

Case 4-2007: A 56-Year-Old Woman with Rapidly Progressive Vertigo and Ataxia
(Volume 356: 612-20)

【Problem list】

#1. 神経学的症状

#1-1. 小脳失調による症状

入院 10 週間前にめまいと吐き気で発症し、不明瞭言語、運動失調、歩行困難が急速に進行。3 週間前には体幹性よろめき(平衡障害)にて歩行できず、振戦と重度の構音障害あり。眼球運動検査では、滑動性眼球運動(smooth pursuit movement)が障害され、衝動性眼球運動で target を行き過ぎてしまう所見あり。指鼻試験で両側に重度の測定障害、上肢の dysidiadochokinesia(反復拮抗運動不全)、foot tapping でも測定障害あり。

めまい症状に対して、promethazine 服薬中。

入院 4 日目の MRI にて小脳半球の中等度の容積減少。

#1-2. 脳幹障害

入院時検査で gag reflex ↓。それ以外の脳神経は異常なし。反射は正常からやや亢進。

なお、入院 5 週間前の MRI の FLAIR 画像で、左橋部に新たに小さい線上の高信号域あり。

#1-3. 筋力低下

入院 3 週間前に、hip-flexor(股関節屈筋)の軽度の筋力低下を認めるも、他の筋肉の筋力、トーマスは正常。

#1-4. 高次機能障害

入院 3 週間前に flat affect(平坦な感情)、複雑な指示の遂行困難。軽度の paratony(Gegenhalten)を認める。入院時検査で、Mini-Mental State Examination にて 27/30(計算と、5 分後に 3 つの物品のうち 2 つの想起の部分で -3 点) Gegenhalten(抵抗症);四肢の力を抜くようにきつく命令しながら上肢 or 下肢を受動的に急速に動かすと、筋緊張の亢進による抵抗があること。患者があまり気にしないようにして、ゆっくり四肢を動かしたときには抵抗を生じない。前頭葉徴候とされる。

#2. 髄液所見

入院 6 週間前の脳脊髄液検査にて、赤血球 ↑、白血球(特にリンパ球) ↑、蛋白 ↑、IgG および IgG index ↑(オリゴクローナルバンドを認める)、MBP(ミエリン塩基性蛋白) ↑

#3. 脳虚血性 or 脱髄性疾患疑い

入院 6 週間前の頭部 MRI の T2 強調画像で脳室周囲白質の高信号域を認め、虚血あるいは脱髄の所見と考えられた。warfarin による治療が開始も、凝固検査で治療域以上となりすぐに中止。ルーブスアンチコアグラント陰性。入院 5 週間前の MRA では、左椎骨動脈の解剖学的異型、脳底動脈の軽度不整(閉塞所見はなし)、内頸動脈の 15%に満たない狭窄あり。3 日間高用量の methylprednisolone と prednisone を減量しつつ投与も、改善なし。

#4. 高血圧、高脂血症

atorvastatin, aspirin, hydrochlorothiazide 服薬中。

#5. その他

入院 2 日目の MRI にて左乳房下方に径 12mm の mass、胸腹部 CT にて肝臓の局所の脂肪性変化と、左副腎に腺腫と思われる径 11mm の結節を認めた。

入院 4 日目の PET にて両側腋窩と T10 の下部胸椎に代謝亢進性病巣あり。しかし今回入院後に撮影した胸部 CT を確認しても、対応する mass やリンパ節腫脹が腋窩領域に明らかでなかった。7 日目、左乳房下方の hyper-echoic な充実性 mass を超音波ガイド下で生検したところ、悪性細胞を認めない、萎縮性の乳房組織の所見。8 日目、左乳房の病巣の切除生検では、癌は認めず、粘液様の線維腺腫の所見。