

【患者】28 歳女性 2G1P

【主訴】胸部不快感

【現病歴】妊娠性糖尿病であったが、4 週間前（妊娠第 29 週）に、息切れ、筋肉痛、疲労感を伴う胸骨後の胸部不快感が現れた。その 1 週間後救急外来を受診し、セファレキシンと PPI を処方されたが改善しなかった。発熱、寝汗、上気道症状、咳、悪心、嘔吐、下痢、発疹、関節痛、尿路症状は認めず、体温 35.9°C、血圧 117/69mmHg、心拍数 110、呼吸数 18、SpO₂ 96%(room air)。呼吸音は両肺底で減弱、右で気管支呼吸音、山羊声を認めた。子宮は妊娠期間に矛盾ない大きさであった。同日入院。翌日、エコーで胸水、腹水、胆砂を認めたが、胆嚢炎の所見は認めず。抗核抗体、抗平滑筋抗体、抗ミトコンドリア抗体は陰性、HBs 抗体(+)(HBV ワクチン接種後)。その後 2 日間で呼吸困難が増悪し、起座呼吸が出現した。4 日目に胸部 X 線写真で、縦隔拡大、cardiopericardial silhouette 拡大、右側胸水を認めた。脚のエコーでは DVT は認めず、ECG で右軸偏位を伴う洞頻脈、四肢誘導での低電圧を認めた。心エコーでは、新たにタンポナーデ所見の心外膜液、水腫状の大動脈起始部を認めた。心嚢ドレナージを行い、漿液血液 700ml を認め、LVEF が 40% から 65-70% に上昇した。心膜生検では、好酸球散在を伴うリンパ球浸潤が認められた。心嚢液には炎症性反応性中皮細胞が認められた。細菌、抗酸菌、真菌、アデノウイルスは陰性であった。EBV は抗体より最近の感染が疑われた。マイコプラズマに対する IgG 抗体は陽性、コクサッキーウイルス A、エコーウイルス、アデノウイルス、単純ヘルペスウイルス、CMV、パルボウイルス B19、トキソプラズマ、クラミジア、コクシエラ、ボレリア、梅毒は陰性であり、抗ストレプトリジン抗体、抗カルジオリピン抗体、抗 ds-DNA 抗体陰性。サイロトロピン、ACE、補体は正常。その後 ICU に移送され、呼吸困難は続き、血圧は上昇し続けた。ニカルジピン投与、高流量酸素投与がなされた。10 日目、25mmHg の奇脈を認め、座位で下顎までの頸静脈怒張を認め、メチルプレドニゾロン、フロセミド、エノキサパリン投与が始められた。乏尿、全身浮腫を認め、胸水増加を認めた。13 日目、心エコーで、新たに、左心尖部に心膜肥厚 (1.5-2.0cm)、下大静脈肥厚、胸水を認めた。15 日目、32 週 4 日で帝王切開で 1.8kg の男児を出産した。右心カテーテルの血行動態所見で低心拍出量、左右充満圧上昇を認めた。ドブタミン投与を開始。全身浮腫が増悪し、心エコーで胸水、心尖部の無動、左右心肥大を認めた。17 日目当院に転送された。

【既往歴】性器ヘルペス（治療済み）、喘息（アルブテロール吸入中）

【生活歴】独身、パートナー 1 名。会社に勤務している。犬を飼っている。喫煙は妊娠発覚後やめている。飲酒、違法薬物使用歴なし。最近旅行もせず、病人、毒物、刺激物、虫や動物との接触はない。

【入院時処方】メチルプレドニゾロン、ファモチジン、ミダゾラム、モルフィン、フェンタニル、ドブタミン、フロセミド、ブデソニド-フォルモテロール、アルブテロール

【入院時現症】

〈VITAL〉鎮静状態、気管挿管。BT 36.9°C、BP 132/93mmHg、HR 121/min、RR 14/min、SpO₂ 94%(100% O₂)、PAP 58/34mmHg(mean 42)、PCWP 36mmHg(mean)、CVP 41mmHg、心拍出量 5l/min、心係数(CI) 2.4l/min/m²、全末梢血管抵抗 943dyn・sec・cm⁻⁵、SvO₂ 49%

〈LUNG〉coarse crackle 〈HEART〉I →, II →, III(-), IV(-)

〈ABDOMEN〉edematous、腹水(+) 〈EXTREMITIES〉cool&edematous、発疹(-)、塞栓(-)

【入院時検査所見】

HIV(-)、TB(-)、他の検査所見は別紙参照。

〔CXR〕縦隔拡大、肺門拡大、心陰影拡大、両側胸水、肺水腫

〔UCG〕左室肥大、左室運動低下 (EF 38%)、右室運動低下、右室収縮期圧 52mmHg、心膜はフィブリンか凝血塊が臓側心膜に沈着しており、タンポナーデは認めず。

【入院後経過】

腹部の脂肪にアミロイドーシスの所見は認めず。入院 3 日目に体温が 39.4°C に上昇し、HIT 抗体陽性を認めたため、エノキサパリンを中止し、レピルジンを開始した。その後、心拍出量低下、全身血圧低下を認め、

低酸素血症を来したが、ミルリノン、昇圧薬で改善した。頻脈性心房細動が生じ、アミオダロンが処方され、低容量換気、クロロチアジド、NO 吸入が開始された。入院 6 日目の心エコーで、上行大動脈、肺動脈本幹と枝の壁肥厚と肺静脈狭窄が見られた。左心耳と右房に血栓を認めた。心房中隔欠損、卵円孔開存はなかった。右内頸静脈に血栓を認めた。ANCA (-)。静脈血濾過が始められた。7 日目、VA-ECMO 開始し、胸部エコーでは、左上縦隔に卵円形、境界明瞭 3cm 大の低エコー域を認め、左鎖骨下静脈の血流低下を認めた。大腿動脈の組織生検では血管炎の所見は得られず、末梢血には正常なリンパ球を認めた。8 日目、LVEF 26% を認め、portable CT では正常な脳実質と頭頸部の軟部組織の腫脹を認めた。9 日目、ある診断的手技が施行された。

Variable	Reference Range, Adults†	Other Hospital			This Hospital	
		2 Days before Admission	On Admission	15th Day	On Admission	7th Day
Hematocrit (%)	36.0–46.0 (women)	28.6	29.0	33.3	33.0	33.1
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0 (women)	9.8	9.8	11.3	10.7	10.5
White-cell count (per mm ³)	4,500–11,000	9,900	10,100	15,700	19,300	44,700
Differential count (%)						
Neutrophils	40–70		87	88		88
Lymphocytes	22–44		11	7		2
Monocytes	4–11		2	5		5
Band forms	0–10					3
Metamyelocytes	0					2
Nucleated red cells (per 100 white cells)				1		6
Platelet count (per mm ³)	150,000–400,000	365,000	370,000	284,000	209,000	86,000
Activated partial-thromboplastin time (sec)	22.1–34.0			25.3	24.2	71.2
Prothrombin time (sec)	10.3–13.2				12.6	38.6
International normalized ratio					1.1	4.3
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25		4	38	44	117
Creatinine (mg/dl)	0.60–1.50		0.80	1.10	0.93	2.51
Estimated glomerular filtration rate (ml/min/1.73 m ²)	>60		91	63	>60	24
Glucose (mg/dl)	70–110				120	197
Bilirubin (mg/dl)						
Total	0.0–1.0		1.0	1.7	1.0	0.7
Direct	0.0–0.4			1.0	0.6	0.4
Protein (g/dl)						
Total	6.0–8.3		6.2	5.5	6.7	5.8
Albumin	3.3–5.0		2.6	2.2	3.1	2.5
Fibrinogen (mg/dl)				387 (ref 177–433)		
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5		8.5	8.2	8.3	8.3
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–32	172	134	875	257	70
Alanine aminotransferase (U/liter)	7–30	290	295	1275	743	108
Alkaline phosphatase (U/liter)	30–100		154	147	133	83
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210		405 (ref 100–200)			871
Lipase (U/liter)	13–60	14 (ref 22–51)	16			78
Amylase (U/liter)	3–100	42	37			113
Uric acid (mg/dl)			3.4 (ref 3.0–7.0)			
Ceruloplasmin (mg/dl)			72 (ref 18–53)			
Copper (μg/dl)			331 (ref 70–155)			
Myoglobin (μg/liter)			187 (ref 0–60)			
Creatine kinase (U/liter)	40–150		534			223
Troponin I (ng/ml)	0–0.4		0.56			
Phosphorus (mg/dl)	2.6–4.5			5.9		5.7
Magnesium (mmol/liter)	0.7–1.0			1.0	1.1	1.1
Lactate (mmol/liter)	0.5–2.2				3.7	6.4
D-Dimer (ng/ml)	<500					2,797
Arterial blood gases, on 100% inspired oxygen						
pH	7.35–7.45			7.44	7.29	7.23
Partial pressure of carbon dioxide (mm Hg)	35–42			38.5	51	46
Partial pressure of oxygen (mm Hg)	80–100			135.6	80	134
Mixed venous oxygen saturation (%)						48
Base excess (mmol/liter)					-3.0	-8.7

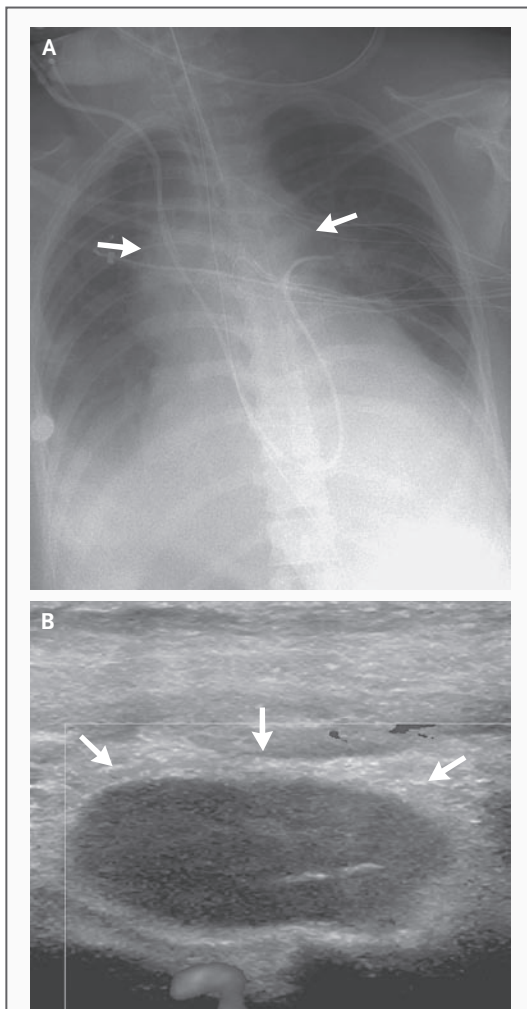


Figure 1. Radiology Studies.

Portable chest radiography performed on the first hospital day (Panel A) shows an enlarged cardiac silhouette and widening of the superior mediastinum bilaterally (arrows), diffuse pulmonary edema, and bilateral pleural effusions. A pulmonary-artery catheter and nasogastric tube are in place. Portable bedside ultrasonography of the chest on the seventh hospital day (Panel B) shows a 3-cm, hypochoic, well-margined mass in the left superior mediastinum (arrows), a feature consistent with a mediastinal collection of mixed fluid, blood, or a solid mediastinal mass.

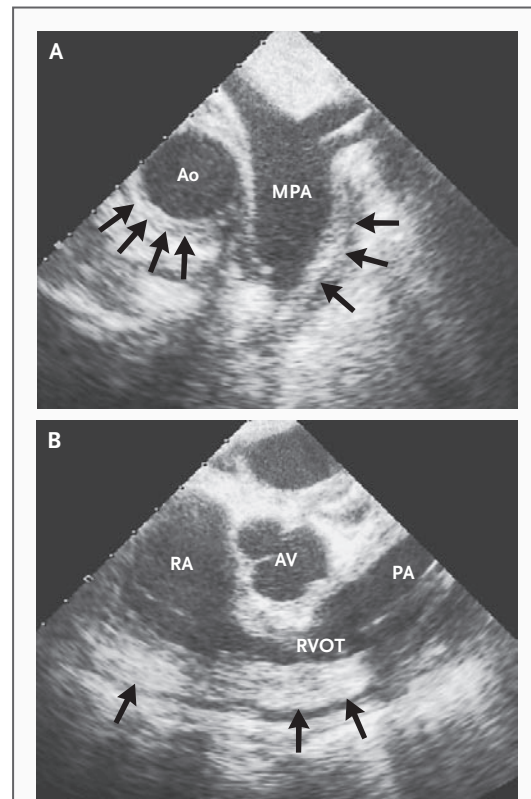


Figure 2. Echocardiographic Studies.

A transesophageal echocardiogram (midesophageal view, 0-degree transducer plane) obtained on the sixth hospital day shows diffuse thickening of the walls of the aorta (Ao) and main pulmonary artery (MPA) (Panel A, arrows). A transesophageal echocardiogram (midesophageal view, 63-degree transducer plane) shows what appears to be fibrin deposition or thickening of the pericardium surrounding the right ventricle and the right ventricular outflow tract (RVOT) (Panel B, arrows). AV denotes aortic valve, PA pulmonary artery, and RA right atrium.