

# 自治医科大学 内科通信

2009年5月号



## 目次

講座紹介「神経内科」 中野今治	2
レジデントの声 瀧上理子	7
オリジナル問題と解説	8
あとがき	20

## 講座紹介



神経内科 教授  
中野 今治

6年生あるいは5年生の皆さんはそろそろ卒業後の初期研修施設を真剣に考え始めた頃だと思います。

自治医科大学は、本学卒業生が出身自治体に戻る体制になっていますので、附属病院の診療は他大学出身者に大きく依存しています。それだけに、そのような人たちを有能な医師に育てるべく、研修教育には附属病院全体が力を入れて取り組んでいます。そうすることが皆さんの利益になると共に、結局私たちの利益にもなるからです。私たち神経内科もそのような基本方針で研修医教育に力を入れております。

神経内科診療の基本は昔も今も変わりありません。病歴と神経所見をきちんと取り、その所見の意味するところを捉えることから始まります。病歴と神経所見から病変がどこに在るかを推測(部位診断)して、それに応じた検査を行います。検査の結果から病態・病理診断を下して、それに従って治療します。

例えば、右下肢の筋力低下で受診した患者を考えてみましょう。これだけでは、病変部位は筋肉、末梢神経、脊髄、脳のいずれかは不明です。病歴と診察所見から、脳神経と上肢には異常なく、右側でBabinski徴候が有ることが分かりました。Babinski徴候は錐体路(脳脊髄の中のみ在る)の障害を意味していますので、筋肉と末梢神経は除外されます。上肢と脳神経は正常とのことです。脳も除外され、上肢に異常がないとのことです。頸髄も除かれて、病変部位は胸髄以下の脊髄ということになります。病変は、腫瘍、脊髄炎、血管障害、多発性硬化症、Behcet病、Sarcoidosis、Sjogren症候群、その他の膠原病関連疾患等に絞られてきます。胸髄以下のMRI、髄液所見やその他の検査所見から病理診断の推測を付けて治療を行うという風に進みます。

このように書けば簡単ですが、最も難しいのは病歴聴取と正確な所見をとることです。上に述べた症例で、上肢には本当に異常は無いのだろうか。自分の取ったBabinski徴候は本物だろうか。正しい判断を下すには有る程度の訓練と経験が必要です。よく診ることと多く診ること、この両者が必要です。当科ではよく診る指導をきちんと行いますし、症例は豊富です。回診では、その週の新入院患者の中で、1人か2人をカンファレンスルームで診察して皆で診断や治療方針を議論します。狭い個室では患者診察を実見できる人は非常に限られてきますが、カンファレンスルームで診ることで研修医も診察手技や考え方の勉強にもなります。



カンファレンスルームでの回診風景

当科では急性の脳炎・髄膜炎や脳梗塞から慢性の神経変性疾患まで、また脳疾患から筋疾患まで、神経筋疾患をまんべんなく扱っており、症例は非常に豊富です。当科で研修すれば数多くの神経筋疾患が経験できますし、私自身が「よくわかる神経内科」の秘伝を教えます。神経内科では非常に多い転換性障害（かつてはヒステリーと呼ばれていました）の見抜き方を初め、成書には記載されていない様々な診察法の極意も伝授します。神経疾患診療の実力を付けるには当科は最適です。若くて柔らかい頭脳を待っています。

#### 【診療の現況】

外来は毎日4診で、毎日10～20名の新患が受診します。対象疾患は、脳血管障害、神経変性疾患、髄膜炎・脳炎、神経免疫疾患、てんかん、頭痛、頸椎症・腰椎症、末梢神経疾患、筋疾患など多岐に渡り、中枢神経から筋までの広範な領域をカバーしています。高齢化を反映して、認知症、パーキンソン病、脳血管障害など、加齢で増加する疾患の患者が増えています。

病棟は神経内科だけで51床を擁し、年間700名以上の入院があります（表）。急患は全員受け入れているため、急患の比率が5割以上に達し、中でも脳血管障害が多数を占めています。t-PA治療も脳神経外科や救急部と連携して積極的に実施しています。神経救急の疾患としてはそのほかに、脳炎、髄膜炎、痙攣（重積）、Guillain-Barre症候群など多彩です。また、脊髄小脳変性症、パーキンソン病、筋萎縮性側索硬化症など変性疾患も数多く入院診療しています。

#### 【診療実績(2008年)】

1. 新来患者数・再来患者数・紹介率

外来新患患者数：1,751人  
再来患者数：19,949人  
紹介率：65.5%

2. 入院患者数（病名別）

入院患者総数：767人

入院患者病名一覧：

- 1) 脳脊髄血管障害：277例
  - アテローム血栓症 107例
  - 心原性脳塞栓 70例
  - ラクナ梗塞 47例
  - 一過性脳虚血発作 25例
  - 脳出血 7例
  - 脊髄梗塞 3例
  - 脊髄出血 1例
  - その他 17例
- 2) 感染症・炎症性疾患：54例
- 3) 変性疾患：
  - 運動ニューロン病 124例
  - パーキンソン病関連疾患 56例
  - 脊髄小脳変性症 9例
  - 認知症 7例
- 4) 脱髄疾患：29例
- 5) 代謝・中毒性疾患：15例
- 6) 腫瘍：4例
- 7) 内科疾患に伴う神経疾患：12例
- 8) 脊髄疾患：21例
- 9) 末梢神経疾患：57例
- 10) 筋疾患：40例
- 11) 機能性疾患：56例
- 12) その他：6例

3. 手術症例病名別件数：31例

胸腺摘除術：7例  
内視鏡的胃瘻造設術：12例  
気管切開術：10例  
脳生検：2例

4. 主な検査・処置・治療件数

電気生理学的検査  
末梢神経伝導速度検査：330件  
同芯針筋電図：91件  
磁気刺激検査：45件  
生検 筋生検：8例

神経生検：7例  
遺伝子診断：58例

5. 死亡退院症例診断名

脳脊髄血管障害：12例  
感染症・炎症性疾患：3例  
変性疾患：  
運動ニューロン病 3例  
パーキンソン病関連疾患 2例  
代謝・中毒性疾患：2例  
腫瘍：1例  
内科疾患に伴う神経疾患：1例

6. カンファランス

(1) 神経内科内の症例検討会

- 1) 1月23日：Stiff Person syndrome
- 2) 1月30日：進行性多巣性白質脳症
- 3) 2月20日：多発性骨髄腫患者の脳梗塞
- 4) 2月27日：Wilson病
- 5) 3月 5日：頭蓋内結核腫疑い
- 6) 3月12日：多発性単神経炎
- 7) 3月26日：頸髄内病変
- 8) 4月 9日：Fisher 症候群とギランバレー症候群の overlap
- 9) 4月23日：脳幹病変（脱髄性疾患疑い）
- 10) 4月30日：CK上昇を伴わない myopathy
- 11) 5月28日：血管内リンパ腫疑い
- 12) 6月11日：Parkinsonism
- 13) 6月18日：両側視床に病変のある一過性記憶障害
- 14) 7月 2日：NMO
- 15) 7月16日：Churg-Strauss syndrome
- 16) 9月10日：食餌性ボツリヌス中毒
- 17) 9月24日：ヘルペス性脳幹脳炎の疑い
- 18) 10月15日：propriospinal myoclonus
- 19) 10月22日：非ヘルペス性辺縁系脳炎
- 20) 10月29日：多発性硬化症の疑い
- 21) 11月12日：局所性大脳皮質病変
- 22) 11月19日：GalNAc-GD1a 陽性末梢神経障害
- 23) 11月26日：頭蓋内多発性骨髄腫の疑い
- 24) 12月 3日：BAD の治療法検討
- 25) 12月10日：悪性症候群、セロトニン症候群？
- 26) 12月17日：subacute ataxic polyneuropathy

(2) 他科との合同

脳神経外科合同カンファランス：年2回（1月16日・9月17日）



整形外科合同カンファランス : 年1回 (10月1日)

(3) 他職種との合同

リハビリカンファレンス : 年46回

(註) 病棟医, 看護師, リハビリテーションスタッフ, ケースワーカーで毎週,  
入院患者全員のカンファランスを行っている.

看護師対象の病棟勉強会 : 年4回行い、社会的医療資源の活用を指導しています.



～神経内科医局恒例の楽しい花見～

## レジデントの声

内科研修を通じて

J2 瀧上 理子

初期研修が始まりはや1年、これまで内科系では内分泌代謝科、循環器内科、呼吸器内科をローテートし、現在血液科で研修させていただいております。

2～3か月毎に科を移動するため、慣れるまでは多少戸惑いもありましたが、それぞれの科で common disease から大学病院ならではの特殊な疾患まで多数の症例を経験させていただきました。

指導医は勿論、指導医以外の先生方も教育熱心であり、的確な指導のもと手技や治療に携わることができ、充実した研修生活を送っています。

また同期が60人と多く、ともに成長できる仲間がいることはとても心の励みになります。

ぜひ興味のある方は一度見学に来てみて下さい。



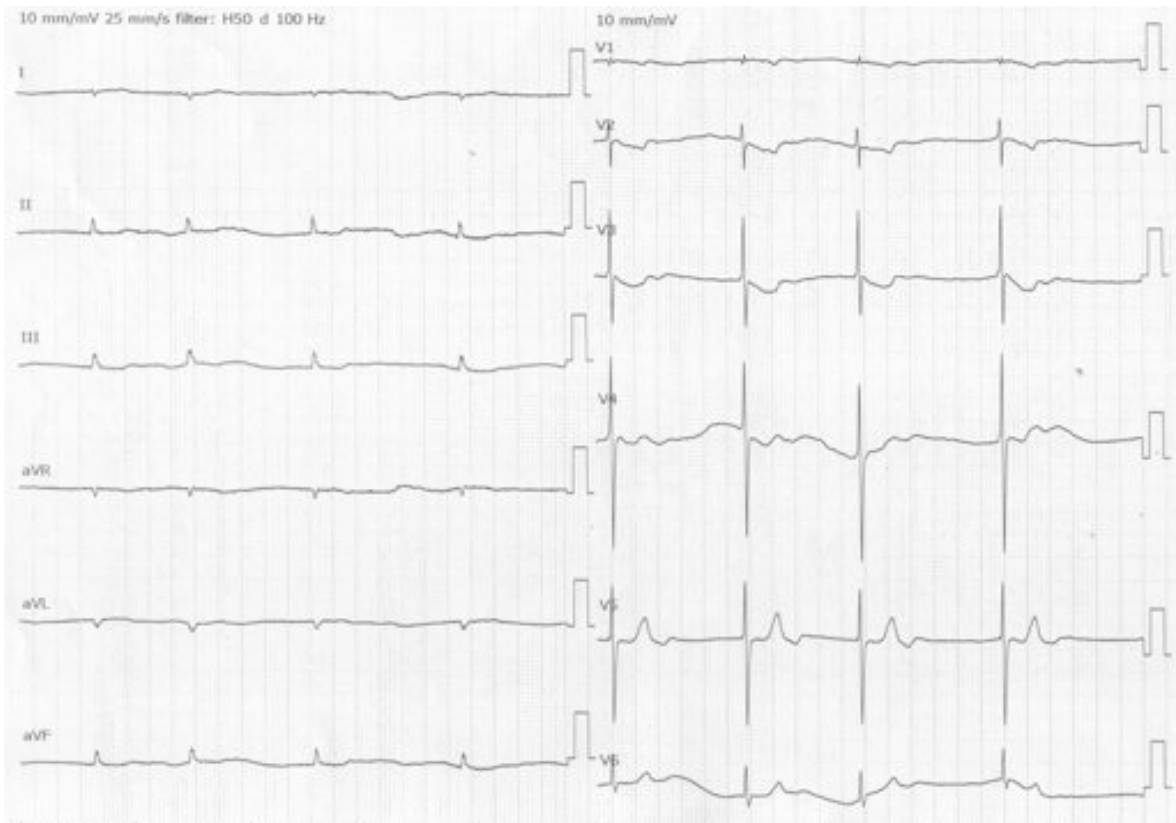
## オリジナル問題とその解説

基本的問題 (\*)、標準的問題 (\*\*)、難しい問題 (\*\*\*)

### 問題 1 循環器内科問題 \*\*\*

74歳女性。心臓弁膜症があり，数年前から近医で投薬を受けていた．3日ほど前から食欲がなくなり，近医受診．徐脈を指摘され，紹介されてきた．受診時の心電図を図に示す．次のうち必要な検査はどれか？2つ選べ．

- a TSHおよび甲状腺ホルモン(F-T4)
- b 血中ジギタリス濃度
- c 血清カリウム値
- d 心臓超音波検査
- e 心臓カテーテル検査





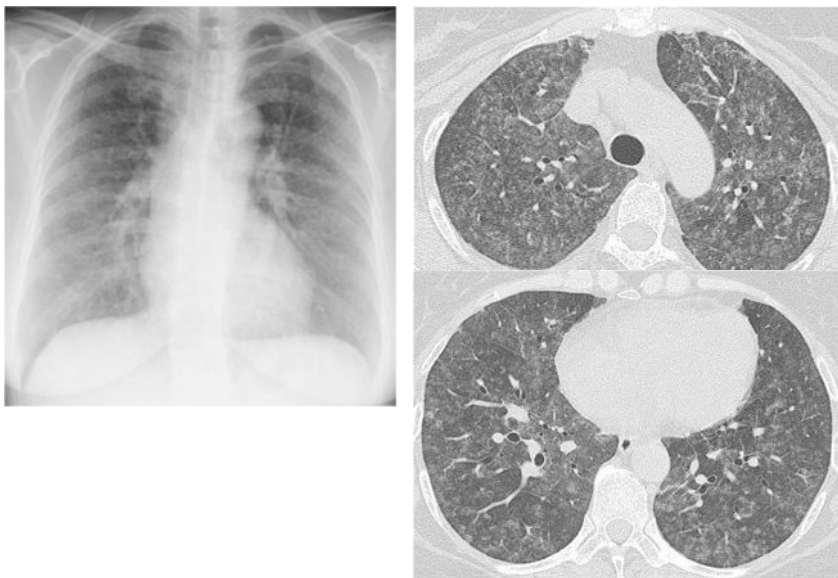
問題2 消化器内科問題 \*\*

1. 正しいのはどれか

- a 潰瘍性大腸炎の内視鏡所見は非連続的な炎症所見が特徴的である。
- b クロウン病に対して副腎皮質ステロイドの投与は無効である。
- c クロウン病に伴う潰瘍は腸管壁全層に及ぶような深い炎症が特徴的である。
- d 消化管から吸収される水分の約8割が大腸から吸収される。
- e ウイルス性腸炎に伴う下痢に対しては水分摂取の制限を指導する。

問題3 呼吸器内科問題 \*\*

52歳の女性。専業主婦。38℃台の発熱および呼吸困難を主訴に外来を受診した。8月中旬より38℃台の発熱が出現。その後も同様の症状が繰り返し、9月上旬より夜間呼吸困難が出現。近医にて急性気管支炎との診断にて抗菌薬で加療されるも改善せず、9月中旬に当科受診。呼吸不全 (PaO<sub>2</sub> 55.2 Torr) のため緊急入院。入院により速やかに解熱し、呼吸不全も改善した。胸部X線、CTを示す。



問1 本症の原因となる可能性のある環境でないのはどれか。1つ選べ。

- a. 鳥の飼育歴
- b. アスベスト曝露歴
- c. 枯れ草の取り扱い

- d. 加湿器の使用
- e. きのこと栽培

問2 本症について正しいのはどれか。1つ選べ。

- a. 低温低湿度の環境で発症することが多い。
- b. 気管支肺胞洗浄液では好酸球の著増を認める。
- c. 病理所見では乾酪壊死性肉芽腫病変を認める。
- d. ステロイド薬が有効である。
- e. 慢性化することはない。

#### 問題4 神経内科問題 \*\*

32歳の女性。2年前から関節リウマチに対して抗ヒトTNF $\alpha$ モノクローナル抗体製剤の定期的投与を受けている。3週間前から全身倦怠感、微熱および頭痛が続き、徐々に頭痛が強くなってきた。2日前から朝食後に嘔吐がある。前日から左方視時に物が左右にずれる複視がある。今朝から37.7℃の発熱があり、傾眠状態になったため家族と来院した。意識混濁と項部硬直を認める。脳脊髄液検査 180mmH<sub>2</sub>O（基準70-170）。細胞は700（単核600，多核100）/mm<sup>3</sup>（基準0~2），糖18mg/dl，総蛋白250mg/dl（基準15~45）。髄液の、抗酸菌染色は陰性、墨汁染色は陰性およびヘルペスウイルスDNAのPCR検査は陰性であった。

可能性が高いものはどれか

- a. 癌性髄膜炎
- b. 真菌性髄膜炎
- c. 結核性髄膜炎
- d. 無菌性髄膜炎
- e. 肺炎球菌性髄膜炎

#### 問題5 血液科問題 \*\*

赤芽球癆について正しいのはどれか。

- (a) 正球性正色素性貧血と網赤血球の増加を特徴とする。
- (b) 二次性赤芽球癆の基礎疾患では悪性リンパ腫が最も多い。

- (c) 感染症に続発する赤芽球癬ではヒト B19 パルボウイルスが最も多い。
- (d) 特発性赤芽球癬治療の第一選択薬剤は副腎皮質ステロイドである。
- (e) 治療の効果判定は速やかに行い、治療薬の早期減量を心掛ける。

問題 6 アレルギー・リウマチ科問題 \*\*

50 歳女性。2ヶ月前から手背、肘、膝に落屑を伴う皮疹（紅斑）が出現した。1ヶ月前から上眼瞼にも同様の皮疹が出現するとともに、和式便所でしゃがんだ後に立ち上がることが困難になった。さらに、次第に布団の上げ下ろしも困難になったため来院した。手背、肘、膝、上眼瞼の写真を【図】に示す。

身体所見：体温 37.3℃。血圧 120/70mmHg。心音異常なし。肺音：両下肺野に fine crackles を聴取。腹部異常なし。神経学的所見異常なし。上腕、大腿に筋把握痛あり。

尿所見；異常なし。

血液所見；血算異常なし。CRP 2.31mg/dl, BUN 20mg/dl, Cr 0.80mg/dl, AST 103mU/ml, ALT 56mU/ml, LDH 435mU/ml, CPK 1365mU/ml。

筋電図：low amplitude, short duration



この疾患で特異的に認められる自己抗体はどれか。ひとつ選べ。

- a 抗 Jo-1 抗体
- b 抗 SS-B 抗体
- c 抗 Scl-70 抗体
- d 抗 ds-DNA 抗体
- e 抗好中球細胞質抗体<ANCA>

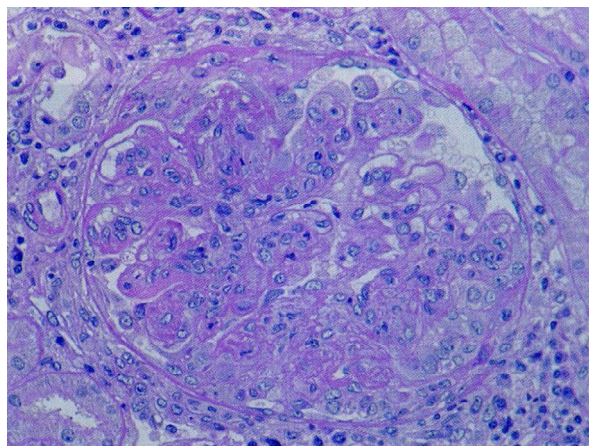
問題 7 内分泌代謝科問題 \*\*

68 歳の男性。20 年前に胃潰瘍のため、胃の全摘術を受けた。1 年前から股関節の痛みが出現し、徐々に悪化するため来院した。身長 158 cm、体重 48 kg。検査所見：血液学的検査所見、赤血球 428 万、Ht 39 %、白血球 4,800、血小板 29 万。血清生化学所見、AST 19 単位、ALT 22 単位、ALP 826 単位(基準 89~285)、Ca 7.9 mg/dl、P 1.9 mg/dl。最も疑われる疾患はどれか。

- a 骨軟化症
- b バセドウ病
- c 多発性骨髄腫
- d 偽性副甲状腺機能低下症
- e 特発性副甲状腺機能低下症

問題 8 腎臓内科問題 \*\*

22 歳の女性。2 週前に海水浴に行き、顔面の紅斑と下肢の浮腫とが出現したため来院した。尿所見：尿蛋白 3+、糖一、潜血 3+。血液生化学所見：アルブミン 2.6 g/dl、クレアチニン 1.3 mg/dl。免疫学的検査：抗核抗体 320 倍(基準 20 以下)。腎生検 PAS 染色標本を以下に示す。



この疾患の活動性の判定に有用なのはどれか。

- a 血圧
- b 血清 ASO 値
- c 血清補体価
- d リウマトイド因子
- e 抗好中球細胞質抗体

## 解答と解説

### 問題 1 循環器内科問題 \*\*\*

解答：b, c

解説：心電図は一見して徐脈であり，四肢誘導の R-R 間隔は不定である．P 波は確認されず，心房細動と思われる．ST 部分が特に四肢誘導では盆状に低下している．近医で弁膜症として治療を受けており，徐脈性の心房細動，食欲不振などの臨床症状よりジギタリス中毒を疑わなければならない．ジギタリス中毒は低 K 血症で出現しやすい．ジギタリス中毒ではいろいろな不整脈が出現する．しかし最も早期に現れる所見は徐脈と食欲低下である．逆にこれらの所見を見たらジギタリス中毒を疑うべきである．

出題者 准教授 三橋武司

### 問題 2 消化器内科問題 \*\*

答え：c

解説

- a クロウン病の病変は非連続的に認められるが、潰瘍性大腸炎の場合直腸下端から連続性びまん性に炎症所見が広がるのが特徴的である。
- b クロウン病の活動期において副腎皮質ステロイドの投与が炎症を抑えて緩解導入するのに有用であることが認められている。
- c 正しい記述。
- d 消化管から吸収される水分のほとんどは小腸で吸収され、残りの一部が大腸で吸収される。
- e ウイルス性腸炎における感染自体はほとんどの場合特に抗ウイルス剤などを用いなくとも自然治癒に向かう。下痢はむしろ生体の防御反応的な意味合いもあり、下痢



自体を止める必要はなく、下痢を止めることはかえって有害な場合もある。下痢によって水分を失い脱水とならないように水分摂取を積極的に行うよう指導するべきである。

出題者 教授 山本博徳

### 問題 3 呼吸器内科問題 \*\*

問 1 正解 b

問 2 正解 d

<解説>

本症例は過敏性肺炎である。真菌、細菌や鳥類の糞などの有機物または無機物の化学物質を長期間吸入することにより、細気管支周囲や肺間質に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫性病変をきたす III 型および IV 型アレルギー疾患である。日本では、夏型過敏性肺炎（5-10 月に多く、高温多湿の木造家屋での発症が多い）が最も多く（約 75%）、その原因抗原はトリコスポロン。その他、農夫肺や鳥飼病、加湿器肺、イソシアネートなどの化学物質によるものなどに分類される。アスベスト曝露は胸膜中皮腫や石綿肺、肺癌との関係が重要。環境を変えただけで（入院や転居）、数日以内に軽快することが多い。気管支肺胞洗浄液で著明な T リンパ球の増加を認める。改善が遅い例や重症例ではステロイド薬が適応となり、著効する。抗原隔離が不十分な場合には、慢性化する。

出題者 准教授 坂東 政司

### 問題 4 神経内科問題 \*\*

解答：b. 真菌性髄膜炎 および c. 結核性髄膜炎

選択肢の解説

- 癌性髄膜炎：髄液検査で異常細胞は指摘されていないし積極的に疑うものはない。
- 真菌性髄膜炎：この症例では真菌性髄膜炎も疑われる。
- 結核性髄膜炎：この症例では結核性髄膜炎が最も疑わしい。
- 無菌性髄膜炎：一般にはウイルス性髄膜炎のことではあるが、時にイブプロフェンなどによる化学性髄膜炎を含むこともある。髄液糖は原則として下がらない。
- 肺炎球菌性髄膜炎：急性細菌性髄膜炎を呈する。多核球優位である。

症例についての解説

- 関節リウマチに対して抗ヒト TNF  $\alpha$  モノクローナル抗体製剤→商品名レミケード。添付文書の警告(抜粋):播種性結核及び肺外結核(髄膜等)を含む結核が発症し、死亡例も認められている。結核の既感染者では症状の顕在化及び悪化のおそれがある。結核の既感染者には、抗結核薬の投与をした上で、本剤を投与すること。ツベルクリン反応等検査陰性の患者で投与後活動性結核が認められた例も報告あり。
- 慢性関節リウマチでは、肥厚性硬膜炎を合併することもあるが、難易度が高すぎると判断し、選択肢には含めなかった。なお、本症例の髄液所見は肥厚性硬膜炎にはあわない。
- 1ヶ月前から全身倦怠感、微熱および頭痛が続き、徐々の頭痛が強くなってきた→慢性の非特異的な症状が2-4週間続くことが多い。
- 3日前から朝食後に嘔吐がある→頭蓋内圧亢進症状
- 2日前から右方視時に物が左右にずれる複視がある→(右)外転神経麻痺の症状。外転神経は頭蓋内走行が長いので頭蓋内圧亢進のみでも非特異的に出現しうる(偽性局在徴候)が、慢性髄膜炎の場合は頭蓋底の髄膜炎の外転神経への波及と考えた方がよい。結核性または真菌性髄膜炎で比較的高頻度に出現しうる。
- 傾眠状態・意識混濁になった→結核性髄膜炎では2-4週間の非特異的のあとの意識障害を呈することが多い
- 項部硬直→結核性髄膜炎や細菌性髄膜炎では著明な髄膜刺激症状を認める。ウイルス性髄膜炎では項部硬直がはっきりしないことが多い。首振り試験(jolt accentuation test)は感度が高いが、擬陽性(神経症、片頭痛など)が高すぎて頭痛を伴う患者から髄膜炎をスクリーニングする上で価値があるかどうかは検討を要する。
- 脳脊髄液検査 150mmH<sub>2</sub>O(基準70-170)。細胞は600(単核500,多核100)/mm<sup>3</sup>(基準0~2),糖18mg/dl,総蛋白250mg/dl(基準15~45)→単核球優位の慢性髄膜炎。それでも多核が100もある。結核性髄膜炎の初期では比較的多核球が多く徐々に単核球優位(またはOnly)にシフトしていく。この微妙に多核球が多いことは(真菌性よりも),結核性をより示唆する。
- 髄液の,抗酸菌染色は陰性,墨汁染色は陰性およびヘルペスウイルスDNAのPCR検査は陰性であった→特に結核関係の検査は感度が低いので反復検査が必要である

出題者 准教授 池口邦彦

問題5 血液科問題 \*\*

解答：(c)

解説

- (a) X 網赤血球は減少する。増加は溶血性貧血の特徴である。
- (b) X 基礎疾患で多いのは顆粒リンパ球増加症、慢性リンパ性白血病などである。
- (c) O 感染症に続発する赤芽球癆ではヒト B19 パルボウイルスが最も多い。
- (d) X 特発性ではシクロスポリンが著効する。
- (e) X 効果はすぐには出ない場合もある。また、治療薬の減量は徐々に行う。

赤芽球癆 (pure red cell aplasia:PRCA) は赤血球造血が選択的に抑制されて高度の貧血を来す疾患であり、骨髄赤芽球の著減を特徴とする。検査上は正球性正色素性貧血と網赤血球の減少 (通常 1%未満と著減)が見られる。血清中エリスロポエチン (EPO) 濃度は通常高値であるが、抗 EPO 抗体を有する症例では低値のこともある。人口 10 万人あたりの罹患率は 0.3 人で稀な疾患とされているため、現在全国疫学調査が進行中である。急性一過性と慢性の場合があるが、赤血球の産生低下により、赤血球系のみが選択的に減少して、重症の貧血を呈する。通常、白血球数と血小板数は正常に保たれる。

後天性 PRCA の原因疾患は多岐にわたるが、二次性 PRCA の基礎疾患でもっとも多いのは顆粒リンパ球増加症 (lymphoproliferative disease of granular lymphocyte:LDGL)と報告されており、慢性リンパ性白血病や胸腺腫に合併した例もみられる。感染症に続発する PRCA としてはヒト B19 パルボウイルスがもっとも多い。ヒト B19 パルボウイルスは伝染性紅斑の原因ウイルスでもあり、流行時には貧血の合併にも要注意である。

二次性 PRCA の治療はまずは原疾患の治療である。慢性特発性 PRCA にシクロスポリンが著効することがわかってきた。5mg/kg/日を分 2 で開始し、トラフ値を 150-250ng/ml に調節しながら、3-6 ヶ月継続投与して効果判定を行う。特発性 PRCA は極めて再発しやすいため、減量は慎重に行う。無効例ではステロイド療法、メチルプレドニゾンパルス療法、免疫抑制剤が試される。後天性 PRCA の 15%程度に胸腺腫を合併するとされており、胸腺摘出術による PRCA の改善率は 10-30%程度であるが、術後にステロイドなどの二次治療への反応性が良くなる例が見られる。

(参考文献)

- 1) 澤田賢一：慢性赤芽球癆 p620-624. 坂田洋一、小澤敬也編集：別冊医学のあゆみ 血液疾患-state of arts Ver. 3. 医師薬出版株式会社、東京、2005.
- 2) 貧血と多血症、2-3：再生不良性貧血、赤芽球癆 p44-47. 高久史磨監修：血液内科診療マニュアル 第二版改定新版. 東京医学館、東京、2008.

問題 6 アレルギー・リウマチ科問題 \*\*

解答 a

解説

図にみられる手背 MP 関節、肘、膝の皮疹は、ゴットロン徴候、上眼瞼にみられる皮疹はヘリオトロープ疹である。このような部位に落屑を伴う皮疹を認めた時には、皮膚疾患のほかに膠原病を鑑別疾患として挙げる必要がある。

また、本症例は、和式便所でのしゃがみ立ちや布団の上げ下ろしが困難になっている。これは、大腿の筋、上腕の筋の筋力低下を示唆する所見である。神経学的異常がみられていないこと、筋の把握痛がみられていること、さらには筋電図にて、low amplitude, short duration という筋原性変化を認めていることなどから、筋原性疾患であることがわかる。さらに血液検査にて、AST 優位の上昇と、CPK の上昇という筋原性酵素の上昇がみられていることから筋原性疾患であることがわかる。

これらの結果より、本症例は皮膚筋炎が最も疑われる。その後、筋生検を施行し、筋への細胞浸潤を認め、皮膚筋炎の診断が確定された。

なお、皮膚筋炎は悪性腫瘍の合併率が高いことから、全身検索は必須となる。さらに、間質性肺炎を合併しやすいことから、肺の精査も必須であり、経過中に急性増悪することがあるため注意深く観察していく必要がある。本症例でも両下野に fine crackles を聴取していることから、注意しながら経過観察していく必要がある。

<多発性筋炎/皮膚筋炎の分類基準 (厚生省自己免疫疾患調査研究班、1992 年)>

1. 診断基準項目

(1) 皮膚症状

- (a) ヘリオトロープ疹：両側または片側の目瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
- (b) ゴットロン徴候：手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮を伴う紫紅色紅斑
- (c) 四肢伸側の紅斑：肘、膝関節などの背面の軽度隆起性の紫紅色紅斑

(2) 上肢または下肢の近位筋の筋力低下

(3) 筋肉の自発痛または把握痛

(4) 血清中筋原性酵素(クレアチンキナーゼまたはアルドラーゼ)の上昇

(5) 筋電図の筋原性変化

(6) 骨破壊を伴わない関節炎または関節痛

(7) 全身性炎症所見(発熱, CRP 上昇, または血沈促進)

(8) 抗 Jo-1 抗体陽性

(9) 筋生検で筋炎の病理的所見：筋線維の変性および細胞浸潤

## 2. 診断基準判定

皮膚筋炎：(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし、かつ経過中に(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの  
多発性筋炎：(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの

## 3. 鑑別診断を要する疾患

皮膚筋炎感染による筋炎、薬剤誘発性ミオパチー、内分泌異常に基づくミオパチー、筋ジストロフィー、その他の先天性筋疾患

- a 抗 Jo-1 抗体は、多発性筋炎、皮膚筋炎で認められる自己抗体である。
- × b 抗 SS-B 抗体や抗 SS-A 抗体は、シェーグレン症候群で認められる自己抗体である。
- × c 抗 Scl-70 抗体は、強皮症で認められる自己抗体である。
- × d 抗 ds-DNA 抗体、抗 Sm 抗体は全身性エリテマトーデスで認められる自己抗体である。
- × e 抗好中球細胞質抗体<ANCA>は、MPO-ANCA は ANCA 関連血管炎、PR3-ANCA は Wegener 肉芽腫症で認められる自己抗体である。

出題者 講座助教 釜田康行

## 問題 7 内分泌代謝科問題 \*\*

正解 a

解説

胃の全摘後、肝機能は正常で ALP 高値（骨型 ALP 上昇が強く疑われる）、やや Ca 低値、P 低値の症例。骨型 ALP 高値、低 P 血症は、骨軟化症を疑う所見であり、股関節痛は骨軟化症で良く見られる症状である。骨軟化症は、様々な原因（表）によるビタミン D 作用不足により骨石灰化が障害された状態で、小児期に発症するものを「くる病」と呼ぶ。表の中でも胃切除後の骨軟化症は、比較的高頻度である。

バセドウ病でも骨型 ALP 高値（骨代謝亢進）が見られるが、Ca はむしろ高値となる。

多発性骨髄腫は、血液学的検査に異常がなく考えにくい。

偽性特発性副甲状腺機能低下症（PTH 作用の異常）、特発性副甲状腺機能低下症（PTH 分泌低下）では、低 Ca・高 P 血症となり、骨代謝は低下して ALP は高値とはならない。



表：くる病と骨軟化症の原因分類

1. ビタミンD欠乏症：食事摂取不足、日光の不足、吸収不良症候群（胃切除、小腸切除など）
2. 25(OH)D<sub>3</sub>産生障害：肝疾患、抗けいれん薬（フェノバルビタール、フェニトイン）の長期使用
3. 1,25-(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>の作用障害（先天性）：1-水酸化の障害（ビタミンD依存症I型）、1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>受容体の障害（ビタミンD依存症II型）
4. その他

家族性低リン血症性（ビタミンD抵抗性）くる病

腫瘍性低リン血症性骨軟化症（FGF-23産生腫瘍など）

慢性腎不全（腎性骨ジストロフィー）

出題者 講師 長坂昌一郎

問題8 腎臓内科問題 \*\*

解答：c

解説：

若年女性に出現した海水浴後の顔面紅班、下肢浮腫、高度の蛋白尿と血尿、低アルブミン血症、血清クレアチニン値の軽度上昇、抗核抗体陽性より全身性エリテマトーデス（SLE）が強く疑われ、腎生検 PAS 染色標本でメサンギウム基質と細胞の著明な増加、wire loop lesion と呼ばれる内皮下沈着物などを認め、ループス腎炎（びまん性増殖性腎炎、IV型）が最も考えられる。

ループス腎炎とはSLEが原因となって生じる腎病変をいう。DNAと抗DNA抗体（特にdsDNAに対する抗体）が免疫複合体を形成し、腎臓（メサンギウム領域、糸球体基底膜内、内皮細胞下、糸球体上皮細胞下など）に沈着することによって生じる。免疫複合体は補体を活性化し、糸球体各部位に炎症を惹起する。活動期には古典的経路で補体が活性化され低補体血症（CH50、C3、C4）や抗dsDNA抗体価の上昇と、尿蛋白排泄量の増加、血尿、円柱（顆粒円柱、赤血球円柱、白血球円柱）など多彩な尿沈渣所見（telescope 様）を呈する。血圧はループス腎炎の活動性とは関係しない。ASOは溶連菌感染後の急性糸球体腎炎の診断に有用であるが、SLEの診断や活動性の指標とはなり得ない。リウマトイド因子は関節リウマチの診断のために行われる検査で、米国リウマチ学会による改訂関節リウマチ分類基準の1項目に入っている。SLEなど関節痛を臨床症状とする全身性自己免疫疾患でも陽性率が高いが、ループス腎炎の疾患活動性とは関係しない。抗好中球細胞質抗体（ANCA）はその抗原により、

PR3(proteinase-3)-ANCA、MPO(myeloperoxidase)-ANCA などがある。PR3-ANCA は Wegener 肉芽腫症の診断上有用である。一方、MPO-ANCA は、pauci-immune 型半月体形成性糸球体腎炎や顕微鏡的多発血管炎などで陽性となる。

出題者 教授 武藤重明

## あしがき

自治医大内科通信 5月号をお届けします。新型インフルエンザのニュースが世間を賑わせていますが、皆さんの周りは大丈夫でしょうか。自治医大では、56名の新研修医の皆さんが4月から臨床研修を開始しました。知識や技術をどんどん吸収し、また医師としての心を育てていく様子を見てみると、とても嬉しく思います。

今月も各科が作成したオリジナル問題と解説を掲載しました。医師国家試験の勉強にぜひ役立ててください。

内科通信を希望される方が周囲にいれば、ぜひ紹介してください。  
それでは、皆さん身体に気をつけて。(内科通信編集部 永井正)

〒329-0498

栃木県下野市薬師寺 3311-1

自治医科大学 内科通信編集部 (血液科医局内)

TEL: 0285-58-7353

Eメール: 09naikatsuushin@jichi.ac.jp