

CPC

第9回埼玉医科大学臨床病理検討会(CPC)

平成16年11月16日 於 埼玉医科大学第四講堂

筋力低下で発症し、呼吸障害を呈した1例

出題 症例呈示担当：加藤 裕司(神経内科)
 病理担当：島田 哲也(病理学教室)
 指定発言：久保島 康仁(呼吸器内科)
 司会・総括：金 浩澤(神経内科)

症例呈示

症例：60歳，女性

主訴：四肢筋力低下

既往歴：子宮筋腫手術，腸閉塞2回，外傷性クモ膜下出血

家族歴：3人兄妹で長兄は32歳で自殺，次兄は5歳で死亡(詳細不明)

生活歴：喫煙歴(-)，飲酒歴(-)，アレルギー(-)

現病歴：筋強直性ジストロフィー症(約20年以上前に発症)で当科外来に定期的に通院していた。10年前までは仕事をしていたが，ここ数年は筋力の低下が進行し，日常生活も介助にて過ごしていた。最近になり感冒様症状が出現し，全身倦怠感と全身状態の悪化を認め，当院救急部受診，肺炎と診断され即日入院となった。

入院時現症：身長153 cm，体重53 kg，血圧132/80 mmHg，脈拍88/分・整，体温37.1℃，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄染なし，口腔内異常なし，表在リンパ節触知せず，頸静脈怒張なし，心雑音なし，右肺野にcourse crackleを聴取，腹部平坦かつ軟，圧痛なし，腸雑音正常，下腿浮腫なし

神経学的所見：Consciousness: alert, Mental function: normal, Aphasia (-), Cranial Nerves; Visual field normal, III, IV, VI: Pupils bil. round & equal (mm), Light reflex bil. Prompt, Ocular position midline, Ptosis (-), EOM full, Diplopia (-), Nystagmus (-), V: Facial sensation (touch & pain): intact, VII: NLF: Lt. shallow, WF: symmetrical, Closing eyes: intact, VIII: Hearing impairment (-), IX, X: Soft palatal movement good,

Gag reflex (+), Dysarthria (+), XI: SCM, Upper trapezius intact, XII: Tongue straight, atrophy (-), fasciculation (-), Motor System: Barre sign (U/E) (-), MMT; 右上肢はかろうじて挙上可，左上肢は挙上不可，grip power R 0 kg, L 0 kg, muscle atrophy (-), fasciculation (-), tremor (-)

Reflex: 四肢で低下 Hoffmann (-), Trömner (-), Chaddock (-), Babinski (-), Sensory: Touch, Pain, Temperature, Vibration; intact

検査所見：便潜血(-)，検尿pH 1.015, Glu (-), Pro 100 mg, Bld (3+), Ket (-), Bil (-), Uro (±), 沈渣 RBC10~19/HPF, WBC1~4/HPF, 腎尿細管1~4/HPF, 卵円脂肪1~4/HPF, 硝子円柱30~49/HPF, 顆粒円柱1~4/HPF, 脂肪円柱1~4/HPF, 細菌(-)

[末血] WBC 8790 (Neutro 85.3%, Lymph 10.2%, Mono 4.1%, Eosino 0.2%, Baso 0.2%), RBC 469万, Hb14.8, Ht 44.3, MCV 94.5, MCH 31.6, MCHC 33.4, Plt 219万 [生化学] TP 7.3, ALB 3.7, TB 0.5, AST 83, ALT 41, ALP 270, γ -GTP 477, BUN 9, Cr 0.50, UA 5.1, Na 143, K 4.9 m, Cl 107, LDH 419, TC 229, Glu 137, CRP 8.79, HbA1c 6.7% [心電図] 心拍数90回/分，洞調律，非特異的心室内伝導障害 [胸部X線] 右中肺野に浸潤影，胸水無し，CTR50% [腹部X線] 特記すべき所見なし [心エコー] LV wall motion: almost normal, LVEF 74%, LVH(-)，弁膜症(-)，心嚢水あり: LV後方 8 mm

入院後経過：

入院時よりI型呼吸不全が認められ，酸素nasal 2 L/min投与を行った。胸部単純X線上，右肺門部に浸潤影および炎症反応の上昇から細菌性肺炎と診断し，

パンスポリン2 g/day投与を行った。第4病日、胸部単純X線上、右肺にびまん性に肺炎像の拡大を認め、呼吸状態悪化したため気管内挿管施行、人工呼吸管理とした。挿管直後に心停止を来したが、心臓マッサージ、ボスミン投与により蘇生に成功した。CRP8→25へ上昇を認めたため、抗生剤をメロペン2 g/dayへ変更した。第6病日、喀痰よりMRSAが検出されたことから、バンコマイシン2 g/dayを併用投与とした。第9病日には肺炎像は両肺野に拡大し、ARDSを呈した。ソルメドロール1000 mg/day 3日間投与により、一時呼吸状態の改善をみたが第15病日死亡確認となった。

病 理

剖検時、身長153 cm、体重49.9 kgで、顔面筋は萎縮性で開口状態を呈し、頸部・胸筋も萎縮性であった。頭髪は正常範囲内であった。骨格異常はみられなかった。腹部正中には22 cmの手術痕を認めた。右下肢は暗赤色調を呈し腫脹していた。体腔液の貯留はなく、右胸腔と腹腔には線維性癒着を認めた。

組織学的に、胸鎖乳突筋・肋間筋・横隔膜・腸腰筋に、中心核 (internal nuclei) (図 1)、ring fiber, sarcoplasmic mass, 空胞変性などの変性所見をさまざま程度に認めた。程度の判定基準がなく不明であるが、中等度以上の萎縮と判断され、呼吸不全への関与も示唆される。心は290 gで、右室心筋に配列の乱れを認めたが、伝導障害を示唆する線維化・壊死などはみられなかった。肺は重量を増し(左430, 右360 g)、誤えん性肺炎が右上葉にのみみられた(図 2)がおそらく治療により快方に向かっていたものと思われる。しかし、背景に、人工呼吸器(酸素)によるびまん性肺胞傷害(DAD)を認め、最期の呼吸不全に関与しているものと考えた。右腸骨静脈には血栓形成を認めたが肺塞栓はみられなかった。消化管では、胃粘膜に斑状出血を認め、小腸で100 mlの血性内容を認めたが、腸管平滑筋に目立った異常はなかった。下垂体・甲状腺・副甲状腺・副腎・脾ラ氏島など内分泌臓器に形態学的変化はみられなかった。肝は800 gで大~中滴性の脂肪化を認めた。脾(110 g)には好中球浸潤を認めた。中枢神経には、前頭葉・尾状核の萎縮を認めたが、組織学的に対応する病変はみられなかった(脳1030 g)。特異的ではないが、筋緊張性ジストロフィーに高頻度にみられる視床封入体(thalamic inclusion)が認められた。なお、脳梁前方に小さな陳旧性梗塞巣を認めた。延髄弓状核は変化に乏しく、呼吸不全への中枢神経系の関与は否定的と思われた。

死因は、原疾患による呼吸筋の萎縮そのものというよりも、誤嚥性肺炎を起こしたことに加えて、人工呼吸器の酸素毒性により、びまん性肺胞傷害を伴ったことによる呼吸不全と判断される。

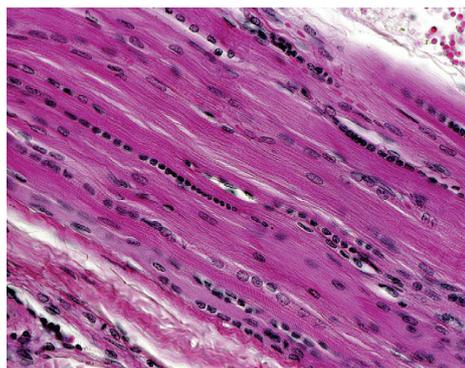


図 1. 胸鎖乳突筋HE像。核が筋線維の中央に鎖状に並んでいる。

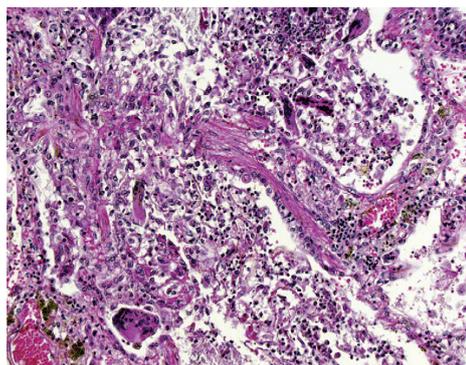


図 2. 右肺上葉HE像。異物型多核巨細胞を伴った誤嚥性肺炎を認める。

剖検診断

主病変：筋緊張性ジストロフィー症

副病変：1. 誤嚥性肺炎(左430, 右360 g), 2. びまん性肺胞傷害, 3. 右腸骨静脈血栓症, 4. 脂肪肝(800 g), 5. 急性脾炎(110 g), 6. 脳梁前部陳旧性梗塞, 7. 糖尿病(臨床的)。

指定発言および総括

肺炎に関しては、誤嚥を来す基礎疾患があることから、起炎菌としては、口腔内常在菌、グラム陰性桿菌が起炎菌として疑われる。なお、誤嚥性肺炎は、口腔内容物、逆流胃内容の気道侵入により発症するが、その誘因としては、脳血管障害、中枢性神経系変性疾患、食道通過障害、噴門部逆流などが上げられる。

肺炎が遷延、悪化した理由については、基礎疾患に伴う呼吸筋障害、喀痰排出困難が考えられた。また、びまん性肺胞傷害(DAD)に関しては、その原因として感染症、吸入外来物質、ショック、薬剤などが上げられるが、本症例では吸入外来物質として人工呼吸器のoxygenの関与が可能性として考えられる。

本症例を総括すると、筋強直性ジストロフィー症が基礎疾患にあり、呼吸筋障害、喀痰排出困難があり、肺炎が遷延・悪化し、死に至ったと考えられた。