

間欠的な 夜間の全身瘙痒を訴える 26歳女性

- ➡半年前から数日に1度、体幹や四肢に数時間で消失する瘙痒感が、夜間を中心に誘因なく出現するようになった。近医内科で慢性蕁麻疹と診断されたが、アレルゲンは不明であり、2カ月前から発作頻度が連日となったため当科外来を受診。痒みだけで、皮疹はないという。内服薬、既往歴、喫煙歴、飲酒歴はなし。
- ➡非発作時の身体診察では、体温36.2℃、脈拍68回/分、血圧116/72mmHg。皮疹を認めない。
- ➡一般血液・生化学検査では異常を認めない。胸部X線写真を示す(図1)。



図1▶胸部X線写真

Chronic paroxysmal pruritus with a mediastinal mass

- ▶ 皮疹を伴わない痒疹発作はコリン性蕁麻疹でもみられるが、通常、運動や入浴などの発汗が誘因となり、誘因なく出現する本症例とは合致しない。痒疹症の基礎疾患として悪性腫瘍が含まれ、胸部X線でも縦隔腫瘍が疑われるため、胸部CTを施行したところ、両側鎖骨上リンパ節腫大を伴う前縦隔腫瘍を認めた(図2)。
- ▶ 左鎖骨上リンパ節生検によりホジキンリンパ腫と診断し、化学療法を開始した結果、腫瘍の縮小と痒疹感の消失を認めた。



図2▶ 胸部CT
前縦隔腫瘍を認める(赤線部位)

最終診断

ホジキンリンパ腫 Hodgkin's lymphoma

Hodgkin's lymphoma

Lecture

- ➔ 皮膚科外来における原発疹のない痒疹症の約2割に、末期腎不全、胆汁うっ滞、バセドウ病、真性多血症、AIDS、不顕性悪性腫瘍などの基礎疾患を認める¹⁾²⁾。
- ➔ 欧米に比べてわが国での頻度は低いものの、特にホジキンリンパ腫は夜間に増悪する痒疹症を3割に認め、リンパ腫顕性化に最長で5年先行する²⁾。

文献

- 1) Reamy BV, et al: Am Fam Physician. 2011;84(2):195-202.
- 2) Krajnik M, et al: J Pain Symptom Manage. 2001;21(2):151-68.

common

case
09

4日前からの発熱と 全身の皮疹を認めた 40歳男性

- ➔4日前に発熱と顔面の皮疹が出現。その後も発熱は持続し、皮疹は顔面から胸背部、腹部、四肢へとしだいに拡大したため当科を受診。既往歴、生活歴に特記事項なし。
- ➔身体診察では体温39.6℃、脈拍86回/分・整、血圧110/62mmHg、呼吸数18回/分、SpO₂ 96%。心音、呼吸音に異常なし。顔面と体幹を中心に中心臍窩を有する小水疱・膿疱が多発している。
- ➔一般血液・生化学検査の異常値はLDH 428 IU/L、CRP 4.93mg/dLのみ。
- ➔顔面、体幹の皮疹を示す (図1)。



図1 ▶ 顔面、体幹の皮疹

研修医の
診断

カポジ水痘様発疹症

指導医の
診断は?

近藤 健, 塚本知子, 野田和敬, 上原孝紀

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

コラム

fever with generalized blisters and pustules

- ▶ 顔面から拡大する水疱、膿疱を伴う重症感染症はカポジ水痘様発疹症を示唆するが、通常、アトピー性皮膚炎を有する患者の単純ヘルペスウイルス感染であるため、既往歴のない本症例には合致しない。
- ▶ 全身性の分布から水痘を疑い、後日水痘・帯状ヘルペス (VZV) IgM陽性、同IgG陰性と判明した。胸部CTでは両肺野末梢に多発する淡い小結節影を認め、水痘肺炎の合併と考えた(図2)。
- ▶ アシクロビル®の経静脈投与により速やかに解熱し、約3週で皮疹も消失した。

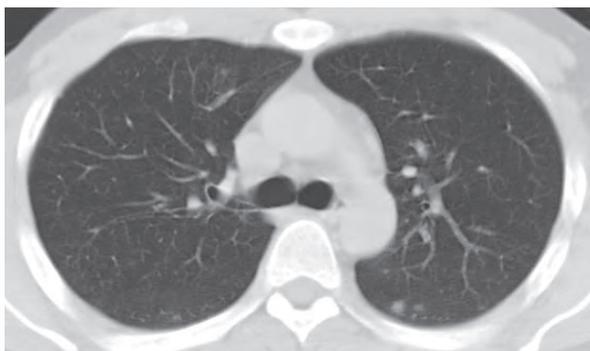


図2▶ 胸部CT

両肺野末梢に多発する淡い小結節影を認める

最終診断

成人水痘

adult varicella

adult varicella

Lecture

- ➔ 水痘は5歳までに60%、9歳までに95%が罹患し、成人での罹患率は年齢が上がるごとに少なくなるが¹⁾、近年、定期接種化以前の成人水痘の報告例が増加している²⁾。
- ➔ 成人が水痘に罹患すると小児よりも重症化しやすく、脳炎や肺炎を合併することがある。
- ➔ 水痘肺炎はCTでびまん性の2~5cmの淡い小結節影を呈する。

文献

- 1) 本田まりこ, 他: 臨と研. 1999; 76(10): 1910-4.
- 2) 泉 信夫: 島根医学. 2009; 29(1): 17-24.

Take Home Message

全身性の水疱・膿疱を伴う発熱では成人でも水痘を想起する。

Case 19 周期的な四肢脱力感を訴える63歳女性

- 20年ほど前から2カ月に1回程度、急性に発症する四肢の脱力感に気づいていた。安静臥床により約1時間で回復する。図1に示す時間帯に発作が出現すると言う。一度精査したほうがよいとのアドバイスにより、当科外来を紹介受診した。
- 既往歴は26年前に胃潰瘍(幽門側胃切除, Billroth I法で再建)と高血圧。内服薬は10年前よりディオバン®。喫煙歴, 飲酒歴はなし。
- 身体診察では, 体温36.4℃, 脈拍68回/分, 血圧146/83mmHg。神経学的所見に異常を認めない。無症状時の一般血液・生化学検査では異常を認めない。

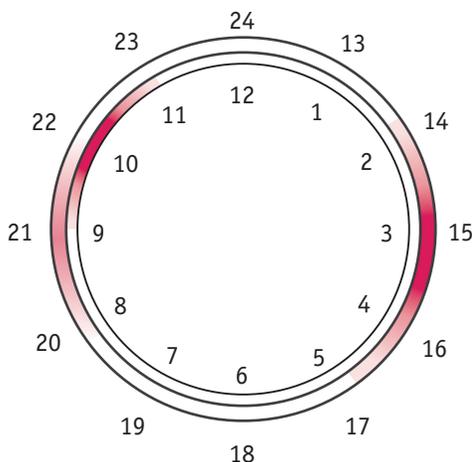


図1 発作の出現する時間帯

赤帯部分で発作が出現する。色が濃い部分に発作が多い。内周が0～12時, 外周が12～24時

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

コラム

研修医の
診断

周期性四肢麻痺

指導医の
診断は?

近藤 健, 上原孝紀, 野田和敬, 塚本知子

paroxysmal weakness in a fixed time

- ▶ 繰り返す脱力発作から周期性四肢麻痺を鑑別すべきであるが、一次性（遺伝性，稀）は通常20歳以下の発症であり，二次性（甲状腺中毒症に随伴，多い）は症状が数時間から1日持続するため，高齢発症で短時間発作である本症とはいずれも合致しない。幽門側胃切除の既往があり，食後約2時間で発症というタイミングから後期ダンピング症候群を疑った。
- ▶ 発作時に血糖を測定したところ52mg/dLであることが判明し，脱力症状は糖分摂取により約10分で回復した。高蛋白・高脂質の固形食を5回に分食することにより発作は再発していない。

最終診断 後期ダンピング症候群
late dumping syndrome

Lecture

- ➔ ダンピング症候群は早期と後期に分かれる。
- ➔ 早期は胃切除後の10～20%に認められ，食物の小腸への急速な流入により活性アミンが放出され，末梢ならびに臓器の血管拡張が起き，冷汗，動悸，失神，顔面発赤，腹痛などの症状が食中～30分後に起きる¹⁾²⁾。
- ➔ 後期は胃切除後の5～16%に認められ，同じく食物の急速な流入による血糖上昇とL細胞からのグルカゴン様ペプチド-1（GLP-1）の分泌亢進を介したインスリン過剰分泌により低血糖を生じ（**図2**），30～40分間持続する全身脱力感，めまいなどが食後2～3時間で現れる¹⁾²⁾。

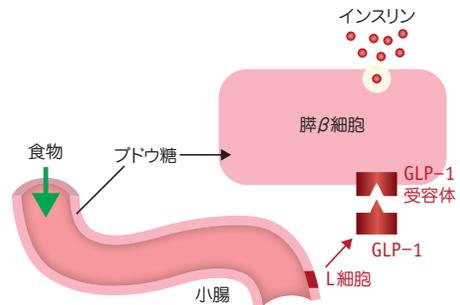


図2 後期ダンピング症候群の機序

文献

- 1) 柏木秀幸：外科治療．2011；104（増刊）：756-61．
- 2) 桜井洋一，他：臨床栄養．2007；110（6）：709-13．

uncommon

case
41

2年前から繰り返す 鼻出血を主訴に 受診した17歳女性

- ➔ 2年前から誘因なくほぼ毎日鼻出血が出現するようになった。小児科や耳鼻咽喉科を受診したが、原因不明であったため精査目的で当科に紹介となった。
- ➔ 鼻出血は左右一方から前方に少量出現し、鼻翼圧迫と安静で5分以内に止血する。皮下出血、月経過多など他の出血症状はない。
- ➔ 既往歴、家族歴に特記すべき事項はない。
- ➔ 身体診察で異常を認めない。
- ➔ 一般血液・生化学検査で異常を認めない。凝固検査ではAPTTのみ若干延長を示した(44.1sec:正常40.7sec以下)。
- ➔ 耳鼻咽喉科で実施された鼻咽腔ファイバー所見を示す(図1)。

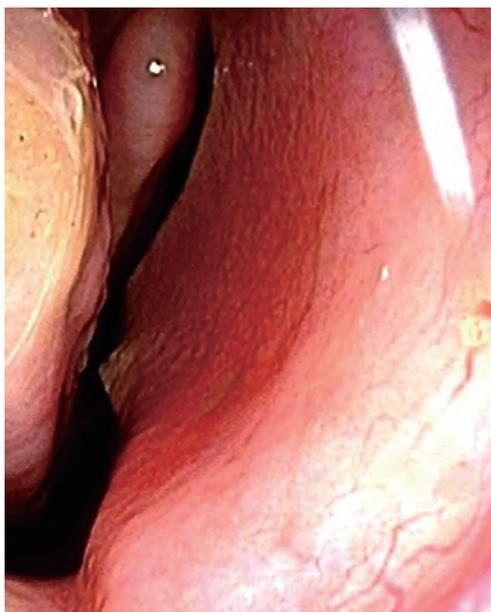


図1 鼻咽腔ファイバー所見

鼻中隔を含めて異常を認めない

研修医の
診断

特発性鼻出血

指導医の
診断は?

池上亜希子, 西田祐介, 野田和敬, 上原孝紀

全身の症状

皮膚の症状

神経・精神の症状

頭頸部の症状

胸・腰背部の症状

腹部の症状

四肢の症状

コラム

frequent epistaxis in adolescence

- ▶ 鼻出血は軽症であるが、誘因なく頻回に出血する点で、特発性とはみなしがたい。APTTの延長がみられたため、血友病や抗リン脂質抗体症候群を疑い、検査を追加したところ、von Willebrand因子(VWF)活性7%、VWF抗原24%、第Ⅷ因子活性51%といずれも低下しており、von Willebrand病(VWD)と診断した。さらにリストセチン惹起血小板凝集低下と、VWFマルチマー構成正常の所見よりType2Mと判明した。
- ▶ 本症例では止血困難な症状がないことから、半減期が短い血漿分画製剤である第Ⅷ因子/VWF製剤は出産時などに考慮することとし、当面はワセリン塗布などの鼻粘膜保護による鼻出血予防を行う方針となった。

最終
診断

フォン・ヴィレブランド病 (Type 2M)

von Willebrand disease

von Willebrand病 (VWD)

Lecture

→ VWDはVWFの量的・質的異常に起因する遺伝性出血性疾患である。有病率は0.01%程度だが、軽症例を含めると1%程度と推定されている¹⁾。第Ⅷ因子安定化による内因系凝固因子機能と、血小板粘着能を有するVWFの異常により鼻出血や皮下血腫などの体表面出血を来す(表1)²⁾。血友病と比べて軽症例が多く、APTT正常例もあるため、軽微でも長期にわたる出血傾向にはVWF活性・抗原の測定を考慮する¹⁾。

→ VWFの量的低下を示す

Type1病型、VWFの機能異常症のType2病型、VWFの完全欠損症のType3病型に分類され、Type2病型は機能異常別に2A、2B、2M、2Nに細分類される。

→ 治療は出血時の対症療法に限られ、Type1と

Type2Aはデスマプレシン静注でVWFが誘導されるが、他のType2、Type3では第Ⅷ因子/VWF製剤の静注を要する。

表1 von Willebrand病における出血症状

出血症状	Type 1(%)	Type 2(%)	Type 3(%)	total (%)
鼻出血	81.9	70.4	63.6	74.8
皮下血腫	66.3	77.3	81.8	71.4
月経過多	43.7	66.6	100	58.4
産後止血異常	14.6	25.9	33.3	23.2
口腔内出血	36.1	34.1	54.5	34.5
歯肉出血	30.1	36.4	54.5	31.8
抜歯後止血異常	25.3	34.1	45.5	26.6
関節内出血	7.2	11.4	36.4	10.2

(文献2より改変)

文献

- 1) Nichols WL, et al: Haemophilia. 2008; 14(2): 171-232.
- 2) 西野正人, 他: 日血栓止血会誌. 2008; 19(2): 311-8.

Take
Home
Message

原因不明の繰り返す鼻出血は von Willebrand 病を考慮する。