

Case 30-2011 — A 62-Year-Old Woman with Renal Failure

(New England Journal of Medicine 2011; 365:1233-1243)

【患者】 62 歳女性 【主訴】 腎不全

【現病歴】

当院に搬送される **35 か月前** から四肢の筋力低下、Head drop が増悪し、17 か月前に他院にて多発性筋炎を含む overlap 症候群と診断された。また、26 か月前の血液検査では γ グロブリンが増加しており、MGUS と診断されている。

24 か月前 には CK が 3800U/L であり、EMG からミオパチーの存在が認められた。**20 か月前** には胸鎖乳突筋生検が施行され、筋肥大、筋萎縮、内鞘線維化、炎症所見が観察された。Prednisone(60mg/day)を開始したところ症状は改善し、各自己免疫抗体や腫瘍マーカー、炎症マーカーが陰性であったため Prednisone を 10mg/day まで徐々に減らす方針となった。

7 か月前 には Prednisone(10mg/day)投与中にも関わらず、Head drop を伴う持続的かつ極度な頸部筋力低下 (MRC scale:2~3/5)、筋萎縮が生じた。肩甲帯筋、骨盤帯筋にも筋力低下(MRC scale:3~4/5)がみられたものの、遠位筋や腱反射、感覚は正常であった。

5 か月前 には Mycophenolate mofetil(1000mg twice/week)が開始され、頸部筋力は改善したが、四肢の筋力低下は取れず、疲労感は増悪した。

6 週間前 に口周囲の皮膚硬化、口腔内乾燥、嚥下困難、逆流性食道炎症状、脱毛、指の変色（灰色、有痛性、冷感）が増悪してきたため、Prednisone を 10→20mg/day に増量したが、改善がみられなかった。**5 日前** から脱力感が生じ、**4 日前** には、お風呂場で意識が朦朧とした状態で発見され、他院に搬送された。

また、2 週間前には家で転倒し背中を負傷したため、以降 naproxen を毎日服用している。

【検査所見（他院受診時）】

〈Vital〉 BT:35.9°C, BP:175/99, PR:84 RR:17

〈身体所見〉来院時には覚醒していたが、反応遅延がみられた。口周囲の皮膚や指の皮膚は固くなっており、頸部筋の萎縮が観察された。

〈神経学的所見〉失行、精神運動の遅延、視覚性失認、失語が認められた。顔面は若干右側の筋力が低下しているように感じられたが、ほぼ対称的だった。MMT はどの部位も 4 または 5、両側に羽ばたき振戦が観察された。

〈血液検査〉 VitB12, 葉酸, HbA1c 凝固能、甲状腺機能、補体価、抗体価は正常。(Table1 参照)

〈尿検査〉黄色、混濁。PH : 5.5 比重 : 1.016 硝子様円柱 1-2/LPF 白血球 37/HPF 赤血球 0/HPF

Dipsticktest : 大量の赤血球が見られ、ケトン 15mg/dl、蛋白 300mg/dl、ウロビリノーゲン 0.2mg/dl であった。

〈胸部 Xp〉右肺の基底部に浸潤影、右側に若干の胸水、両側に慢性と思われる間質性病変が認められた。

〈頭部単純 CT〉尾状核及び基底核近くにある左側脳室前角周辺に高吸収域が認められた

ICU において、intravenous fluids, furosemide, chlorothiazide, methylprednisolone, nifedipine drip, ceftriaxone, atenolol, nitroglycerin paste, mycophenolate mofetil, famotidine を投与された。

〈頭部 MRI〉 T2 強調画像：左基底核、左視床に高吸収域 T1 強調画像：左尾状核に高吸収域
そのほか脳萎縮、小血管の虚血性変化が認められた。

〈ECG〉左室肥大(EF：63%)

〈腎エコー〉大きさは正常であり、水腎症や腎結石の所見は認められなかった。

〈EEG〉中毒性／代謝性脳症の所見が認められた。

患者は入院 4 日後に当院に搬送された。

【既往歴】

高血圧、骨粗鬆症、うつ病、非中毒性多結節性甲状腺腫

【アレルギー】

Azithromycin, Cephalexin,

【社会歴・生活歴】

独身独居、元会社事務員

アルコール：機会飲酒、タバコ・違法薬物：なし

【家族歴】

母（享年 81 歳）：乳がん、アルツハイマー病

父（享年 65 歳）：心筋梗塞

妹（享年 27 歳）：SLE

【検査所見(当院来院時)】

〈Vital〉BP:173/76, PR:75, RR:16, SpO2:96%(room air), JVP:正常

〈身体所見〉口腔内粘膜は乾燥。両側肺底部に fine crackles、顔面と胸部の上半分に毛細血管拡張がみられた。
また乏尿も認められた。

〈神経学的所見〉股関節屈筋群：両側とも MMT3 未満。その他神経学的所見は正常だった。

〈血液検査〉T.B、D.B、Globulin、Mg、Haptoglobin、凝固能は正常。各膠原病の抗体も陰性。(Table1 参照)

〈尿検査〉黄色、混濁。PH:6.0 比重:1.008

潜血 3+/HPF アルブミン 2+/HPF 赤血球 0-2/HPF 白血球 0-2/HPF

〈電気泳動〉蛋白 1160mg/l (正常 0~135) IgG 型 M 蛋白は低値であり、BJ 蛋白は検出されなかった。

Ceftriaxone, atenolol が中止され captopril が開始、Predonison(20mg), Mycophenolate mofetil は継続され、

入院 3 日目に、ある診断的手技が行われた。

*Medicine

Prednisone：副腎皮質ホルモン Mycophenolate mofetil：免疫抑制薬 Naproxen：NSAIDs

Furosemide：ループ利尿薬 Chlorothiazide：サイアザイド系利尿薬 Nifedipine：Ca 拮抗薬

Ceftriaxone：第 3 世代セフェム Atenolol：β 遮断剤 Nitroglycerin：血管拡張剤

Famotidine：H2 遮断薬 Azithromycin：マクロライド系抗生物質 Cephalexin：第一世代セフェム

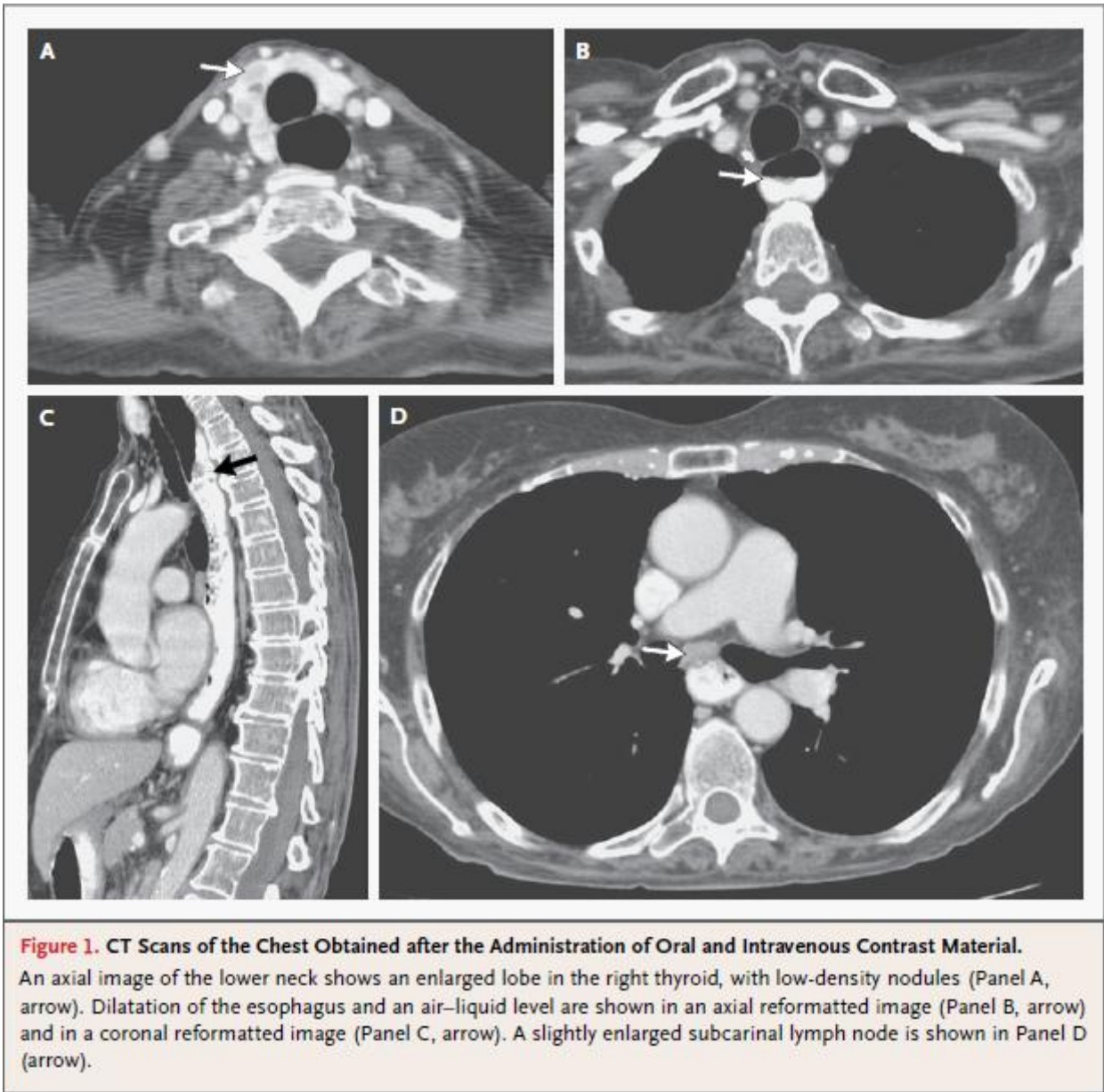
Captopril：ACE 阻害薬

Table 1. Laboratory Data.*

Variable	Reference Range, Adults†	26 Mo before Admission	10–11 Mo before Admission, Outpatient	On Admission, Other Hospital	4th Day	On Admission, This Hospital	2nd Day
Hematocrit (%)	36.0–46.0 (women)	39.0	40.0	34.2	23.2	26.3	25.7
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0 (women)	12.7	13.3	10.9	7.9	8.3	8.2
White-cell count (per mm ³)	4500–11,000	5200	8000	14,800	16,300	20,000	17,200
Differential count (%)							
Neutrophils	40–70		92	95	95	97	97
Lymphocytes	22–44		6	2	2	1	2
Monocytes	4–11		2	2	2	1	1
Eosinophils	0–8		0	1	1	1	0
Platelet count (per mm ³)	150,000–400,000	328,000	312,000	297,000	128,000	144,000	137,000
Peripheral-blood smear				2+ anisocytosis	2+ anisocytosis, 2+ schistocytosis	1+ microcytosis, 2+ anisocytosis, 2+ hypochromasia	1+ microcytosis, 2+ anisocytosis, 2+ hypochromasia
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	1–17 (women)		16		74 (ref 0–30)		70
Sodium (mmol/liter)	135–145		141	140	140	139	141
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8		4.4	6.0	3.8	4.1	4.0
Chloride (mmol/liter)	100–108		102	106	97	94	96
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9		30.6	12.3	26.5	24.4	25.2
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25		18	140	127	122	123
Creatinine (mg/dl)	0.60–1.50		0.74	6.60	6.30	6.64	6.79
Estimated glomerular filtration rate (ml/min/1.73 m ²)	>60 (if patient is black, multiply results by 1.21)		>60	6	7	7	7
Glucose (mg/dl)	70–110		152	128	154	158	142
Protein (g/dl)							
Total	6.0–8.3		7.2	7.4	5.2		6.0
Albumin	3.3–5.0		4.4	4.1	2.8		3.1
Phosphorus (mg/dl)	2.6–4.5				6.6 (ref 2.4–4.7)		6.4
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5			9.3	6.5		6.7
Alkaline phosphatase (U/liter)	30–100		54	133 (ref 38–126)	93		116
Alanine aminotransferase (U/liter)	7–30		29	48	38		44
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–32		31	38	66		78
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210		264		720 (ref 98–192)	1129	
Creatine kinase (U/liter)	40–150 (women)		274	914 (ref 38–234)	2337	2930	2918
Creatine kinase MB isoenzymes (ng/ml)				49.79 (ref 0.18–5.0)			
Troponin I (ng/ml)				0.86 (ref <0.04)			
Immunoglobulins (mg/dl)							
IgA	69–309	139	145				96
IgG	614–1295	1535	928				802
IgM	53–334	53	63				33
Serum protein electrophoresis and immunofixation	Normal pattern	Abnormal pattern; banding present; 0.29 g/dl of IgG lambda M component present	Abnormal pattern; banding present; 0.16 g/dl of IgG lambda M component present				Abnormal pattern; banding present; 0.36 g/dl of IgG lambda M component present
Homocysteine (μmol/liter)					47.7 (ref 5.0–14.0)		
Cholesterol (mg/dl)					237 (ref 0–200)		
High-density lipoprotein cholesterol (mg/dl)					40 (ref 35–85)		
Triglycerides (mg/dl)					396 (ref 0–150)		
Low-density lipoprotein cholesterol (mg/dl)					118 (ref <100)		
C-reactive protein (mg/liter)	<8.0						113.2
Antinuclear antibodies	No nuclear staining						Positive cytoplasmic staining at 1:40 dilution, filamentous and granular staining
As detected with immunofluorescence assay	Negative at 1:40 and 1:160 dilutions	Positive at 1:40 and 1:160 dilutions, speckled pattern					Negative at 1:40 and 1:160 dilutions
Antibodies to smooth muscle	Negative at 1:20 dilution	Positive at 1:80 dilution					Positive at 1:20 dilution
Antimitochondrial antibodies	Negative at 1:20 dilution	Negative at 1:20 dilution					
Aldolase (U/liter)	<7.7						18.7
D-Dimer (ng/ml)	<500						4774
Fibrinogen (mg/dl)	150–400						547

* Ref denotes the reference range at the other hospital. To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. 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 values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the value for phosphorus to millimoles per liter, multiply by 0.3229. To convert the values for cholesterol to millimoles per liter, multiply by 0.02586. To convert the values for triglycerides to millimoles per liter, multiply by 0.01129.

† 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 do not have medical conditions that could affect the results. They may therefore not be appropriate for all patients.



★Problem list を作ってください。

★Table 1.の異常値を挙げてください。

★追加で検査したいことはありますか？