

Unusual Inflammations

日常診療に潜む
“非典型”炎症を
読み解く

高岸勝繁

市立奈良病院リウマチ膠原病内科

中外医学社

目次

Chapter 1 ● Usual Inflammation と Usual の中の Unusual 1

1-1	Usual Inflammation ～細菌感染症や外傷に起因する炎症の特徴～	1
	このような反応が生じる機序	2
1-2	リンパ球が抑制されないショック症例	4
	ショックの原因別の血球分画	5
	症例 1-2 の診断は	5
1-3	好酸球が抑制されない敗血症	7
	相対的副腎不全を合併している	7
	そもそも敗血症ではない	8
	(補足) ANCA 関連血管炎 (AAV) の炎症	10
1-4	好塩基球が上昇した炎症	12
	好塩基球增多と慢性骨髓性白血病 (CML)	13
	CML 以外の好塩基球增多の鑑別	13
	Challenge 症例	15

Chapter 2 ● 単球增多を伴う炎症 17

2-1	遷延する炎症 + 単球增多	17
	CMML と慢性炎症	19
	症例 2-1 の 2 年後	30
2-2	単球割合(%)の増加が目立つ炎症	34
	くすぶり型 IVL とは	35
	悪性リンパ腫による炎症 診断のコツ①: 単球を意識せよ	36
	悪性リンパ腫による炎症 診断のコツ②: 骨髓濃度を意識せよ	40
	悪性リンパ腫では、基本的に免疫グロブリン上昇は認められない	42
	症例 2-2 の続き	44
	Challenge 症例	46

Chapter 3 ● CD4⁺ T 細胞の過活動による炎症

50

CD4 ⁺ T 細胞過活動と好酸球增多	52
CD4 ⁺ T 細胞過活動と免疫グロブリンの増加	53
身体所見、検査所見の組み合わせ	54
複数の薬剤に過敏性反応を呈する症例	55
CD4 ⁺ T 細胞の過活動パターンを示す疾患例	56
症例 3-1 のその後	65
Challenge 症例	67
慢性好中球減少症の鑑別	68
症例のつづき	69
補足：溶血のない直接クームス陽性の意義	70

Chapter 4 ● CD8⁺ T 細胞の過活動や IL-18 が関連した炎症 71

4-1 IL-18 が関連した炎症	71
AOSD や sJIA と IL-18	73
IL-18 のマーカーとしてのフェリチン	73
AOSD に対する治療	79
4-2 CD8 ⁺ T 細胞の過活動による炎症	82
補足：DLBCL とフェリチンの関係を考えてみる	84
補足：MAS/HLH の臨床症状、特徴	85
Challenge 症例	88
パルボウイルス B19 の概要	89
関節リウマチとフェリチンの関係は	89

Chapter 5 ● M 蛋白血症を伴う臓器障害：MGCS

92

MGCS の症状 / 症候	94
5-1 神経障害が主となる他の MGCS, POEMS 症候群	96
神経障害が主となる MGCS	96

POEMS 症候群	97
POEMS 症候群の臨床症状	98
POEMS 症候群の検査所見	100
5-2 AL アミロイドーシス	102
AL アミロイドーシスの症状・所見	103
AL アミロイドーシスの診断	104

Chapter 6 疾患オーバービュー 106

6-1 VEXAS 症候群	106
VEXAS 症候群の診断	108
VEXAS 症候群の治療	108
6-2 血管内リンパ腫	110
IVL の症状・所見	111
HPS-associated variant IVL の診断	111
6-3 好酸球增多の評価方法	115
好酸球增多による臓器障害	115
好酸球增多の評価方法	117
6-4 好酸球增多を伴う炎症: EGPA と HES はどのように鑑別すべきか?	126
EGPA の典型的な経過	128
EGPA と HES: 臓器障害のパターンから考えてみる	128
臓器障害や臨床経過からの EGPA, HES の考え方	132
治療方針からの EGPA, HES の考え方	136
6-5 特発性多中心性 Castleman 病と TAFRO 症候群	142
特発性多中心性 Castleman 痘 (iMCD)	143
TAFRO 症候群	145
特発性多中心性 Castleman 痘 (特発性 MCD) と	
TAFRO 症候群の治療	145
6-6 大型顆粒リンパ球增多症 / 白血病	149
LGL 白血病を鑑別に挙げる状況	149
LGL 白血病の背景疾患	150

Felty 症候群と LGL 白血病	151
LGL 白血病疑い症例の初期評価	152
T 細胞性の LGL 増多症の評価	153
NK 細胞性の LGL 増多症の評価	155
LGL 白血病の治療	158
6-7 IgG4 関連疾患	160
IgG4 関連疾患の診断	161
IgG4 関連疾患の治療	164
6-8 成人 Still 病	166
成人 Still 病の臨床所見, 経過	166
成人 Still 病の診断基準	168
成人 Still 病の治療方針	169
6-9 重症薬疹 (DIHS/DRESS, SJS/TEN, AGEP)	171
薬剤性過敏症症候群 (DIHS/DRESS)	171
スティーブンス・ジョンソン症候群 (SJS) /	
中毒性表皮壊死症 (TEN)	175
急性汎発性発疹性膿疱症 (AGEP)	179
索引	182

はじめに

『炎症』という言葉は、医師であれば日常診療ではほぼ毎日目にする機会がある。プロブレムリストにも、カルテにもよく記載されていることと思う。だがしかし、その『炎症』という状況をどこまで細分化し、意識して把握/鑑別しているだろうか？

同じ『炎症』にも日常で診ているものとは顔色が異なる、『変なやつ』がいる。その『変なやつ』を私は **Unusual Inflammation** と呼んでいるが、皆さんはその『変なやつ』に心当たりはあるだろうか？

- もし心当たりがあるという人へ

どのくらいのパターンを認識しているだろうか？この書籍に書かれている以外のパターンを知っていたら、是非教えていただきたい。心からお願いしたいと思う。また、もしあなたが知らないパターンをこの書籍から得ることができたならばとても嬉しく思う。

- 全く心当たりがないという人へ

全くもったいない臨床経験を積んでいる！炎症をただの『炎症』とプロブレムリストに記載するなんて。今からでも修正し、これから臨床経験を非常に豊かなものにしてほしい。

Unusual Inflammationを知るにはまずはUsualを知らねばならない。Usual Inflammationはおそらく日常診療で多く遭遇する細菌感染症や外傷に伴う炎症のことである。

第1章ではUsual Inflammationとして、一般的な細菌感染症の炎症パターンを説明(復習)する。その後の第2章以降では、Usualと異なる Unusual Inflammationを、症例をベースに解説していくと思う。

注意事項として、

この書籍に記載した内容は、主に私の臨床経験から生まれた知識を元にしている。したがってエビデンスがない部分も多い。エビデンスがあるものに関しては、極力

そのエビデンスを紹介するようにしている。

筆者は医学部を卒業後、大学医局には属さず、ひたすら市中病院で総合内科（昨今の分類では、地域主幹病院における“なんでも内科”。振り分けのみではなく、初診、診断、治療、フォローまで一貫して行う）で研鑽し、現在はリウマチ膠原病内科を専門として診療している。いわゆる『変わった病気』の臨床の専門家とも言えるが、研究という面ではテンでダメ、未熟以下であり、その点ご容赦いただきたく思う。

また、この書籍を読むにあたって、最も注意してほしいことは以下である。

- ・診断に重要なのはやはり病歴である。病歴なくして診断はできない。この書籍は血液データが主題となっているが、血液データのみで診断ができるとは考えてはいけない。
- ・この書籍に記載した内容は、あくまでも個人的な臨床経験によるものが多いが、自分の診療を振り返った結果、また気づいてから数年の臨床経験において再現性はあるように思う（これも印象にすぎないが）。これを今後クリニカルクエスチョンとして、臨床研究として扱う場合、著作権フリーでありどんどんやってほしい。一つだけ発案者として願いが許されるならば、その研究結果がポジティブであれば、ネガティブであれば、結果を教えていただけると幸いである。

2025年11月

高岸 勝繁

推薦文

～広大な炎症の世界へ誘う一冊～

百科全書的な知識を背景に、内科の広い領域に対して「炎症」という視点から縦横無尽に切り込み、そこに著者独自の感性による考察を加えた、まさに“野趣溢れるジビエの一皿”的な一著である。

わたしたちが臨床で目にする病像は、(外因性・内因性の)病理本体に加え、それに対する多様な生体反応の積分値でもある。その中核に位置する「炎症」は、しばしば過剰となり、病巣の外にまで影響を及ぼす。すなわち「臨床像の理解」には「様々なパターンの炎症の理解」が必須となるはずである。

著者は『内科診療フローチャート』を編んだ百科全書的臨床家であると同時に、知る人ぞ知る「狩猟内科医」でもある。(わたしを含めた)リウマチ科医、感染症科医、アレルギー科医、血液内科医が「自分たちの領域の炎症」を守備範囲として、行儀よく包丁を用いているのに対して、著者は「内科すべて」を対象として大鉈を振るっているかのように見える。その文献涉獵の質量と臨床観察の深さは圧巻であり、随所に「炎症を狩る者」の鋭い洞察が光る。

第1章「通常の炎症の成立機転」から始まった話は、第2章「単球增多を伴う炎症」に引き継がれていく。個人的にも、遷延する炎症反応の評価に際して最初に重視することは「血算と白血球分画の時系列結果」であり、(「炎症反応」の代名詞である)CRPではない。

著者の「個人的な考え方」に触れたい(せっかちな)読者は、第6章の「EGPAとHESはどのように鑑別すべきか?」を通読してほしい。これはリウマチ科の教科書にも血液内科の教科書にも書かれていない創見であると思う。

読者はぜひこの「高岸ジビエ料理」をじっくりと味わい、喰ったり感心したりしていただきたい。そして若い医師たちはぜひ、自らのブッシュナイフを携え、炎症という複雑な藪に分け入り、新たな道を切り拓いてほしい。

2025年11月

帝京大学ちば総合医療センター
第三内科学講座(リウマチ)准教授
萩野 昇