

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

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

<現病歴>

- ・四肢筋力低下
- ・ Head drop
- ・ Overlap 症候群（多発性筋炎含む）
- ・ MGUS
- ・ ミオパチー
- ・ 胸鎖乳突筋の筋肥大、筋萎縮、内鞘線維化、炎症所見
- ・ 頸部筋力低下の増悪
- ・ 肩甲帯筋、骨盤帯筋の筋力低下
- ・ 疲労感

- ・ 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）
- ・ 意識混濁
- ・ 2 週間前より NSAIDs 投与
- ・ 妹に SLE の既往

<検査所見>

・ Vital

高血圧

・ 身体所見

両側肺底部に fine crackles

顔面および胸部上半部に毛細血管拡張

・ 神経学的所見

失行、精神運動遅延、失認、失語

両側性の羽ばたき振戦

股関節屈筋群の筋力低下

・ 血液検査

貧血

白血球高値(好中球優位)、赤沈亢進、CRP 高値

BUN, Cre 高値、GFR 低値

AST, ALT, LDH 高値

CK、CK-MB 高値

D-dimer、Fibrinogen 高値

高 P 血症、低 Ca 血症

ANA(+)

・ 尿定性

黄色尿

混濁

潜血 3+

アルブミン 2+

蛋白高値

・ 尿沈渣

大量の赤血球

白血球

硝子様円柱

・ 画像所見

胸部 Xp：右肺の基底部に浸潤影

右側に若干の胸水

両側に慢性間質性変化

頭部 MRI：(T2)左基底核、左視床に高吸収域

(T1)左尾状核に高吸収域

EEG：中毒性/代謝性脳症

【Problem list】

#01 腎不全（腎機能異常、尿検査異常）

#02 四肢、頸部筋力低下

#03 Overlap 症候群

#04 強皮症様症状

#05 間質性肺炎

#06 高血圧

#07 貧血

#08 脳症

★疾患の focus はどの臓器にあるでしょうか？

★どのような鑑別診断が考えられるでしょうか？

★確定診断のためにはどのような検査が必要でしょうか？→ある診断的手技とは何でしょうか？