

■まず、問診・身体診察から得られた情報を発表します。■

【年齢・性別】 81 歳・男性

【主訴】 発熱、悪寒、湿性咳嗽、全身筋力低下、軽度意識障害

【現病歴】 入院 2 週間前から少量の黄色の痰を伴う咳嗽が出現したため、アジスロマイシンを 5 日間投与されたが、効果がなかった。入院 5 日前よりアモキシシリンが投与開始された。その後も咳は悪化し、喀痰には血が混じるようになった。

高熱・悪寒・食思不振が増悪し、全身の筋力低下・軽度意識障害が出現したため、マサチューセッツ総合病院に救急搬送され入院となった。

【既往歴】 6 年前に慢性リンパ球性白血病 (CLL) を診断され、2 年間フルダラビンにて加療されたが、貧血と血小板減少が出現したため中止となった。3 年前からは、(末梢リンパ球数の増加と血清免疫グロブリンの減少とが緩徐に進行しているものの、全体としては) 病態は落ち着いており、CLL に対する加療はなされていなかった。

2 年前より細菌性・ウイルス性の肺炎を複数回起こしている。

そのほか、心房細動、糖尿病、高血圧、前立腺癌 (7 年前に放射線治療施行)、皮膚扁平上皮癌 (複数、外科的に切除)、悪性黒色腫 (顔面と頸部に計 3 回で、半年前までに外科的切除 + 皮膚移植にて治療済み) の既往がある。

【生活歴】 ボストン地区の住宅に妻と 2 人暮らし。

6 ヶ月前にカリフォルニア、1 ヶ月前にニューヨークへ旅行した。

最近、病人・動物・虫との接触はないとのこと。

【現服薬】 塩化カリウム、ジゴキシン、サイアザイド、アテノロール、ワーファリン、グリブリド、アモキシシリン

【ROS】 嘔気なし、嘔吐なし、排便習慣の変化なし。

【身体所見】 表情は倦怠感がある様子だが、適切な受け答えができる。

[バイタルサイン] 体温 (腋窩) 39.6°C。脈拍 100 bpm (不整)、血圧 170/90 mmHg。

呼吸数 24 回/分、SpO₂ 98% (鼻カヌラで酸素 2 L 投与下)。

[頭頸部] 瞳孔は左右同大、両側とも対光反射あり。項部硬直なし。頸部リンパ節腫脹はなし。両側の腋窩にわずかに腫大したリンパ節を触れた。

[胸部] 呼吸音は正常。胸骨右縁を最強点とする 2/6 度の収縮期駆出性雑音を認めた。

[腹部] 圧痛なく、平坦で軟。脾臓の先端を触知した。

[神経学的所見] 軽度意識障害 (軽度の混乱) あり、場所と時間の見当識が失われていた。従命不可能であった。

上下肢の筋力は 3/5 と両側で低下。体幹部の筋力も著明に低下し、ベッド上での坐位の保持は困難であった。

■いったんここで区切ります。プロブレムリストには何を挙げますか？ ■

【入院時検査所見】

[胸部 X 線] 右の気管傍線の肥厚、右の肺門部の膨隆、両側に少量の胸水を認めた。

[生化学] 電解質正常。腎機能正常。グルコース正常、アルブミン正常。ビリルビン正常、肝酵素正常。

アミラーゼ 106 U/L、

リパーゼ 7.1 U/L。

グロブリン 2.3 g/dL。

[血算][凝固](→Table 1)

[フローサイトメトリー]末梢血の増殖リンパ球は、CD19+, CD20+, CD5+, CD23+の Bリンパ球で、免疫グロブリンの L 鎖のアイソタイプは同一であった。

Table 2. Results of Cerebrospinal Fluid Analysis.*

Variable	Hospital Day 2	Hospital Day 5
Opening pressure (cm H ₂ O)	24	
Glucose (mg/dl)	61	89
Protein (mg/dl)	72	65
White cells (per high-power field)	253	161
Neutrophils (%)	14	1
Lymphocytes (%)	85	90
Monocytes (%)	1	9
Red cells (per high-power field)	9	161
Gram stain	No organisms	
Fluid culture	Negative	
Fungi		
Wet preparation	No fungi seen	
Culture	Negative	
Acid-fast bacilli (smear)	Negative	Negative
Mycobacteria (culture)	Negative	
Cryptococcal antigen	Negative	
Histoplasma antigen	Negative	
General viral culture	Negative	
Encephalitis (antibody panel)	Negative	
Syphilis (VDRL test)	Nonreactive	
Bartonella antibody		
<i>B. henselae</i>	Negative	
<i>B. quintana</i>	Negative	
HSV (PCR)	Negative	
Enterovirus (PCR)	Negative	
West Nile virus (PCR)	Negative	

* VDRL denotes Venereal Disease Research Laboratory, HSV herpes simplex virus, and PCR polymerase chain reaction.

Variable	Normal Range	5 Yr before Admission	3 Yr before Admission	On Admission	Hospital Day 5
White cells (per mm ³)	4500–11,000	23,700	36,100	42,000	95,900
Hematocrit (%)	41.0–53.0	39.6	37.7	37.1	31.3
Hemoglobin (g/dl)	13.5–17.5	13.8	12.6	12.5	10.3
Red cells (per mm ³)	4,500,000–5,900,000	4,570,000	4,490,000	4,820,000	4,050,000
Platelets (per mm ³)	150,000–350,000	361,000	96,000	97,000	189,000
Mean corpuscular volume (μm ³)	80–100	87	84	77	77
Differential count (%)					
Neutrophils		36	16	13	19
Band forms			4	4	2
Lymphocytes		57	70	51	54
Atypical lymphocytes			7	30	11
Monocytes		5		2	2
Eosinophils		1	3	0	3
Basophils		1	0	0	9
Prothrombin time (sec)				16.6	15.5
Activated prothrombin time (sec)				49.4	52.0
Prothrombin time (international normalized ratio)				1.8	1.6
IgG (mg/dl)	614–1295	475	310		130
IgA (mg/dl)	60–309	110	86		50
IgM (mg/dl)	53–334	28	19		6

【入院後経過①】 第1日に尿・血液・鼻汁・喀痰の細菌検査・培養を提出し、アンピシリン・ゲンタマイシン・メロニダゾールが開始された。第2日も解熱せず(最高体温 39.1°C)、混乱状態も持続した。第3日には傾眠傾向が出現し、意識状態には日内変動が見られた。右側優位の筋力低下が増悪した。

【入院後検査所見①】 胸部 CT で縦隔リンパ節と腋窩リンパ節の腫脹(5ヶ月前に比べ増大)を認めた。肺門リンパ節腫脹・肺病変は認めなかった。

腰椎穿刺が施行された(髄液所見は Table 2 を参照)。フローサイトメトリーでは、リンパ球の 9 割は T 細胞であった(CD4:CD8 比は正常)。CLL により増殖している B 細胞と同一クローンの B 細胞も少数存在した。

【入院後経過②】 セフトリアキソン(第5日にセフトジジムに変更)とアシクロビルが開始された。入院第4日、傾眠傾向はますます強くなり、呼吸不全が強まった(FiO₂ 0.4 で酸素分圧 63 mm Hg)ため、気管内挿管をして ICU に転棟となった。意識レベルは低下し(痛み刺激に対する逃避的屈曲、鼻腔のくすぐりに対する弱い表情の変化と咳嗽反射)、項部硬直が出現した。

【入院後検査所見②】 複数回の頭部 CT を行なったが、異常は認められなかった。腹部超音波検査にて脾腫が認められた。胆石は見られなかった。

前医での喀痰培養では緑膿菌が検出されているが、マサチューセッツ総合病院では各種培養・PCR・抗体検査などはすべて陰性であった。

頭部 MRI では、左の視床に T2 高信号域に囲まれた低信号域を認める(左 A~C)。拡散強調画像では舌下神経管の左に T1 iso, T2 high の病変を認め、神経鞘腫だと考えられた。頭部 MRA では、粥状硬化と考えられる病変を認めた。

腹部・骨盤部 CT では、脾臓の小さな石灰化巣、両側の腎嚢胞(複数)、傍大動脈リンパ節の拡大(2×2.7 cm)を認めた。

