

Case 11-2007: A 59-Year-Old Man with Neck Pain, Weakness in the Arms,
and Cranial-Nerve Palsies (Volume 356; 15)

頰部痛、右上肢の脱力、脳神経麻痺を来たした59歳男性

【症例】59歳男性

【主訴】右上肢の脱力、頰部痛、背部痛

【現病歴】5週間前、39.4℃の発熱と頰部硬直が出現。近医受診し、血小板減少を認めたことから、あるウイルス感染症と診断され抗生剤を処方された。発熱は5日で軽快し2週間で血小板数は正常化した。しかし頰部不快感が出現、徐々に増悪し、1週間前より右上肢のしびれおよび脱力、頰部の脱力といった症状が出現、3日間のうちに進行した。

4日前整形外科を受診、2日前の頰部MRIではC3からT2までの脊髄の変性がみられ、C3からC4にかけて幅広い中心性ヘルニア、他のレベルでは軽度の椎間板ヘルニアが認められた。Ibuprofen, methocarbamol, oxycodone-acetaminophen が処方された。右上肢脱力は進行し、頰部の疼痛は鋭くなり増悪（10段階で9）した。

昨日、左眼瞼下垂および複視が出現し、本日他院受診。発熱、頭痛、悪心、嘔吐はみられず、皮疹も認められなかった。疼痛コントロール目的で鎮痛薬 hydromorphone が投与された。BP 156/85mmHg。頭部CTにて緊急を要する所見は無かったが、右側共同偏視および右上肢脱力があり、当院救急部へ搬送された。

【入院時現症】血圧 163/89 mmHg, 脈拍 101/min, 呼吸数 20/min, 体温 36.1℃、SpO2 95%

【頭頰部】右側共同偏視を認める。頰部、背部、左眼に疼痛あり。左眼窩および眼球に圧痛あり。左眼瞼下垂を認め、複視のため右眼を閉じていた。左目眼球運動障害あり（内転、上転、下転障害）。眼振(-)。閉眼力低下。角膜反射(+)、光くしゃみ反射(+)、下顎反射(+)、左鼻唇溝は平坦化し、笑顔は非対称。【胸部】異常所見なし。【腹部】異常所見なし。

【四肢】Motor:両肩の挙上力やや低下。胸鎖乳突筋筋力正常。両上肢で筋力低下をみると、右手根屈筋、右手根伸筋、骨間筋でMMT3レベルの筋力低下。歩行は不安定。

Sensory:右上肢の触覚、温痛覚低下。

Reflex:右一上腕二頭筋反射(-)、上腕三頭筋反射(-)

左一上腕二頭筋反射↑、上腕三頭筋反射↑、Babinski 反射(+)

【既往歴】DM(+)。1年前より glipizide にて血糖コントロール中。

慢性の喀痰を伴わない咳あり。過去に何度もダニに咬まれたが皮疹は出現せず。

【生活歴】喫煙：Brinkman Index 30, 飲酒：なし

【家族歴】母方の祖母：乳癌。母方の祖父：癌（詳細不明）【アレルギー】なし。

【検査所見】【血液】血糖 210mg/dl, Na 134mmol/l, 血沈 3mm/h, その他異常所見なし。

【髄液】Opening pressure 266mmH2O, 髄液所見はTable1のとおり。グラム染色にて単球(+)

【画像診断】MRIでは両側動眼神経、三叉神経が高信号。微小血管障害の所見がみられた。

また Gd 造影にて、下部胸髄から脊髄円錐、馬尾にかけて軟膜の増強効果を認めた。
(Figure1)

【呼吸機能】肺活量 3.0~3.7l

【入院後経過】

入院 2 日目、両上下肢の筋力低下。(上肢は 3/5 レベル、下肢は 4/5 レベル)

入院 3 日目、髄液検査でリンパ球および異型細胞の増加がみられた。フローサイトメトリーにて CD19+CD20-T 細胞(+)、CD4+CD8+ T 細胞(+)、CD20+ B 細胞(+)(細胞質に κ 形、λ 型軽鎖が発現している)。

4 日目、呼吸困難、構音障害が出現。肺活量 2.8l に低下、胸部 Xp にて両側肺底部に無気肺を伴う実質陰影を認めた。心エコーにて左室拡大がみられ EF は 60%であった。壁運動異常がみられたが感染や塞栓を疑う所見はなかった。

6 日目、自発的に頭部を挙上できなくなった。咽頭反射低下し、肺活量 2.6l と低下。SpO2 91%と低下。2l/min 酸素吸入により 97%まで改善した。CRP53.1mg/l と高値。胸部 CT にて左肺下葉の陰影および右肺底部の無気肺が認められた。腹部 CT では腎臓に 3cm の嚢胞を認め、肝臓には多発性の小結節を認めた。

7 日目、呼吸困難増悪。Room air で SpO2 84%、酸素吸入にて 93%。Albuterol, naloxone が処方された。肺活量 1.0l に低下。CO2 64mmHg と高値。気管挿管のうえ人工呼吸とし、ICU へ移した。ANCA(-)、リウマトイド因子(-)、抗核抗体(+)、梅毒(-)。髄液細胞診にてリンパ球増殖性疾患を疑わせる異型リンパ球を認めた。他の検査所見は Table2 の通りである。Doxycycline, acyclovir 開始。髄液細胞の PCR 検査にて免疫グロブリン重鎖遺伝子の再構成がみられ、B 細胞のクローン性増殖が疑われた。

その後 3 日間、最高 37.9℃の発熱が続き、神経症状は持続していた。ここである診断的検査が行われた。

Variable	Reference Range, Adults*	Hospital Day 1, Tube 1	Hospital Day 1, Tube 4	Hospital Day 7, Tube 1	Hospital Day 7, Tube 4
Red cells (per mm ³)	None	42	10		
White cells (per mm ³)	0-5	453	383	169	430
Neutrophils (%)	40-70	2	0	2	0
Lymphocytes (%)	22-44	77	77	90	73
Monocytes (%)	4-11	19	22	7	7
Eosinophils (%)	0-8	0	0	0	2
Nonhematic cells (%)	None	2	1	1	0
Unidentified cells (%)	None	0	0	0	18
Glucose (mg/dl) †	50-75	88			
Total protein (mg/dl)	5-55	379			

* Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and do not have medical conditions that could affect the results. The ranges may therefore not be appropriate for all patients.

† To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551.

Table 2. Results of Microbiologic Tests.*	
Test	Result
Blood or serum	
Brucella agglutination	Negative (titer, <1:20)
Cytomegalovirus antigenemia assay	Negative
Epstein–Barr virus anti-VCA IgG	1:80
Epstein–Barr virus anti-VCA IgM	<1:20
Epstein–Barr virus early antigen	1:80
Epstein–Barr virus antinuclear antigen	1:320
Herpes simplex virus type 1 antibody IgG	Positive
Herpes simplex virus type 2 antibody IgG	Negative
Lyme antibody	Positive
Rocky Mountain spotted fever antibody	<1:32
Cerebrospinal fluid	
Acid-fast smear	No bacilli seen
Cryptococcal antigen	Negative
Fungal wet preparation	No fungi seen
Fungal culture	No growth
Herpes simplex virus DNA amplification	Negative for type 1 and type 2
Mycobacterial culture	No growth
Venereal Disease Research Laboratory test for syphilis	Nonreactive
West Nile virus IgM	Negative

* VCA denotes viral capsid antigen.

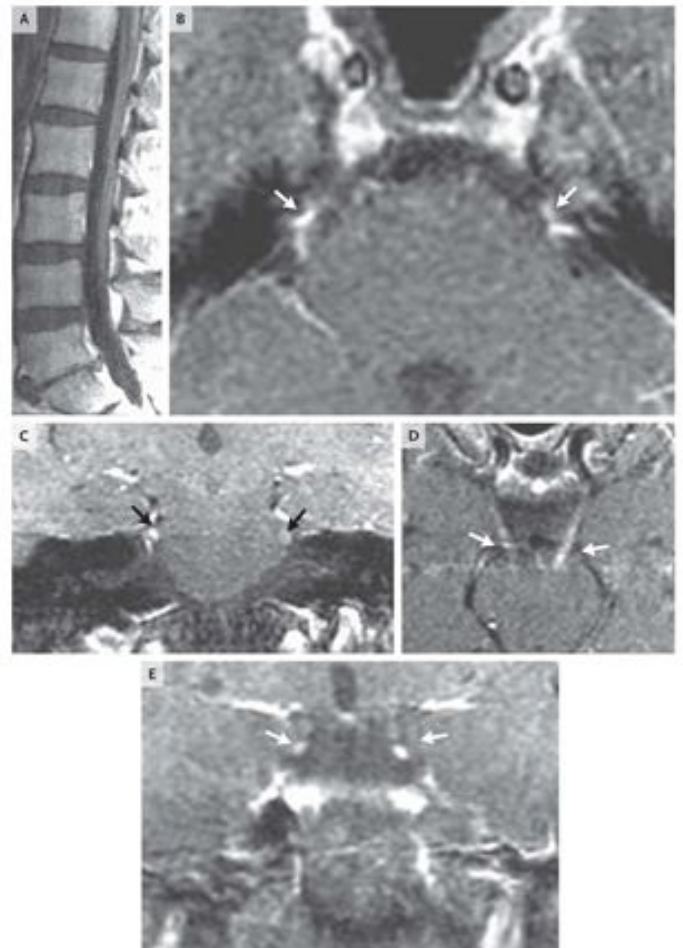


Figure 1. MRI of the Brain and Spinal Cord.

Gadolinium-enhanced sagittal T₁-weighted images of the lumbar spine (Panel A) demonstrate smooth leptomeningeal enhancement surrounding the conus medullaris and along the cauda equina. Fat-saturated, gadolinium-enhanced T₁-weighted images through the brain stem show enhancement of the bilateral fifth cranial nerves (Panels B and C, arrows) and of the bilateral third cranial nerves (Panels D and E, arrows).