

Case 23-2006: A 36-Year-Old Man with Numbness in the Right Hand and Hypertension
(Volume 355: 394-402)

【症例】36 歳男性

【主訴】右手のしびれ、高血圧

【現病歴】

7 ヶ月前から左腕にしびれが生じた。その 1 週間後に交通事故に遭い、受診した温熱療法士の脊椎 MRI で、延髄に嚢胞が認められ、高血圧も指摘された。Atenolol(1 blocker)と nortriptyline(TCA)が処方された。

3 週間半前に MGH の外科クリニックに紹介された。盗汗、動悸(3~5 回/day)、不眠を訴え、血圧は 170/110 mmHg だった。MRI では、右副腎に 2.3×1.9 cm の動脈層で均一に増強効果のある腫瘤が、左腎に 2×1 cm の造影で中隔を有する complex cyst が、肝臓に血管腫と思われる T2 強調で高信号を示す多発性の嚢胞(最大のものは 2.4×2 cm)が認められた。MIBG シンチでは、右腎の上内側付近に集積像を呈した。血液・尿生化・血算は問題なく、尿および血清カテコラミン値は Table 1. の通りだった。

2 週間前の頭部 MRI では、右延髄に 1.3 cm の腫瘍を認め、中心の嚢胞部には増強効果を呈する小結節があり、周辺部は増強効果が無く T1 強調でも T2 強調でも脳実質と等~高信号を呈した。

12 日前には血圧が 190/120 mmHg となり、terazosin(遮断薬)と phenoxybenzamine(遮断薬)が開始された。

5 日前の神経伝導検査と針筋電図(左三角筋、上腕二頭筋、橈側手根屈筋)は正常だった。

【既往歴】

虫垂切除時(12 歳)に高血圧を指摘され、左副腎褐色細胞腫の診断で左副腎切除をした。その後、今回の交通事故まで医療機関は受診していなかった。

【生活歴】アレルギー：なし、喫煙：1 日 1 箱、アルコール：機会飲酒

【家族歴】母：多発性嚢胞腎、父：高血圧(50 歳代~)、32 歳の姉・双子の兄(弟)・15 歳の娘：健康、父方祖母：心臓発作で死亡(60 歳代) 父方祖父：脳卒中で死亡(70 歳代) 母方祖父：肺気腫で死亡、母方祖母：90 歳で死亡

【入院時現症】

<General status & vital signs> BT , HR 64/min, RR /min, BP 145/100 mmHg, Cons.: alert & oriented

<HEENT> 眼球突出 proptosis (-), 甲状腺：n.p., 右網膜血管腫(+) <Chest> 心音：n.p., 呼吸音：n.p.,

<Abdomen> soft, tender (-), organomegaly (-), mass (-)

<Neurological> [Motor] 4/4 in the hands and legs, 筋萎縮(-) [Sensation] 左腕の固有感覚 proprioception と触・温度覚が軽度低下 [Coordination] 測定障害 dysmetria (-) [Reflexes] 軽度非対称(1+ on the right and 2+ on the left)

<その他> 多血症 plethora (-), edema (-)

【入院時検査所見】

血液生化学・血算：n.p.

<脊椎 MRI> T12 椎体レベルの中心線よりわずかに右側の脊髄後側に、増強効果のある小さい領域が認められる。

【入院後経過】

Terazosin を中止し、phenoxybenzamine が増量され、生理食塩水の輸液が開始された。入院 14 日目の血圧は 140/80 mmHg で phenoxybenzamine が中止され、hydrocortisone の静注が開始された。

ある診断的手技が施行された。

Table 1. Catecholamine Levels.

Variable	Normal Range	4 Wk before Admission	3 Wk before Admission
Urine metanephrine ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	200–614		1530
Urine dopamine ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	65–400		219
Urine epinephrine ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	0–20		9.3
Urine norepinephrine ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	15–80		235
Urine normetanephrine ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	111–419		1411
Urine vanillylmandelic acid ($\text{mg}/24\text{ hr}$)	<8		6.0
Serum metanephrine (nmol/liter)	<0.50	<0.20	
Serum normetanephrine (nmol/liter)	<0.90	4.49	

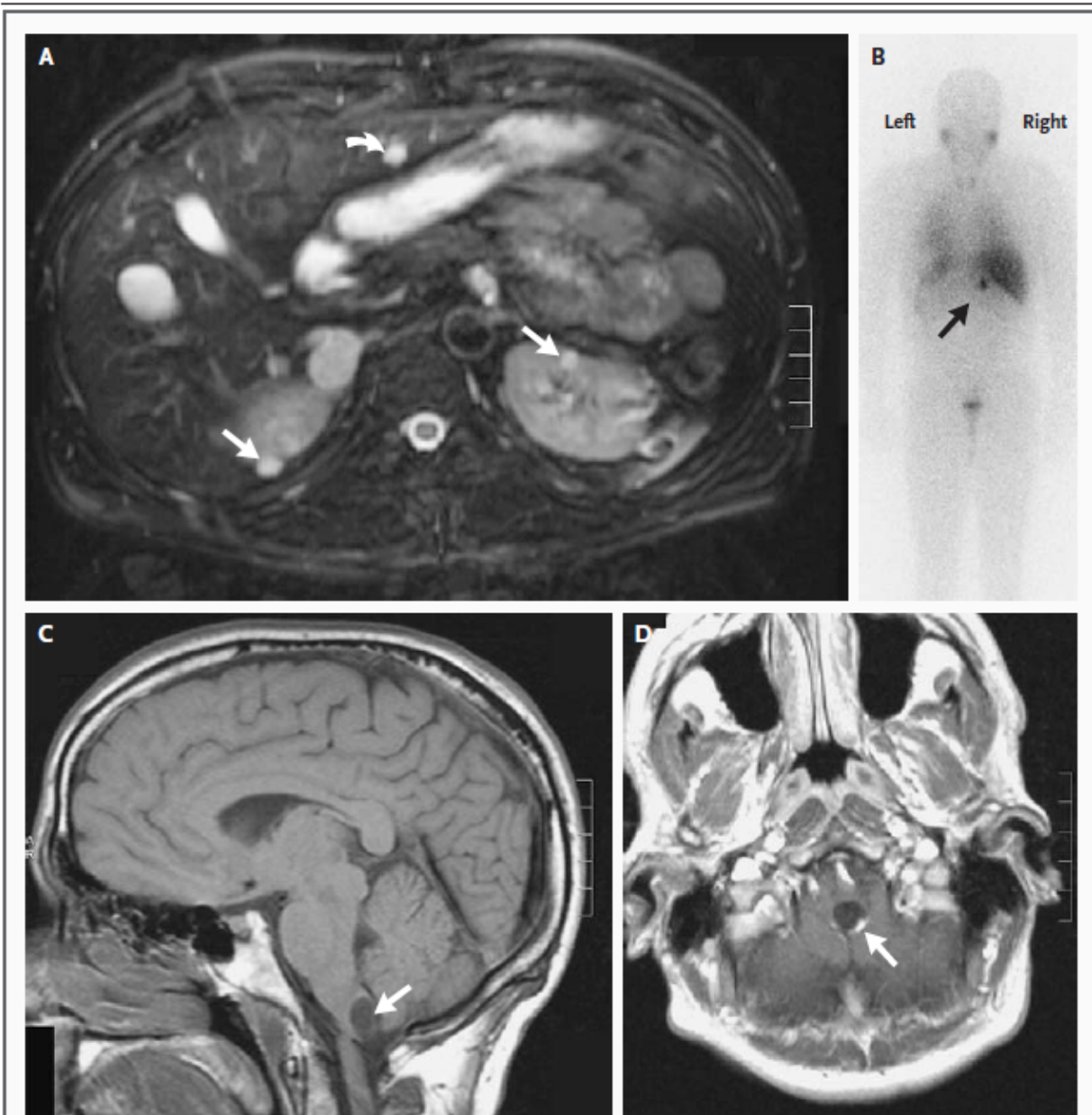


Figure 1. Radiologic Images.

MRI of the abdomen three weeks before admission (Panel A) revealed multiple bright lesions in the liver (curved arrow) and kidneys (straight arrows) on T₂-weighted images. A posterior view from the [¹²³I]MIBG scintigraphic scan (Panel B) demonstrates abnormal uptake in the right upper quadrant of the abdomen below the liver (arrow). MRI of the brain (Panel C) revealed a cystic mass in the dorsal medulla (arrow), with a posterior nodule that enhanced intensely after the administration of contrast material (Panel D, arrow).