

【患者】 18 歳男性 【主訴】 突然の視力障害、構音障害、運動失調

【現病歴<入院前>】

当院への搬送前日の 18 時、突然下肢に脱力、振戦、膨化を感じ、加えて右手がうまく動かなくなった。約 20 分後、言葉を発しにくくなり、両親の判断で他院救急外来を受診した。病院までの移動の間に構音障害は増悪し、また視力障害を訴え始めた。発症 1 時間後に外来に到着し、その際患者は平衡感覚障害、めまい、視力障害、右頭蓋底周辺の頭痛を訴えていた。

【他院救急外来受診時現症】

車椅子で受診。車から移るために介助を要した。

一般所見：意識清明、見当識正常、受け答えはやや緩慢、時折突然笑い出す

身体所見：正常

神経診察：瞳孔、外眼筋運動正常、眼振無し、会話不正、中枢神経所見正常

深部腱反射 1+(左右差無し)、交互運動は遅延しかつやや不正確、指鼻試験陰性

血液所見：WBC 8600 (顆粒球 80%、リンパ球 14%、単球 6%)その他肝、腎、電解質、血糖、血ガス所見正常

血中アルコール、毒物、薬物陰性

画像所見：頭部単純 CT にて異常所見なし

腰椎穿刺：1 本目の採取では肉眼的に血液を認め、2,3,4 本目と採取するにつれ透明となった。

WBC : 9 (1 本目), 1 (4 本目), RBC : 10000 (1 本目), 54 (4 本目) 蛋白 58mg/dl、Glu 62mg/dl

グラム染色上菌は発見されなかった。

【他院救急外来受診後経過】

患者はそのまま入院し、腰椎穿刺(上記)が施行された。母によるとその晩には手足をばたつかせていたという。翌朝の診察では意識生命、見当識正常、会話可能であったが落ち着き無く、断続的に上肢を動かしていた。11 時 30 分ごろ、歩行困難の増悪と、重度の四肢振戦が生じ、また会話不能となった。30 分後ロラゼパム投与下(振戦を抑制する目的)で MRI が施行され、脳幹に異常所見が認められた。

患者は ICU に移送され、開眼は無いものの痛み刺激には反応した。その後 3 時間の間に視力と聴力は回復したが会話は不可能のままであり、当院への移送が決定された。拳は固く握られ、上肢の筋硬直(伸展位)が増悪していた。移送チームの到着と同時にサクシニルコリン、プロポフォール、ロクロニウム、フェンタニルの投与と気管挿管が施行され、更に移送中にロラゼパムと追加のフェンタニルが投与された。発症約 23 時間後に当院に搬送され小児 ICU 入院となった。

【入院時現症】

頭部は左方偏位、瞳孔径は縮小(3mm)し対光反射微弱、角膜反射陽性、眼球頭反射消失。上肢の筋緊張やや増強し伸展位。指は固く握られており、Hoffman 徴候陰性、その他中枢神経所見に異常は認めない

下肢は伸展し振戦あり、伸展筋が著名に拘縮、

持続する間代性痙攣、足底反射は伸展優位。痛み刺激に対し上肢伸展と股関節・膝関節・踵間接の屈曲

WBC 10900 (好中球 85%、リンパ球 9%、単球 6%)、P 0.9mg/dl (2.6 - 4.5)、凝固、腎機能、Hb、Plt、Mg、リパーゼ、アミラーゼ、TP、Alb 正常

【既往歴】 学習障害、3 週間前に隣家の犬に噛まれた(当該犬は現状健康だが、そのワクチン歴は不明)

マダニ咬傷(入院 2 日前にマダニ切除施行、鬱血無し)。

【服薬歴・アレルギー歴】 なし

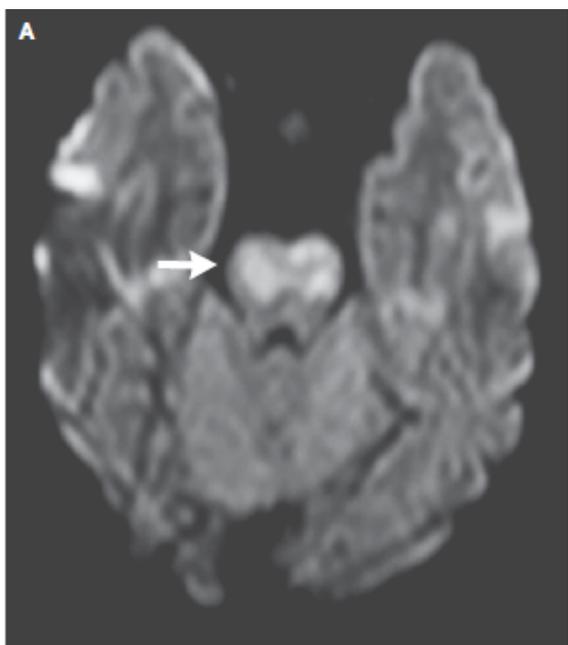
【生活社会歴】 家族と同居、高校 3 年生、サービス業、

【家族歴】 祖父と母：TIA 様症状、母方の叔母：神経セロイドリポフスチノーシス

入院10分後、ある診断的手技が施行された。

- プロブレムを挙げて整理してください。
- 鑑別診断を考えてください。
- 必要な検査（ある診断の手技）とは？

【他院で撮られた MRI 画像所見】



(拡散強調画像)



(FLAIR)

●処方薬について

ロラゼパム：ベンゾジアゼピン系薬

サクシニルコリン：脱分極性筋弛緩剤、プロポフォール鎮静薬

ロクロニウム：非脱分極性筋弛緩剤

フェンタニル：強オピオイド