心膜液貯留を伴ったCrow-Fukase症候群の1例

本間病院内科 本間 卓

秋田大学医学部第三内科 今井裕一◇中本 安 三浦 亮

概要 症例は36才、女性。昭和61年7月より顔面、下腿浮腫、全身倦怠感あり。62年8月より腹部膨満感、無月経あり。入院時現症で心膜摩擦音、剛毛、血管腫、ばち状指、肝腫大、末梢神経炎、乳頭浮腫。髄液は圧上昇、蛋白細胞解離。骨髄の形質細胞4.4%と軽度増加。腸骨に斑状骨硬化像を認めたが骨融解所見なし。血清中に少量のM-蛋白(IgA-λ)を認めCrow-Fukase症候群と診断した。心断層エコー図法では中等量的心膜液貯留を認め、胸部CT検査で少量の胸水と中等量的心膜液貯留を確認した。これまで本症候群で心膜液貯留の報告はなく、心膜液貯留を伴う疾患の鑑別上、Crow-Fukase症候群も考慮する必要があることを報告した。

〔日内会誌 78:1199~1200, 1989〕

緒言：1968年、深瀬ら¹⁾は、腹部の孤立性形質細胞腫に多発性神経炎および内分泌症状を呈した36才女性例を報告した。その後、類似症例の報告があいつぎ、1973年には、一つの症候群として提唱されるに至った²⁾。本邦では、現在までに100例以上の報告があるが、その発症機序はいまだ不明である。今回、我々は、心膜液貯留を伴った1例を経験したので報告する。

症例：36才、女性、主婦。主訴：顔面および下腿浮腫、全身倦怠感。家族歴、既往歴：特記すべき事なし。現病歴：昭和61年7月頃より易疲労感、顔面および下腿浮腫出現したため近医受診し、利尿薬の投与で軽快した。昭和62年2月、同様の症状が出現し、8月頃より腹部膨満感および無月経あり、11月9日精査のため入院した。入院時現症：身長148cm、体重49kg、血圧100/58mmHg、脈拍72/分整、体温37.1℃、両側前腕と下腿に剛毛あり、背部に径3mm大の血管腫が散在し、手指はばち状指を呈していた。左下肺で湿性ラ音を聴取し、心膜摩擦音も聴取された。全身のリンパ節腫大はなかった。肝を1横指触知し、下

腿に浮腫を認めた。神経学的には、意識清明、脳神経系異常なし。四肢の遠位部にglove and socks型の触覚痛覚の低下、病的反射はないが下肢の腱反射減弱があり、著明な乳頭浮腫を認めた。検査成績：検尿で蛋白(+)、潜血反応(+), WBC9300/ μ l, 血小板43万/ μ l, TP 6.3g/dl, Alb 3.9g/dl, T chol 127mg/dl, 髄液検査で圧21.5cmH₂O, 細胞1/3, 蛋白63.5mg/dl, と蛋白細胞解離がみられた。骨髄像では、形質細胞は4.4%と軽度増加していたが異型性はなかった。筋電図では、active unitsの数の減少、神経伝達速度は、右尺骨神経、42m/sec, 左側49m/secと正常範囲内であった。腹部超音波検査では、肝脾腫と腹水を認めた。心断層エコー図法では中等量的心膜液貯留を認めたが、左室機能は正常で内部にも異常を認めなかった(図1)。胸部CT検査で少量の胸水と中等量的心膜液貯留を確認した。X線検査では腸骨に散在する斑状骨硬化像を認めたが、骨融解所見は認めなかった。内分泌検査では、T3 0.7ng/ml(正常値:0.8~1.8ng/ml)と軽度低下していたが、T4 9.2 μ g/dl(4.5~13.0 μ g/dl), TSH2.9 μ U/ml

〔昭和63年12月14日受稿〕

Crow-Fukase syndrome accompanied by pericardial effusion: Report of a case

Taku HONMA, Hirokazu IMAI*, Yasushi NAKAMOTO* and Akira B MIURA*, Honma Hospital and

*The Third Department of Internal Medicine, Akita University School of Medicine, Akita

図1. 心断層エコー図法。中等量の心膜液貯留を認める。

($8.0\mu\text{U/ml}$ 以下)と正常範囲内であった。その他の内分泌検査では異常を認めなかった。血清免疫電気泳動では、IgA(λ)のM-蛋白が少量みられた。臨床経過：プレドニゾロン40mg/日、メルファラン2mg/日にcyclophosphamide 50mg/日を併用し全身症状の改善をみ、外来通院中である。

考案：Crow-Fukase症候群(以下C-F症候群)の診断基準はいまだ確立されていないが真田、高月³⁾の成績、中西⁴⁾の報告を参考にすると、本症例は典型的なC-F症候群である。しかし心膜液貯留を認めたことはこれまでの報告にない点である。真田、高月³⁾の成績によると、典型的な症状がでさうまで数年を要するものから、また一つの症状の進行が先行するものまで症例ごとに経過も多彩である。本症候群の病因はいまだ不明であるが、Latov⁵⁾は、多発性神経炎を呈した患者の単クローン性IgMが、中枢、末梢神経のミエリン抗原と反応した事を示し単クローン性免疫グロブリンが原因となることを示唆した。しかし、M-蛋白が認められない症例や、孤立性形質細胞腫を摘出

したり放射線治療をすることで治癒する症例があることから、異常な形質細胞から免疫グロブリン以外の因子が分泌されている可能性も指摘されている³⁾。一方、心膜液の貯留する疾患としては、特発性心膜炎、感染性心膜炎、膠原病に伴うもの、心筋梗塞後に生ずるもの、悪性腫瘍の転移によるもの、代謝障害でみられるもの(腎不全、粘液水腫、コレステロール性心膜炎、痛風)などがあるが、本症候群もありうることを知っておくことは診断上重要である。全身の浮腫を主訴とする近縁の疾患としてAtkinson⁶⁾のsystemic capillary leak syndromeがあるが本症候群との異同については今後の課題である。

文 献

- 1) 深瀬政市, 他: 多発性神経炎および内分泌異常を惹起した孤立性骨髄腫, 日本臨床 26: 2444, 1968.
- 2) 淀井淳司, 他: 形質細胞腫, polyneuropathy, 色素沈着, 女性化乳房の合併について(会), 日血会誌 36: 363, 1973.
- 3) Takatsuki K, Sanada I: Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy and endocrine disorder: Clinical and laboratory features of 109 reported cases. Jpn J Clin Oncol 13: 543, 1983.
- 4) 中西孝雄: Crow-Fukase症候群, 日内会誌 74: 1205, 1985.
- 5) Latov N, et al: Plasma cell dyscrasia and peripheral neuropathy with a monoclonal antibody to peripheral nerve myelin. New Engl J Med 303: 618, 1980.
- 6) Atkinson JP, et al: Systemic capillary leak syndrome and monoclonal IgG gammopathy: Studies in a sixth patient and a review of the literature. Medicine 56: 225, 1977.