

Case 7-2010: A 49-Year-Old Man with Peripheral Neuropathy and Ascites

【Problem list】

- # 四肢の神経症状：両側対称性、遠位優位、慢性進行性。
 - 感覚系：振動覚↓、深部覚↓、痛覚→(ただし2年前から疼痛出現)
 - 運動系：↓
 - 自律神経系：→(?), 勃起障害(テストステロン低値と関連?)、b/s normal
- # 末梢神経の慢性の脱髄、再髄鞘化、軸索変性(筋電図、前腕神経生検)
- # 聴覚：感音性難聴、耳鳴
- # 視覚：霧視、視野欠損、盲点拡大、乳頭浮腫
- # 骨： 右脛骨骨幹：X線透亮像、MRIでT1lowT2high、生検で腫瘍細胞なし
仙骨：辺縁骨硬化を伴う溶骨性病変、FDG集積あり
- # 腹水、胸水、心嚢液貯留、下腿浮腫(pitting)
- # 肝エコー輝度上昇
- # 脾腫
- # 肺：仰臥位呼吸苦、肺底部ラ音、最大呼気吸気圧低下(呼吸筋力低下?)、造影CTで2-3mmの粒状影、FDG集積なし。胸水。
- # リンパ節腫脹：生検で反応性過形成、異型(-)、FDG集積なし
- # 全身倦怠感
- # 血液検査所見：ANA(+), その他自己抗体(-, 主要な抗ミエリン抗体を含む)、Plt↑、IgG↑、λ軽鎖↑、テストステロン↓、Vit.B12↓、β2ミクログロブリン↑、腎機能やや悪化。
- # 尿所見：Alb 320 mg/L、κBJP(+)
- # 脳MRで硬膜の造影あり
- # グラム陰性ブドウ球菌による敗血症の既往(アザチオプリンによる免疫不全?)
- # 骨髄正常造血像、脂肪組織アミロイド沈着なし
- # 症状はIVIg無効、アザチオプリン無効、血漿交換やや有効

【Assessment】

4年の経過で生じた進行性の感覚運動障害に、腹水、乳頭浮腫、下腿浮腫、リンパ節腫脹、骨病変を伴う中年男性。