

NEJM 勉強会 2013 年度 第 10 回 2013 年 6 月 19 日 A プリント 担当:岸野文昭  
Case 13-2013: A 6-Year-Old Girl with Bone and Joint Pain and Abdominal Distention  
(New England Journal of Medicine 2013 April 25;368(17):1636-45)

【患者】 6 歳女性

【主訴】 1 年に渡る間欠的な骨痛及び関節痛、最近発症した発熱及び腹部膨満

【現病歴】

1 年前、左手を伸展した状態で転倒した。同日夜間、左腕の疼痛を訴え、翌日 X 線施行したが、異常は見られなかった。続く 16 日間、腕遠位部の関節に疼痛が持続し、日常生活が制限されるほどであった。イブプロフェン(NSAIDs)により症状は緩和した。小児科医診察にて、上腕骨遠位部にわずかに圧痛が見られた(検査所見は Table1 参照)。17 日目、整形外科医診察にて、左上腕二頭筋に疼痛の訴えがあった。疼痛は約 3 週間の後に自然軽快した。その後 6 ヶ月間、間欠的に左肋骨痛を訴えていた。

6 ヶ月前、芝生で軽微な転倒をした 2 日後より、右膝に重度の疼痛が生じた。イブプロフェンにより症状は部分的に緩和した。小児科医診察にて、右脛骨粗面にわずかに圧痛が見られたが、腫脹や浸出液はなく、X 線でも右膝に異常は見られなかった(Table1 参照)。1 週間後、リウマチ内科にて診察したが、特に異常所見は見られなかった。

4 ヶ月前、結膜充血及び、左眼瞼の腫脹と紅斑が一時的に現れた。3 ヶ月前、左側腹に非胸膜炎性の重度疼痛が出現した。呼吸困難はなく、疼痛は左脚に放散した。イブプロフェンにより症状は緩和しなかった。2 日後、リウマチ内科を受診したが、この時疼痛は軽快していた。軽度の頸部リンパ節腫脹が見られたが、電解質、グルコース、腎機能を含め、その他は正常であった(Table1 参照)。ナプロキセン(NSAIDs)が処方された。

6 日前、背部痛、破行、間欠熱(最高 39.8°C)が見られ、小児科医を受診した。左上眼瞼に圧痛を伴わない軽度腫脹、両耳鼓膜内に漿液貯留が見られた。その他は正常であった。昨日、右眼周囲の腫脹と腹部膨満が見られ、臍周囲に褪色が現れた。体温は 39.4°C であった。本日、体重 27.7kg、両側性の眼窩周囲腫脹、右眼窩周囲紅斑が見られ、左眼下に青みがかかった褪色が現れた。腹部は軟で、圧痛を伴わず、臓器肥大もなかった。臍周囲に皮下斑状出血を伴う硬さを触れた。当院血液腫瘍内科を緊急受診となった。

患者は食欲、体重に変化なく、発汗による夜間中途覚醒はあったが、盗汗、睡眠障害、悪心、嘔吐、眩暈、息切れ、胸痛、腫脹、しびれ、四肢の刺痛はなかった。

【生育歴】 正規産、自然分娩、発達異常なし

【既往歴】 胃食道逆流症(乳児期、ラニチジン(H2 受容体拮抗薬)を 10 ヶ月間投与)、アレルギー性鼻炎(花粉症)

【服薬歴】 イブプロフェン、ナプロキセン、一般的な小児予防接種

【アレルギー歴】 花粉症。薬物アレルギー歴はなし

【家族歴】

父:喫煙中(自宅内禁煙)。小児期に膝の疼痛のエピソード

母:喫煙中(自宅内禁煙)。高血圧

父方の祖父、母方の祖父:心筋梗塞 / 父方の祖母:関節リウマチ、乳癌

父方の伯母:1 人は乳癌、別の 1 人が湿疹

【入院時現症】

<身体所見>

身長 123.8cm、体重 27.2kg、体温 38.7°C、血圧 119/79mmHg、脈拍 112 回/分、整

右眼下に褪色が見られた。腹部は軟で圧痛を伴わず、腸蠕動音は正常であった。

下部正中線上に固い硬結を触知し、臍周囲に紫斑が見られた。右大腿外旋により疼痛をきたした。

<検査所見>

電解質、グルコース、総タンパク、アルブミン、グロブリン、Ca、Mg、P、尿酸、APTT は正常であった。

肝、腎機能は正常、抗核抗体、尿検査は陰性であった。その他検査所見は Table1 参照。

<画像所見>

胸部造影 CT にて、1cm 以下の左腋窩リンパ節が多数見られ、また複数の椎体と胸骨に広がる、溶骨性病変及び骨硬化病変が見られた。

腹部造影 CT にて、肝臓に多数の低濃度域(最大径 1.7cm)が見られた。腎臓は肥大し(左 14cm、右 13.5cm)、両側に多数の低濃度域が見られた。腹部腫瘤は 10.8cm\*8.3cm\*12.2cm の大きさで、不均一な増強と、末梢の辺縁部に低濃度域を示した。腹水が少量あり、後腹膜リンパ節は最大 2.5cm の腫脹をきたしていた。骨は、病的骨折はないものの、溶骨性病変と骨硬化病変とがまだら状に存在し、この傾向は L5 椎体で特に顕著であった。

FDG-PET にて、腹部腫瘤、多数のリンパ節、アデノイド軟組織に軽度集積が見られ、多くの骨に高集積が見られた。

ここで、ある診断的手技が施行された。

- ◇ プロブレムを挙げてください。
- ◇ ある診断的手技とは？
- ◇ 鑑別診断を考えてください。

**Table 1. Laboratory Data.**

Variable	Reference Range, Age-Adjusted*	Other Hospital, Outpatient†		This Hospital	
		1 Yr before Admission	6 Mo before Admission	3 Mo before Admission	On Admission
Hematocrit (%)	35.0–45.0	35.6	34.9	33.1	30.9
Hemoglobin (g/dl)	11.5–15.5	12.0	11.5	11.5	10.6
White-cell count (per mm <sup>3</sup> )	5000–14,500	12,000 (ref 4000–11,000)	14,600	8800	7800
Differential count (%)					
Neutrophils	30–55	61.9	62.5	65	51
Lymphocytes	30–48	28.5	27.9	26	40
Monocytes	4–11	6	7	8	6
Eosinophils	0–8	4	3	1	3
Platelet count (per mm <sup>3</sup> )	150,000–450,000	352,000	433,000	426,000	366,000
Mean corpuscular volume (µm <sup>3</sup> )	77–95	81.5	82.3	78	75
Erythrocyte count (per mm <sup>3</sup> )	4,000,000–5,200,000	4,370,000		4,240,000	
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	0–17	41 (ref 0–20)	66	60	
C-reactive protein (mg/dl)		3.0 (ref 0.0–0.9)	8.3		
Reticulocytes (%)	0.5–2.5				3.0
Prothrombin time (sec)	11.0–13.7				14.4
International normalized ratio for prothrombin time					1.2
Antibodies to <i>Borrelia burgdorferi</i>	Negative	Negative	Negative	Negative	
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210				517
Ferritin (ng/ml)	10–200				470

\* 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 people who are not pregnant and do not have medical conditions that could affect the results. They may therefore not be appropriate for all patients.

† Ref denotes reference range at the other hospital.