

1) 多発性筋炎・皮膚筋炎患者が起こしうる生命予後に影響する合併症について、複数挙げ、その診断、治療について述べよ。

(解説) 多発性筋炎・皮膚筋炎(PM/DM)の5年生存率は60%-80%で、膠原病の中でも予後不良な疾患の一つである。したがってその死因となる合併症については細心の注意を払って診療する必要がある。主な死因は、悪性腫瘍、間質性肺炎、心病変、感染症である。ここで専門医以外の医師が是非知っておいてもらいたいのは、1)悪性腫瘍の合併の頻度が高いことと、2)間質性肺炎が重要な合併症であることの2つである。(そこでこの2つの診断、治療について記載してくれていれば合格点となる。)さらに心病変や感染症(特に高齢者での燕下性肺炎やステロイド、免疫抑制薬による易感染性)に触れてもらえば良い。

間質性肺炎に関する診断は、自覚症状としての乾性咳そう、息切れ、理学的所見での下肺野での fine crackle、肺機能検査所見での拡散能低下と拘束性障害、胸部X線での網状線状陰影、スリガラス状陰影、肺容積の減少、CTの画像所見、LDH、CRP、赤沈、Jo-1、KL-6、SP-Dなどの血液検査所見、必要ならガリウムシンチ、気管支肺胞洗浄液の検査、胸腔鏡下肺生検などを行い、間質性肺炎の存在診断と活動性の把握を行う。治療は間質性肺炎の活動性が認められたときに行い、ステロイド薬が第一選択となる。急性間質性肺炎の像を呈した場合は、ステロイドパルス療法が必要となる。これらで十分でなければ免疫抑制のためのシクロスポリンやシクロファスファミドを併用しなければならないこともある。

PM/DMの心病変には心外膜炎、伝導障害、不整脈、心筋炎がある。何らかの心病変がある患者は70%以上にのぼるが、臨床上明らかな症状を呈するのは約5%の患者である。通常はECGと心エコーで診断する。重要な死因の一つである。

燕下性肺炎の原因ともなる燕下障害、食道蠕動運動低下も30%以上の患者に見られる。

悪性腫瘍の診断は画像、内視鏡を中心に行うが、詳細についてはこの解説では割愛する。

2) 起坐呼吸と喘鳴を呈する患者が救急外来に搬送されてきた。鑑別しなければならない疾患を挙げ、そのために必要な検査と当面の治療法について述べよ。

(解説) 起坐呼吸とは臥位をとると呼吸困難が増強するため、起坐している状態をいう。夜間睡眠時でもこの姿勢をとる。この姿勢をとるもっとも重要な疾患はうっ血性心不全と気管支喘息発作である。

一方、喘鳴 (wheeze) は狭義には高音性連続性の異常呼吸音をいう。気管支の収縮、気管支粘膜下浮腫、気道の非可逆的変形、気道内分泌物などで起こる。70-80%は気管支喘息、慢性気管支炎、肺気腫などの閉塞性肺疾患に伴って観察されるが、うっ血性心不全によっても同じ症状が見られることを忘れてはいけない。うっ血性心不全時の気道閉塞のメカニズムは不明であるが、おそらく神経を介した反応と間質圧の増加によるものであろうとされている。

すなわち、上記の起坐呼吸と喘鳴を呈した救急外来の患者でまず鑑別しなければならないのは気管支喘息発作なのか急性左心不全による発作性呼吸困難なのかである。実際に後者は心臓喘息といわれることがあり、一見診たところでは鑑別が難しいことがある。両者とも夜間に発作が起こることが多いので、夜の当直ではこのような状況に遭遇することはかなり頻度が高い。急性左不全なのに喘息発作と誤診してアドレナリンを投与したり、気管支喘息に塩酸モルヒネを投与すると症状が悪化するので、鑑別は非常に重要である。

気管支喘息発作の診断は、本来はスパイロメトリーでの気管支拡張薬による FEV1 の改善が心不全との鑑別に最良であるが、実際には時間的、状況的に無理なことがほとんどである。可能な限りの病歴の聴取、後述の急性左心不全の鑑別のための胸部 X 線等を行い、さらに肺炎、気胸、縦隔気腫がないことを確認して、ステロイドの短期経静脈投与、2 刺激薬による気管支平滑筋の弛緩を行いながら反応を観察することになる。COPD 患者の喘息様発作は病歴、胸郭のビール樽、心電図での右心負荷所見などで鑑別する。

急性左心不全は触診による心拡大、聴診による III 音の存在、胸部 X 線での心拡大、肺うっ血像、胸水所見、さらに必要なら心エコーなどで診断し、酸素吸入、硝酸薬、利尿薬、塩酸モルヒネ、ドブタミンなどの強心薬などを投与する。