/55mmHg、脈拍は 98/min、呼吸数は 18/min、SpO₂100% (room air)だった。口腔内は乾燥していた。右腕の力は弱っており、歩行はふらついていた。その他の身体所見は正常だった。血中の CK, CK アイソザイム, トロポニン I は正常で、その他の所見は Table 1 に示した。尿検査で蛋白+だった。心電図、単純頭部 CT は正常。モルヒネ、メクロプラミド(ドーパミン受容体拮抗薬・制吐薬)、オンダンセトロン(セロトニン受容体拮抗薬・制吐薬)、生理食塩水が静脈内投与された。2 時間後、無感覚が左側にも広がってきたので、2.5 時間後当院の救急部に搬送された。

発熱、下痢、咳、鼻閉、鼻汁はなかった。

【入院時現症】

【バイタル】バイタル正常

【意識】傾眠状態と興奮状態が交互に来る。呼びかけやゆさぶりに目を開けて応答するが、視線を合わせようとせず、質問への回答はしない。頻繁にうめき、時折両親の名前を呼んでいた。刺激に対しては意図的で対称的な四肢の動作が見られた。

【神経所見】意識状態が良くないのであまり出来なかったが、異常なし。

【身体所見】同様にあまり出来なかったが、異常なし。

【入院時検査所見】(Table 1)

ANA 抗体、dsDNA 抗体の検査結果は変わっていない。血液・尿に対してループス性抗凝固因子、薬物中毒のスクリーニング検査をしたが、陰性であった。

尿検査は赤く混濁した尿で、比重 1.020 pH7.0 血尿(3+) 蛋白(3+) 高倍率視野で 20-50 の赤血球、10-20 の白血球 低倍率視野で 5-10 の硝子円柱 0-2 の顆粒円柱 少量の扁平上皮細胞とムチンが認められた。

興奮状態だったため、頭部 CT は施行されなかった。

【既往歴】

出生時、妊娠期間は正常であったが帝王切開で産まれた。

肥満、月経困難症、右卵巣に単純嚢胞がある。幼児時に気管軟化症があった。

3 年前、月経困難症のため避妊薬を開始した際に高血圧と 1.8g/day の蛋白尿が出現しており、薬を止めても症状は改善せず、ループス腎炎と診断された。腎生検によると免疫複合体型糸球体腎炎であった。赤沈は 49mm/時であった。

入院 2.5 ヶ月前のフォローアップ時には ANA 抗体(+), dsDNA 抗体(+)であり、他の検査結果は Table 1 に示した。プレドニゾン投与量は 6 週間前から徐々に減らしており、はじめ 10mg/day だったのが 2 日おきに 10mg になっていた。

【薬剤歴】

常用薬: ミコフェノール酸モフェチル 1000mg×2/日(免疫抑制剤)、プレドニゾン 10mg/2 日、エナラプリル 10mg×2/日(ACE-I)、ノルエチンドロン 0.35mg/日(避妊薬)、エルゴカルシフェロール 4000U/日(ビタミン D2)

アレルギーなし

【生活歴】

人種はアフリカ系アメリカ人で出産後すぐに養子となっている。養父母、養子の兄弟とともに暮らしている。素行は悪くなく、喫煙歴、飲酒歴、違法ドラッグの使用歴はない。

【家族歴】

血のつながった母の家族は糖尿病と高血圧だった。

【入院後経過】

来院 5 時間後、小児 ICU に入院となった。

ここで診断手技が追加され、ある意思決定がなされた。

Table 1. Laboratory Data.*

Variable	Reference Range, Adjusted for Age and Sex†	6 Wk before Admission	Day of Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital
Hematocrit (%)	36.0–46.0	39.9	<u>23.2</u>	<u>19.7</u>
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0	13.9	<u>7.9</u>	<u>6.8</u>
Reticulocytes (%)	0.5–2.5			20.8
White-cell count (per mm ³)	4500–13,500	4600	9100	10,500
Differential count (%)				
Neutrophils	40–62	71	73	86
Band forms	0–10	0	2	0
Lymphocytes	27–40	23	25	<u>10</u>
Monocytes	4–11	5	0	4
Eosinophils	0–8	1	0	0
Platelet count (per mm ³)	150,000–450,000	317,000	<u>16,000</u>	<u>16,000</u>
Mean corpuscular volume (μm ³)	78–102	88	88	85
Erythrocyte count (million per mm ³)	4.10–5.10	4.54	<u>2.64 (ref 3.60–5.00)</u>	<u>2.31</u>
Red-cell distribution width (%)	11.5–14.5	12.7	<u>17.7</u>	<u>18.9</u>
Smear description				
Anisocytosis	None		Slight	<u>2+</u>
Polychromasia	Normal		Occasional	<u>1+</u>
Schistocytes	None		Occasional	<u>1+</u>
Basophilic stippling	Negative		Occasional	Present
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	1–17	15		<u>45</u>
Haptoglobin (mg/dl)	16–199			<u><6</u>
Activated partial-thromboplastin time (sec)	21.0–33.0		25.9	25.4
Prothrombin time (sec)	10.8–13.4		11.4	14.2
D-Dimer (ng/ml)	<500			<u>3508</u>
Fibrinogen (mg/dl)	150–400			368
Glucose (mg/dl)	70–110	84		135
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25	10		17
Creatinine (mg/dl)	0.60–1.50	0.78		1.05

Table 1. (Continued.)

Variable	Reference Range, Adjusted for Age and Sex†	6 Wk before Admission	Day of Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital
Bilirubin (mg/dl)				
Total	0.0–1.0			<u>3.5</u>
Direct	0.0–0.4			0.4
Alkaline phosphatase (U/liter)	15–350			55
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–32			<u>60</u>
Alanine aminotransferase (U/liter)	7–30			15
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210			<u>1775</u>
C-reactive protein (mg/liter)	<8.0			6.2
Complement				
Total (U/ml)	63–145			74
C3 (mg/dl)	86–184	130		113
C4 (mg/dl)	20–58	21		18