

両側胸水に対して胸膜癒着術を施行した Yellow nail syndrome の 1 例

大内 康太, 神田 暁郎, 浅田 成紀
秋保 直樹

はじめに

Yellow nail syndrome (以下 YNS) は 1964 年に Samman と White により初めて報告された稀な症候群である。黄色爪, リンパ浮腫, 呼吸器病変が 3 徴候とされ, 多くは原因不明である¹⁾。

症 例

患者: 72 歳, 男性

主訴: 下腿浮腫, 呼吸困難

既往歴: 47 歳で 1 回, 66 歳で 2 回の計 3 回の脳梗塞あり, 左片麻痺の後遺症あり, 71 歳で副鼻腔炎。

現病歴: 陳旧性脳梗塞の経過観察のため近医へ通院していたが, 2009 年 8 月頃より手の爪が黄色くなり, 下腿浮腫が出現した。下腿浮腫は次第に悪化し, 呼吸困難も出現したため, 自ら当科を受診し, 2010 年 2 月に入院となった。胸部レントゲン写真 (図 1) では, 両側の肋・横隔膜角の鈍化, 右肺全体と左下肺の透過性低下, 右上葉の線状影と胸膜癒着を認めた。

胸部 CT (図 2) では, 両側胸水貯留, 右中下葉の濃度上昇と気管支壁の肥厚, 両側下葉の圧迫性の無気肺を認めた。前医で撮影された入院 4 カ月前のレントゲン写真でも両側胸水が認められた。

入院時現症: 身長 166.3 cm, 体重 66.4 kg, 脈拍 53/min, 血圧 99/52 mmHg, 体温 36.6°C, 室内気下で酸素飽和度 91%, 意識清明, 頸部および鼠径部リンパ節に腫脹を認めず, 心雑音聴取せず,

両下肺に湿性ラ音聴取, 両下腿の圧痕性浮腫著明。両手爪が黄橙色 (図 3) を呈し, 両手爪, 足爪の肥厚を認めた。爪は 5 ヶ月間切っておらず, 成長遅延していた。

嗜好: 喫煙歴 30 pack-year で 47 歳以降は中止している。飲酒は時々。

内服薬: シロスタール, アゼルニジピン, ワルファリンカリウム, バルサルタン, エナラプリル, ベポタスチンベシル酸塩, ゴニサミド, カルボシステイン, アンブロキシソール塩酸塩, セラペプターゼ, ラクトミン, ロペラミド。

検査所見: WBC 6,600/ μ l, RBC 382/ μ l, Hb 10.6 g/dl, Ht 33.3%, Plt 54.8×10^4 / μ l, T-bil 0.3 mg/dl, AST 11 IU/l, ALT 7 IU/l, ALP 253 IU/l, TP 6.3 g/dl, Alb 2.7 g/dl, BUN 14 mg/dl, Cre 0.7 mg/dl,

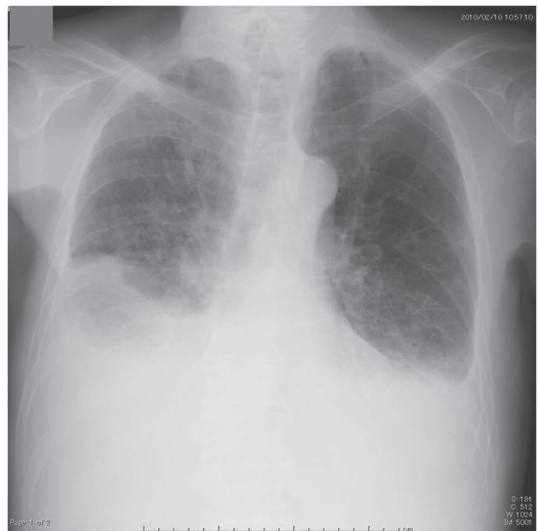


図 1. 入院時胸部レントゲン写真

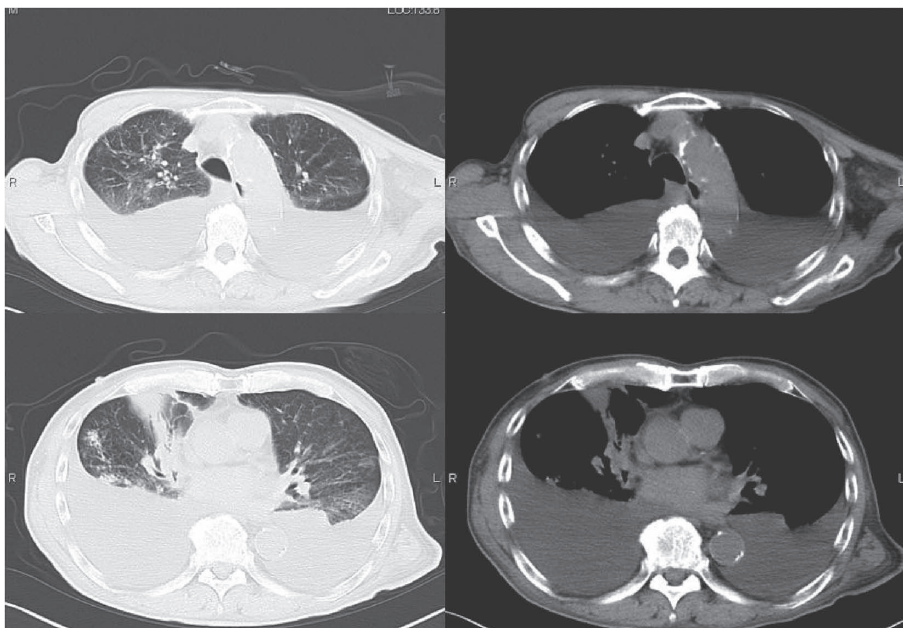


図2. 入院時胸部CT画像



図3. 入院時 手足の爪の写真；両手爪が黄橙色を呈し、両手爪、足爪の肥厚を認めた

Na 142 mEq/l, K 3.8 mEq/l, CRP 0.77 mg/dl, BNP 22.7 pg/ml, T-Cho 154 mg/dl, TG 59 mg/dl, fT3 2.12 pg/ml, fT4 1.30 ng/dl, h-TSH 2.65 μ IU/ml, RF 22 IU/ml, 抗 CCP 抗体<0.6 U/ml, ANA <20倍, P-ANCA<10 EU, CEA 3.6 ng/ml, PSA 6.99 ng/ml, クォンティフェロン 2G 陰性, 尿糖 (-), 尿蛋白 (-), 尿ウロビリノーゲン (+/-),

尿 pH 6.0, 尿比重 1.013. 貧血, 低タンパク血症を認め, リウマチ因子, PSA のわずかな上昇を認めた.

臨床経過: 診断および呼吸困難の改善目的に, 右4回, 左4回の胸腔穿刺を行った. 表1の如く左右とも胸水は滲出性, リンパ球優位, 胸水 ADA は結核性胸膜炎としては低値であった. 細

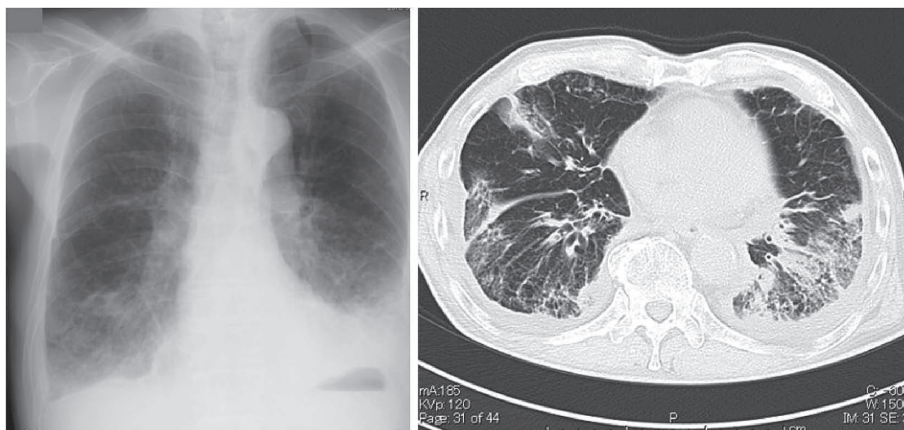


図4. 退院時胸部レントゲン写真およびCT画像

表1.

	右胸水	左胸水
	淡黄色	淡血性
細胞数, / μ l	439	800
PMN, %	13	17
Lymph, %	82	56
Eo, %	0	0
othres, %	4	27
タンパク, g/dl	4.6	4.5
Glu, mg/dl	128	118
LDH, IU/l	141	151
T-cho, mg/dl	88	
TG, mg/dl	8	
AMY, IU/l	43	
RF, IU/l	21	
ADA, IU/l	21	18.8
ヒアルロン酸, ng/ml	29,400	12,600
細胞診 & 培養	negative	negative

胞診では悪性細胞を認めず。培養では一般細菌、抗酸菌、真菌等は検出されなかった。胸腔鏡検査も検討したが脳梗塞後遺症による車椅子生活と本人の希望も考慮して施行しなかった。下腿浮腫と胸水貯留に対してフロセミド、スピノラクトンを投与したが無効であった。副鼻腔炎の既往、原因不明の胸水、黄色爪、リンパ浮腫よりYNSと臨床診断した。

ビタミンE、ループ利尿剤を投与したが下腿浮



図5. 退院時 手足の爪の写真；黄色爪は改善している

腫と胸水の改善は認められなかった。OK-432を使用して右1回、左2回の胸膜癒着術を行った後、胸水のコントロールが得られ（図4）、退院となった。初診から約10ヵ月経過し、黄色爪は改善している（図5）。

考 察

YNSは1964年に黄色爪、リンパ浮腫を合併する患者群にSammanらが初めて提唱した。出生後から82歳までの報告があり、家族内発症も報告されている²⁾。詳細な病因は不明であるが、爪下浮腫、四肢浮腫、胸水などを認めることから、

リンパ管の解剖学的、機能的な異常によるうっ滞が原因と言われている³⁾。大半は原因不明であるが、合併症としてリンパ腫、メラノーマ、乳癌、肺癌、肉腫などの悪性腫瘍、関節リウマチ、結核、免疫不全、HIV感染症、糖尿病、甲状腺機能異常の報告があり、D-ペニシラミンによる薬剤起因性の報告もある⁴⁾。

黄色爪、リンパ浮腫、呼吸器系病変が3徴とされているが揃わないことも多く、出現頻度は黄色爪が89-100%、リンパ浮腫が63-80%、胸水36-48%とされている⁴⁾。

初めから黄色爪を示す割合は約1/3であり⁵⁾、本症例でも認めたように爪の成長遅延や縦方向・横方向への湾曲、肥厚、爪甲剥離症、爪半月消失などの形態異常を示す。リンパ浮腫は経過中80%の患者に出現するとされ、初めから存在するのは1/3程度とされている。呼吸器系の病変として胸水の他に気管支炎、肺炎、気管支拡張症があり、また本例の既往にあるように副鼻腔炎を認めることもある。

胸水は両側性、片側性のいずれもあり、少量から大量まで幅がある。黄色のことが多く、血性のこともある。滲出性、リンパ球優位であることが多いとされ、本症例についても矛盾しない。

治療としては、副腎皮質ステロイド局注、ビタミンE内服が報告されているが、効果は不明である。胸腔穿刺では数日から数カ月で胸水が再貯留するとされている。胸膜癒着術、胸膜切除の有効例も報告されている⁴⁻⁶⁾。リンパ浮腫、胸水の自然軽快は報告されていない。

黄色爪が56% (25人中14人) で改善したとの報告があり、9人は無治療、5人はビタミンEを内服していた。本症例でもビタミンE内服を試みたが無効であった。また、本症例でもこれま

での報告と同様に利尿剤では下腿浮腫と胸水の改善は得られなかった⁶⁾。

呼吸器症状、特に繰り返す感染が改善すると黄色爪が改善したとの報告もある⁶⁾。推定の平均生存期間は132ヵ月との報告もある。

これまでもOK-432を用いた胸膜癒着術により胸水コントロールが得られた症例の報告がある⁴⁾。本症例でも、右1回、左2回のOK-432による胸膜癒着術により胸水コントロールが得られた。これにより呼吸困難や咳が減少し、退院可能となり、黄色爪も改善した。

結 語

副鼻腔炎の既往を有し、利尿剤と胸腔穿刺で管理困難な胸水に対し、OK-432による胸膜癒着術が有効であったYNSの一例を経験した。

文 献

- 1) Samman PD et al: The "yellow nail" syndrome. *Br J Dermatol* **76**: 153-157, 1964
- 2) Razi E: Familial yellow nail syndrome. *Dermatol Online J* **12**: 15, 2006
- 3) Hiller E et al: Pulmonary manifestations of the yellow nail syndrome. *Chest* **61**: 452-458, 1972
- 4) 藤田哲雄 他: 皮膚線維肉腫を合併し、胸膜癒着術にて胸水をコントロールしえた黄色爪症候群の1例. *日呼吸会誌* **48**: 224-228, 2010
- 5) Sahn SA et al: Pulmonary pearls: A 52 year-old woman with a pleural effusion for 10 years. *UpToDate*, 2010
- 6) Yamagishi T et al: Idiopathic yellow nail syndrome successfully treated with OK-432. *Intern Med* **46**: 1127-1130, 2007
- 7) Maldonado F et al: Yellow nail syndrome: analysis of 41 consecutive patients. *Chest* **134**: 375-381, 2008