

Case 38 – 2013**A 30-Year-Old Man with Fever and Lymphadenopathy
(N Engl J Med 2013;369:2333-43.)**

【患者】 30 歳男性

【主訴】 発熱とリンパ節腫脹

【現病歴】

生来健康な 30 歳男性。来院 2 週間前頃から、右後頸部に腫大傾向で柔らかい塊を触知するようになり、来院 2 日前から 39.4°C の発熱、頭痛、筋肉痛、悪寒、そして倦怠感を来たようになった。イブプロフェンを内服したが、病状は良くならなかったため、外来のクリニックへと来院した。来院当時のどの痛みや鼻風邪の症状、また耳痛は存在しなかった。過去にヘモグロビン低値を指摘されたことがあったが、それ以外の健康上の問題はなかったという。また本人曰く、過去に受けたツベルクリン検査は陰性で、前年にインフルエンザのワクチンは打っていないかった。

【アレルギー】 なし

【内服薬】 なし

【既往歴】 過去にヘモグロビン低値を指摘された以外、特になし

【社会歴】 インド生まれで、4 年前に学校に入学するために渡米してきた。6 ヶ月前に一度インドへ戻っている。現在事務所で働いており、ルームメイトと 2 人で暮らしている。性的活動は活発ではなく、シックコンタクト、動物や血液等への暴露も明らかなものはない。2 年前から禁煙中、機会飲酒、違法ドラッグ使用歴なし。

【家族歴】 両親が糖尿病。自己免疫疾患や膠原病の家族歴はない。

【初回来院時現症・身体所見】

[Vital] BP 129/80 mmHg, PR 104/min, BT 38.9°C (→診察中に、悪寒を伴い 39.5°C まで上昇)

[Heart] 心底 (第 2 肋間付近) にて収縮期駆出性雑音 (1/6) を聴取。

[Lymph nodes] 右後下頸部リンパ節群に 5 つのリンパ節腫脹を認める。いずれも圧痛を伴い、径 1cm 程度。左後頸部リンパ節、両鼠径部リンパ節に圧痛なし。鎖骨上窩や腋窩に異常リンパ節は触知しない。

[Lab] Glu, TP, Alb, globulin 値および肝機能、腎機能は正常であった。その他の検査結果については、Table1 を参照。

[Infection] 異好性抗体検査、A 群連鎖球菌迅速検査、インフルエンザ迅速検査は全て陰性であり、血液培養結果も陰性であった。

【来院後経過】

イブプロフェンの代わりにアセトアミノフェンを薦められ、水分を十分に摂って、安静にし、症状が改善しなかったらまた来院するようにと指示を受け、患者は帰宅した。

【2 回来院時現症・身体所見】

初回来院後から 2 日後、食欲の低下、寒気、熱による発汗、中程度の頭痛、全身の痛み、乾性咳嗽を訴えて患者は再度来院した。

[Lung] 気管支呼吸音を前右胸部にて聴取する。

[Lymph nodes] 右頸部のリンパ節腫脹は 2 日前よりもやや大きくなり、癒合傾向にあった。左頸部のリンパ節とオトガイ下のリンパ節は柔らかく可動性である。

※上記以外の身体所見に変化はなかった。

[Lab] hemoglobin の電気泳動と DNA シークエンスの結果、HbD Punjab (β鎖の変異によるヘモグロビン): 91.8%, HbA 0% (reference range: 95.8~98.0%) ,HbA₂ 7.0% (reference range: 2.0~3.3%) ,HbF 1.2% (reference range: 0.0~0.9%) であった。その他の検査結果については、Table1 を参照。

[Biopsy] 腫大したリンパ節を穿刺した結果が、Figure1 の通りである。リンパ球、組織球そして細胞の破片や、半月状の角ばった核が見られた。グラム染色、抗酸菌染色の結果生検部位に微生物は見られなかった。フローサイトメトリーの結果、免疫学的表現形に異常は認められなかった。

[Infection] HIV の検査は患者が拒否したため、施行不可。血液培養および上記の生検部位培養は陰性であった。

[CXR] 異常所見なし

【2 回目来院後経過】

発熱が続くようであれば再度来院するように指示をされた上で、患者は帰宅した。

【3 回目入院時からの経過・検査結果・身体所見】

2 回目の来院から 2 日後、患者の発熱は継続し、重い頭痛を訴え、入院するに至った。夜間盗汗や体重減少、鼻漏、項部硬直や頸部痛、視野変化、全身の力の入りにくさや麻痺、呼吸器症状や消化器症状、泌尿生殖器の症状はいずれも認められなかった。入院時初日は 40.7℃まで体温が上昇し、2 日目には 40.8℃まで上昇した。

[Vital] BP 106/58 mmHg, PR 104/min, RR 20/min, SpO₂ 98% (RA)

[Head] 唇上の右下の部位の表面に潰瘍あり。

[Abdomen] 脾臓辺縁を肋骨下 3cm の所で触知する。

[Lab(blood)] 乳酸, C3, C4, ハプトグロビン, CK, サイロトロピンはいずれも正常値であった。RF や抗核抗体も陰性。その他の検査結果については、後述の Table1 を参照のこと。

[Urinalysis] 色は黄色で透明、潜血(1+), Alb(1+), 扁平上皮細胞(1+), それ以外は正常所見。

[造影 CT] 両側のオトガイ下、下顎、頸静脈リンパ節、縦隔、肺門部リンパ節にそれぞれ最大径 9mm 程度のリンパ節を認めた。両側の腋窩のリンパ節群は径 10mm 程度。少量の胸水貯留を前胸部に認め、左下肺葉に 4mm の結節が存在する。軽度の中心葉性肺気腫は上部で顕著であり、1cm に満たない輝度の高い嚢胞のようなものを縦隔に近い部位の肺舌区や左上肺葉に認める。腹部や骨盤部位における異常所見としては、軽度の脾腫と軽度の肝嚢胞が存在するだけで、リンパ節腫脹は無かった。CT 画像の一部は Figure2 を参照。

[Infection] 血液培養は継続して陰性である。48 時間後のツベルクリン検査も陰性であった。

ある診断的検査が、行われた。

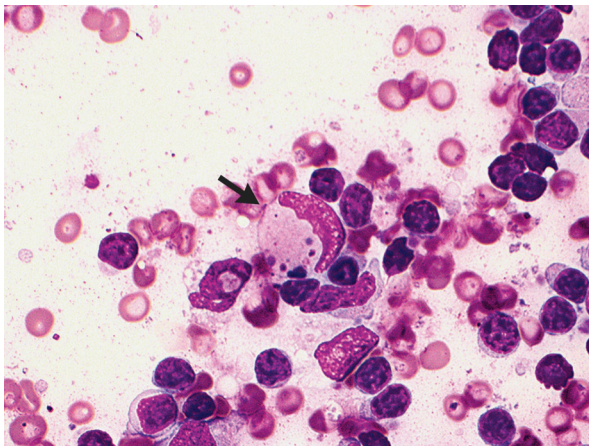


Figure1 リンパ節生検病理像

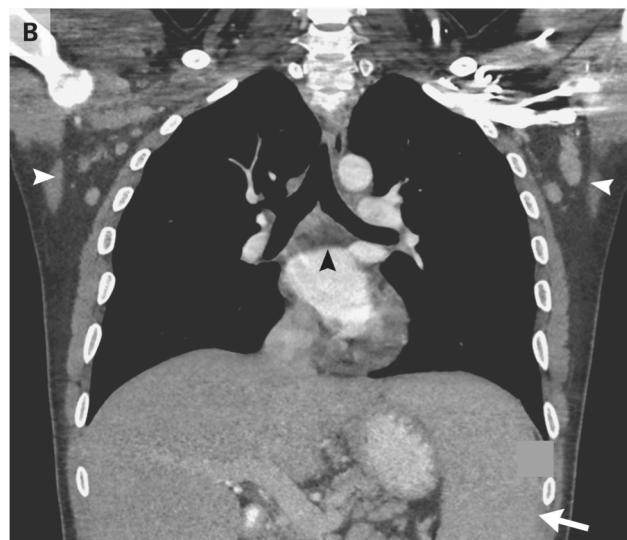
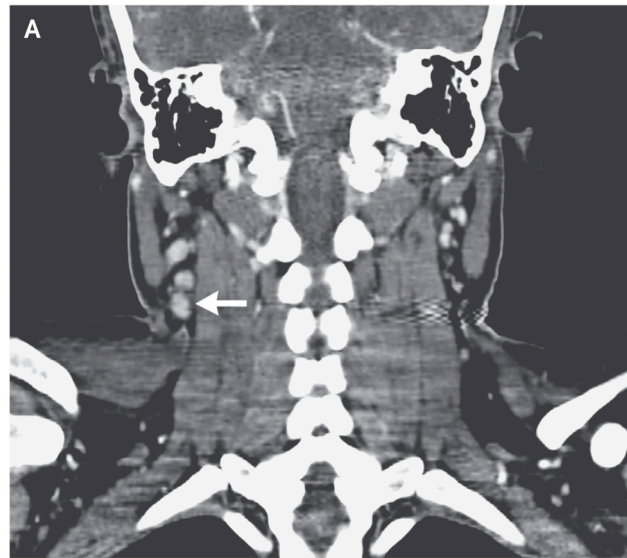


Figure2 造影 CT (A)頸部 [B]胸部)

Table 1. Laboratory Data.*

Variable	Reference Range, Adults†	On Presentation, Outpatient	2 Days after Presentation, Outpatient	4 Days after Presentation, on Admission	2nd and 3rd Hospital Days
Hematocrit (%)	41.0–53.0 (men)	38.3	33.7	31.0	28.9
Hemoglobin (g/dl)	13.5–17.5 (men)	12.5	11.5	10.9	10.1
White-cell count (per mm ³)	4500–11,000	4300	3500	1600	1000
Differential count (%)					
Neutrophils	40–70	62	63	59	47
Band forms	0–10				
Lymphocytes	22–44	26	26	34	47
Monocytes	4–11	12	11	6	6
Eosinophils	0–8	0	0	1	0
Platelet count (per mm ³)	150,000–400,000	213,000	177,000	139,000	158,000
Mean corpuscular volume (μm ³)	80–100	56	55	53	54
Erythrocyte count (per mm ³)	4,500,000–5,900,000	6,790,000	6,190,000	5,830,000	5,320,000
Mean corpuscular hemoglobin (pg/red cell)	26.0–34.0	18.4	18.6	18.6	18.9
Mean corpuscular hemoglobin concentration (g/dl)	31.0–37.0	32.5	34.2	35.0	34.8
Red-cell distribution width (%)	11.5–14.5	16.3	16.2	16.2	16.3
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	0–13	5		15	
Reticulocytes (%)	0.5–2.5		1.2 (manual)		
Smear description			3+ microcytes, 1+ spherocytes, 1+ anisocytosis	3+ microcytes, 1+ anisocytosis	3+ microcytes, 1+ hypochromasia, 1+ anisocytosis
Sodium (mmol/liter)	135–145	138		130	135
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8	3.8		3.9	3.4
Chloride (mmol/liter)	100–108	97		94	102
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9	23.5		24.4	22.2
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5	9.4		8.8	7.9
C-reactive protein (mg/liter)	<8.0		13.4	22.6	
Iron (μg/dl)	45–160		19		
Total iron-binding capacity (μg/dl)	230–404		326		
Ferritin (ng/ml)	30–300		153		
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210				369
Immunoglobulins (mg/dl)					
IgA	69–309				197
IgG	614–1295				827
IgM	53–334				38
Serum protein electrophoresis	Normal pattern				Normal pattern