

社会保険総合病院 第5回CPC

日時 2000年11月17日 場所 札幌社会保険総合病院 2階 講義室
「Churg-Strauss症候群（アレルギー性肉芽腫性血管炎）の一例」

報告者	臨床経過	内科医師	布施 望	司会	内科部長	大西 勝憲
	看護経過	4西NS	畠山 美穂		病理部長	高橋 秀史
	病理解剖所見	病理部長	高橋 秀史			

症例 C.Nさん 51歳 女性

【臨床経過】

【主訴】

呼吸不全、肺炎の加療

【現病歴】

平成9年7月（48歳）より気管支喘息を発症し、副腎皮質ホルモンを内服していた。平成11年3月24日、脳梗塞を併発し某院入院した。同28日より、喘鳴を伴う咳嗽と水疱を伴う紫斑が出現した。末梢血の好酸球増多（14%1190/ μ l）、皮膚生検（血管炎）、骨髓穿刺検査（好酸球増多）にて、Churg-Strauss症候群と診断された。副腎皮質ホルモンにて加療されたが、減量に伴い発熱、多発単神経炎などの症状の再発を認め、デキサメサゾン（デカドロン）4mg/日以上以上の投与が必要だった。また糖尿病の併発が認められていた。

平成12年2月同院にてカンジダ性肺炎を発症し、フルコナゾール（ジフルカン）4週投与にて改善を認めたものの咳嗽と呼吸困難が持続し、同4月16日より急激に呼吸状態が悪化した。胸部画像所見にて新たなスリガラス状の陰影の出現および炎症反応の増悪を認め、当科に相談があり、カリニ肺炎・サイトメガロウイルス肺炎を疑った。ST合剤、ガンシクロビル（デノシン）、ヒト免疫グロブリン製剤を投与した。同4月18日、加療目的のため当科を紹介され入院した。転院時デキサメサゾン6mg投与されていた。

【現症】

意識清明 体温 40.1℃ 血圧 152/- 脈拍 116/分 整 呼吸数 32/分 努力性

満月様顔貌あり、表在リンパ節触知せず、口腔上口蓋に潰瘍あり 両側下肺に湿性ラ音聴取

腹部 心窩部圧痛あり 両側下腿 浮腫あり 左手背、右臀部、両下肢に痂皮あり

【入院時検査所見】

WBC 12200/ μ l (Neu 97% Lym 2.5% Mon 0.5%) RBC 388万/ μ l Hb 12.1g/dl Ht 36.7%

Plt 10.4万/ μ l PT 76% APTT 30.5sec Fib 574mg/dl ESR 124mm/hr

TP 5.8g/dl T-Bil 1.1mg/dl D-Bil 0.8mg/dl GOT 64IU/l GPT 117IU/l LDH 1,365IU/l ALP 830 IU/l γ -GTP 895IU/l ChE 103IU/l LAP 639IU/l Amy 891IU/l CPK 17IU/l BS 308mg/dl HbA1c 7.2%

BUN 17.3mg/dl Cre 0.2mg/dl UA 2.1mg/dl Na 125mEq/l K 5.1mEq/l Cl 94mEq/l Ca 8.1mg/dl P 3.0mg/dl

RPR(-) TPHA(-) HBsAg(-) HCVAb(-) CRP 28.7mg/dl Fe 25 μ g/dl

β -Dグルカン 177pg/ml P-ANCA <10EU IgE 8.2IU/ml

[BGA] (O₂ nasal 71) pH 7.497 pCO₂ 26.8 Torr pO₂ 57.9 Torr BE- 1.2mEq/l SaO₂ 92.1%

【入院後経過】

肺炎に対しガンシクロビル（デノシン）、ST合剤（バクトラミン）、セフトラジジム（モダシン）、フルコナゾール、ヒト免疫グロブリン製剤を投与。水溶性プレドニン40mg/日、ヒューマリンR46単位/24hrを併用した。

4月19日03:00、突然呼吸停止を来し、03:10より心室頻拍（HR:170~220/分）出現。心肺蘇生及び除細動施行し、04:00頃より整脈に回復。以後人工呼吸器にて呼吸管理。血圧低下に対しノルアドレナリンの投与を開始した。

4月20日鼻出血あり。血液検査にてPlt 7.0万/ μ l, PT 41.0sec, FDP 41 μ g/mlとDICおよび多臓器不全所見を認め、メシル酸ナファモスタット（フサン）を開始。その後循環動態が悪化し、4月21日0:00頃より徐々に血圧の低下を認めた。ノルアドレナリンを増量して治療したが21:30心室頻拍（心拍数:170~180/分台）出現し、22:07死亡した。

【看護経過】

【患者紹介】

夫と長男の3人暮らし、専業主婦として家庭を守っていた。治療中に再発を繰り返していて、身体的苦痛が大きかった。また、転院に対する不安があったが、前医からの説明を受け納得していた。当院にきてから、不安や不満は聞かれていない。

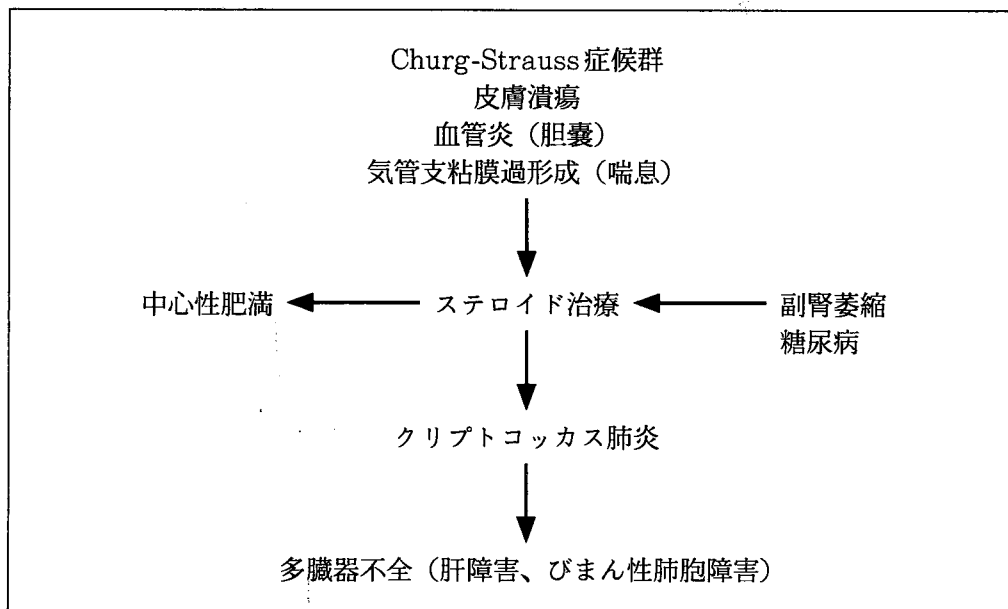
【看護課程】

入院時より呼吸困難があり急変する可能性が高いため、異常の早期発見を心がけ、また、患者の不安が少しでも軽減するよう訪室回数を多くし、落ち着いた態度で接するようにしていた。ステロイドの長期投与や糖尿病の併発で、易感染状態にあると考え、全身保清の他、特に感染予防のため含嗽介助し、口腔内の清潔保持に努めた、また、自力で体位変換ができず、さらに低栄養状態でもあるため、褥創のリスクが高いと考え、体位変換の介助や皮膚の観察をした。4月20日午後3時に急変、種々の処置にて蘇生し、以後人工呼吸器管理となる。同日23時頃より鼻出血があり、気管からは血性分泌物が引かれるようになる。データ的にも出血傾向がみられたため、注意深く観察していた。その後も状態は安定せず、4月21日21時30分頃より血圧低下と心室頻拍が出現し、家族に見守られながら、静に息を引き取る。

【臨床上の問題点】

1. 間質性肺炎の原因（Churg-Strauss症候群あるいは感染症？特に真菌性の関与）。# 2. 間質性肺炎の広がりや重症度。# 3. DICに伴う出血、血栓症の有無およびその重症度。# 4. Churg-Strauss症候群に伴う肉芽腫性病変または血管炎の有無およびその重症度。# 5. 糖尿病性臓器障害の有無

【病理チャート】



【看護上の問題点】

1. 生命の危機状態と本人の不安、# 2. 口腔内の潰瘍による疼痛、# 3. 易感染状態、# 4. 褥創の危険性、# 5. 出血傾向、# 6. 家族の不安

【病理解剖組織診断】

1. Churg-Strauss 症候群（ステロイド治療後）
皮膚潰瘍、胆嚢、気管支粘膜過形成（喘息）
2. クリプトコッカス肺炎＋びまん性肺胞障害
3. 肝小葉中心性壊死（循環障害）＋脂肪肝＋うっ血肝
4. 副腎萎縮（高度）
5. 膵炎
6. 低形成骨髄
7. 大腸腺腫
8. 子宮全摘後

【キーワード】

血管炎：膠原病のひとつで、血管炎の病型によって全身の大～小動脈に炎症をおこす。

Churg-Strauss 症候群：喘息患者の5000人に一人発症すると推定される。中小動脈に好酸球浸潤を伴う肉芽腫を示す。p-ANCA（perinuclear-antineutrophil cytoplasmic antibodies）という自己抗体が陽性となることが多い。

クリプトコッカス肺炎：クリプトコッカス（真菌、鳥の糞で増殖）による肺炎、日和見感染としては毛細血管塞栓型、ムコイド肺炎型、組織球肺炎型などがある。髄膜炎を合併することもある。

【病理から臨床へ】

皮膚に潰瘍を認めますが、Churg-Strauss 症候群の活動性の血管炎は明らかではありません。しかし、一部（胆嚢壁）小動脈に弾性板の断裂、壁肥厚を示し、陳旧化した血管炎と考えられます。両肺の肺炎は酸性粘液陽性の莢膜を伴う球状真菌のびまん性増殖を示し、クリプトコッカス肺炎と考えます。この肺炎と硝子膜形成を伴うびまん性肺胞障害による呼吸不全が死因と考えられます。喘息による気管支粘膜の過形成も認めます。

【臨床の教訓】

β -D グルカン上昇から真菌感染症を疑っていたが、その鑑別診断を行うべきであった。呼吸状態が許せば経気管支肺生検や気管支肺胞洗浄などにて組織診断、培養などを行いたかった。クリプトコッカス感染症の診断がつけば、抗真菌薬としてアムホテリシンB（ファンギゾン）およびフルシトシン（アンコチル）の投与が第一選択であった。Churg-Strauss 症候群は非活動期であった。可能であればステロイドの減量が望ましかった。

【看護の教訓】

今回、急性期の患者に対する看護に取り組んでいったが、患者の観察や処置におわれ、家族に対する看護が不足していたかもしれない。家族のよき相談相手になれるよう真剣に向き合い、家族の気持ちを傾聴し、生命の危機に対する不安や悲しみが少しでも軽減できるよう関わっていく事が重要と考える。