

【患者】54 歳男性

【主訴】左目視野中心の視力低下

【現病歴】入院前日の朝に急に左目の視野中心の視力が低下した。仕事の後、眼科医を受診した。診察の所見では左視野の周辺部と右目の視野は正常で、頭痛、眼痛、頸部痛、光視症、その他の眼科学的異常は見られなかった。左目の視力は 20/400 (0.05) だった。左目の眼底検査では視神経乳頭は蒼白(pale)、浮腫様で、表面に細い血管が見られた。神経の下側には火炎状出血(flame-shaped hemorrhages)が見られた。また、赤沈が亢進していた。症状が現れてから 31 時間後、コンサルト先の神経内科医により、当院救急外来に転送された。

【既往歴】

入院 10 ヶ月前: stage IIB の Hodgkin リンパ腫と診断された。初発症状は頸部・縦隔リンパ節腫脹、盗汗、掻痒感だった。化学療法が半年行われた後、放射線療法を三ヶ月行った。化学療法に伴い、汎血球減少、感染の反復があった。これに対して輸血、G-CSF(filgrastim)、抗菌薬が投与された。また、手足の感覚低下(numb)、異常感覚(paresthesia)と、痛覚、振動覚の低下を伴う末梢神経障害が見られた。入院 5 ヶ月前に filgrastim に関連した好中球性皮膚炎。軽度の発熱と体幹部の斑状丘疹が見られた。2 ヶ月前に悪心、嘔吐、ふらつきを伴う内耳性目まい(vertigo)のエピソードが 2 回みられた。Meclizine を投与したところ少し改善したが完全にはよくならなかった。リンパ腫と診断されてから 20kg の体重減少があった。

入院 10 年前:Guillain-Barre 症候群。筋力低下は見られず、感覚低下、反射低下が見られた。当時の検査で HIV は陰性であった。免疫グロブリンを投与して治療したところ半年で症状が改善した。

その他:Th11,12 の圧迫骨折と頸椎変性疾患を伴う背部痛、虫垂切除術後、肩関節鏡視下手術後、脚の骨折

【入院時処方】citalopram, lorazepam, 抗炎症薬、meclizine

【生活歴】会社に勤務している。アルコールは機会飲酒。数年前から禁煙。違法薬物の使用歴なし。パートナーは妻のみ。

【家族歴】父親:心血管系の疾患、糖尿病、脳卒中 母親:関節炎 兄弟は健康

★問診でこのような情報が得られました。あなたなら次に診察でどんな情報が知りたいですか？

【現症】BT 36.3°C, BP 90/55mmHg, PR 71/min, RR 20/min, SpO2 100% (room air)、<頭部>頭痛(-)、矯正視力 右目:20/20 (1.0)、左目:20/200 (0.1)(左目は偏心固視(+)、中心暗点(+)、色覚異常(+))、対光反射 (+)相対的に左目の反応が弱い、眼球運動は正常、眼球の触診で異常をみとめない。眼球突出(-)、左目軽度眼瞼下垂(+)、結膜正常、前頭洞上顎洞の打診で痛みなし、右視神経は正常、左視神経:浮腫(+)、線状出血(+)(6-7 時の方向)。Roth 斑(-)、網膜出血(-)<神経学的所見>指先趾先:痛覚異常;歩行:ふらつき(+歩幅は小さい;つぎ足歩行:困難;Romberg 試験:動揺(+転倒(-));<皮膚>前額部、胸部前面、胸部背面に、乾燥した落屑を伴う紅斑性斑状皮疹が見られる。

★検査は何をオーダーしますか？

【検査所見】<生化学>電解質、Ca、リン、Mg、腎機能、心筋虚血マーカーは正常

<画像所見>Gd 造影 MRI、CT、頭頸部の CT アンギオで、脳室、脳溝、脳槽が拡大。脳実質の軽度容量低下。CT で浮腫による視神経乳頭の挙上、MRI T2 で眼窩内の視神経の高信号がみられた。

<髄液所見>(入院 3 日目)無色、透明(混濁なし)、キサントクロミー(-)、RBC(-)、WBC Tube1 16/mm³ ↑、Tube4 12/mm³ ↑、(好中球 1%、リンパ球 75%、単球 24%)、たんぱく質 50mg/dl、糖 90mg/dl ↑、Gram 染色(-)

Table 1. Laboratory Data.*			
Variable	Reference Range, Adults†	On Admission	2nd Day
Hematocrit (%)	41.0–53.0 (men)	19.7 ↓	15.9 ↓
Hemoglobin (g/dl)	13.5–17.5 (men)	7.0 ↓	5.5 ↓
White-cell count (per mm ³)	4500–11,000	2000 ↓	1700 ↓
Differential count (%)			
Neutrophils	40–70	61	69
Band forms	0–10	0	2
Lymphocytes	22–44	22	20
Monocytes	4–11	13 ↑	8
Eosinophils	0–8	3 ↑	1
Basophils	0–3	1	0
Platelet count (per mm ³)	150,000–400,000	80,000 ↓	83,000 ↓
C-reactive protein (mg/liter)	<8.0, negative for inflammation	21.2 ↑	23.8 ↑
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	0–11 (men)	140 ↑	
Prothrombin time (sec)	10.3–13.2	15.6 ↑	15.6 ↑
International normalized ratio for prothrombin time		1.4	1.4
Activated partial-thromboplastin time (sec)	22.1–34.0		34.5 ↑
Partial-thromboplastin time–lupus anticoagulant	Negative		Positive for lupus anticoagulant
Anticardiolipin IgG antibody (GPL units)	0–15		117.9 ↑
Anticardiolipin IgM antibody (MPL units)	0–15		>150.0 ↑
Antithrombin III activity (%)	80–130		68 ↓
Protein C activity (%)	70–140		67 ↓
Protein S activity (%)	70–140		63 ↓
D-Dimer (ng/ml)	<500		772 ↑
Homocysteine (μmol/liter)	0–12		12.4 ↑
Glucose (mg/dl)	70–110	85	114 ↑
Total protein (g/dl)	6.0–8.3		7.4
Antinuclear antibody	Negative at 1:40 and 1:160 dilutions		Positive at 1:1280 dilution, with a speckled pattern
Cryptococcal antigen	Negative		Negative

【入院後経過】

入院後、Methylprednisone 1g i.v.投与し、左目の視力が 20/100 (0.2)に回復した。耳鼻科的診察では異常は認めなかった。胸部 X 線上も異常は見られなかった。検査データを(Table 1)に示す。濃厚赤血球 1 単位、新鮮凍結血漿 2 単位を輸血した。入院 3 日目、腰椎穿刺を施行した。髄液圧は 21cmH₂O で、脳脊髄液のフローサイトメトリーで B cell、T cell は正常だった。(その他は上記。)感染症専門医の問診で、入院 6ヶ月前に、陰茎背部に間欠的に痛む潰瘍があり、ヘルペス感染が疑われたため Nystatin が処方され、潰瘍は次第に回復したことがわかった。入院 4 日目午前 8 時、血中コルチゾル濃度は 2.7 μg/dl(正常:5-25 μg/dl)で TSH は正常であった。皮膚科医の診察により、紅斑状の丘疹と、鱗屑を伴うブランクが、日光に曝される場所を中心に、頭皮、頸部側面、腕、胸背部に見られた。検査結果をうけて、ある診断的演技が施行された。



Figure 1. Imaging Studies.

Reformatted oblique sagittal contrast-enhanced CT images through the orbits and parallel to the optic nerves show that the right optic-nerve head is normal (Panel A), whereas the left optic-nerve head is elevated (Panel B, arrow). A coronal fat-saturated T₂-weighted image (Panel C) suggests slight T₂-weighted hyperintensity and enlargement within the orbital segment of the left optic nerve (arrow). A coronal contrast-enhanced fat-saturated T₁-weighted image in the same location (Panel D) shows no enhancement of the left optic nerve (enclosed in circle).