

Case 18-2006: A 57-Year-Old Woman with Numbness and Weakness of the Feet and Legs
(New England Journal of Medicine 2006;354:2584-92.)

#1. 末梢神経障害

#1-1. 筋力低下

40 代中盤から、暗闇で階段を上り下りする時に不安定を感じることや、カーペットや段差に引っかかることが多くなっていた。47 歳の時には、MMTで足部の背屈と回外は 4/5 であった。電気生理学的検査では Motor に関しては腓骨と脛骨神経はとても反応が小さく、伝導速度も遅かった。正中と尺骨神経は正常の振幅であったが、伝道速度は若干遅かった。針筋電図では左の長母趾伸筋と内側腓腹筋に線維自発電位が認められた。本院での神経学的検査では、下肢に関してMMTで背屈、内転、外転筋は 2/5、足底屈筋は 4/5 であった。

#1-2. 感覚異常

30 代前半の時に、無感覚がすねの表面やかかとに生じ、40 代中盤になると。無感覚は左側の大腿部まで広がった。痛覚、触覚、深部感覚、位置感覚は両脚のひざから下では低下していた。電気生理学的検査では、sensoryに関して、腓腹神経と浅腓骨神経は反応がなく、正中、橈骨、尺骨神経は活動電位が若干低く、潜時も長かった。本院での神経学的検査では、足部から下肢近位にかけて、触覚、痛覚の低下を認めた。位置感覚と振動覚はつま先では消失し、くるぶしでは減弱を認めた。

#1-3. 深部腱反射消失

40代のととき深部腱反射は腕やひざでは出現したが、くるぶし反射は出現しなかった。本院での検査では、深部腱反射は三頭筋反射を除いて消失していた。

#2. 自立神経障害

既往歴に膀胱の排出障害があり、起立時のふらつきを認めた。

#3. 瞳孔異常

思春期に、瞳孔が拡大、固定、大きさも左右非対称なことに気がついた。47 歳の時の検査でも固定し拡大した瞳孔が認められ、左は 8mm、右は 7mm であった。本院での検査では瞳孔は左右ともに 6mm で対光反射、輻輳はともに消失していた。

#4. 難聴

難聴の自覚を認めた既往がある。