

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

頸部痛、右上肢の脱力、脳神経麻痺を来たした59歳男性

【鑑別診断】本症例において、発熱、頸部痛、上肢の神経症状、およびMRIのT1強調画像にて脊髄軟膜が高信号に描出されたことについて、以下のような鑑別診断が考えられる。

■自己免疫

1 ギラン・バレー症候群

本症例のように、ウイルスへの感染後、急性の多発神経根障害に加え、日・週単位で進行する脱力をきたす疾患である。しかし、これでは髄液での細胞数の増加を説明できない。

2 重症筋無力症

進行性の筋力低下をきたす疾患で、外眼筋など頭頸部の筋肉が侵されることが多く、呼吸筋麻痺をも来たしうる。ところが本疾患は疼痛を伴うことはない。

■炎症

3 ウェゲナー肉芽腫症

ウェゲナー肉芽腫症は全身性の血管炎をきたし中枢神経系にも影響を及ぼす。疼痛、脳神経麻痺をきたし、また脊髄MRIにて本症例のような高信号域を認めることもある。しかしANCA(-)であったこと、他の臓器に病変が認められないことなどから本疾患は否定的である。

4 神経サルコイドーシス

MRI上脊髄軟膜の高信号域がみられたこと、および髄液中に単核球の増加を認めたことなどからサルコイドーシスの疑いもあるが、他臓器病変を認めないこと、また血漿および髄液中のACE濃度が正常であることなどから否定される。

■腫瘍

5 悪性リンパ腫

髄液中の単核球増加と進行性の神経障害より、脊髄原発の悪性リンパ腫（特に、びまん性大細胞型B細胞リンパ腫）もしくは悪性リンパ腫の脊髄内転移が疑われた。しかし全身の画像所見上、悪性リンパ腫の存在は認められなかった。

■感染症

6 神経梅毒

頭痛、髄膜刺激徴候、脳神経麻痺をきたし、MRI上も本症例のような変化をきたしうる。しかし血清学的検査にて梅毒は陰性であった。

7 ブルセラ病

急性または亜急性の、多様な神経症状をきたす感染症である。ところが血清学的検査に

て陰性であった。

8 ライム病

リンパ球性の髄膜炎、脳神経麻痺（両側顔面神経を侵すことが多い）、疼痛を伴う神経根炎、を特徴とする感染症である。MRI上、脊髄や神経根に高信号域を認めることがあり、髄液中リンパ球の増加がみられるがTPは正常ないし軽度高値にとどまる。またダニに咬まれたというエピソードも本症を疑わせる。

血清学的検査を行ったところ、*Borrelia burgdorferi*への抗体が検出された。

【臨床的診断】ライム病 (*Borrelia burgdorferi*感染)

【診断的検査と予後】

診断確定のため、血清および髄液に対する*B.burgdorferi* DNA検査及び抗体検査が行われた。(Table 4) PCR法にて*B.burgdorferi* DNAが検出され、またELISA、Western Blottingにて抗体が検出されたことからライム病との診断が確定した。

ところで、本症例では髄液中の単核球が増加しており、このような場合は悪性リンパ腫との鑑別がしばしば問題になる。近年の研究では、ライム病患者の髄液中にCXCL13というBリンパ球走化性因子が発見され、これはライム病に特異的であることが明らかになった。

さて、本症例では構音障害および呼吸困難がみられるが、これらは通常ライム病ではあまり見られない症状である。呼吸困難や胸部XPにて異常陰影が認められるが、これは頸髄神経根障害により嚥下困難による誤嚥性肺炎や呼吸障害をきたしたためと考えられる。

患者は30日間、抗生物質の静脈内投与にて治療されたのち退院した。3週間、リハビリ施設にてリハビリを行った後、現在は自宅で自立した生活を送っている。ところが神経症状が一部残存しており、上肢の筋力低下、頸部および肩の疼痛が残っている。

【最終診断】

ライム病 (*Borrelia burgdorferi*感染)

Test	Results
PCR assay for <i>B. burgdorferi</i> DNA in cerebrospinal fluid	Positive
Antibody to <i>B. burgdorferi</i> in serum by two-test approach	
ELISA	
IgM (U)	400
IgG (U)	400
Western blotting	
IgM (kD)	Positive bands: 23, 41
IgG (kD)	Positive bands: 23, 39, 41
Antibody to <i>B. burgdorferi</i> by antibody-capture immunoassay*	
Serum	
IgM (OD ratio)	>16.7
IgG (OD ratio)	1.4
IgA (OD ratio)	3
Cerebrospinal fluid	
IgM (OD ratio)	>16.7
IgG (OD ratio)	8.1
IgA (OD ratio)	>6.1