

## Case 3-2015: A 60-Year-Old Woman with Abdominal Pain, Dyspnea, and Diplopia

(New England Journal of Medicine 2015 January 22; 372(4): 364-372)

### 【鑑別診断】

- まずは中枢神経障害を rule out する必要がある。
  - 感覚神経正常
  - 対称性の筋力低下
  - 頭部画像検査正常 } CNS 系の異常は考えにくい。
  
- 末梢神経系障害 or 筋障害？
  - A) 運動ニューロン障害
    - ① 急性灰白髄炎（ポリオ）
      - 熱発が無いことや、髄膜脳炎の既往歴がない。
    - ② West Nile 脳炎
      - 蚊で媒介しているため、12 月での感染は unlikely である。
      - 麻痺は非対称性で、眼球運動障害や球麻痺をきたさない。
      - 呼吸困難は稀（10%の症例のみにみられる）
  
  - B) 急性後天性多発性ニューロパチー
    - ① Guillain-Barré 症候群
      - 通常は、上行性の麻痺および感覚障害をきたす。
    - ② Miller Fisher 症候群（Guillain-Barré 症候群の異型）
      - 眼球運動障害と球麻痺は起こしうるが、通常運動失調および反射消失を伴うことが多い。
    - ③ 急性運動軸索ニューロパチー
      - 遠位筋優位の筋力低下及び反射消失をきたし、脳神経障害や呼吸筋筋力低下を示さない。
    - ④ ポルフィリン症性ニューロパチー
      - 急性の全身倦怠感、腹痛、嘔吐などの症状は合致するが、通常、精神症状や幻覚、意識障害、不安感、痙攣などの中枢神経系関連の症状、並びに末梢性の感覚障害を来すことが多い。
    - ⑤ ダニ麻痺症
      - 上行性の筋力低下や感覚障害をきたすが、脳神経障害は伴わないことが多い。また、ダニは春季や秋季に多いが、12 月には見られることが少ない。
    - ⑥ ジブテリア感染
      - 球麻痺、四肢筋力低下、呼吸不全を来しうるが、通常の場合は、感覚障害、反射低下、遠位筋優位の筋力低下を伴い、また、その経過は本症例の様に急速に進行するものではない。
    - ⑦ ヒ素中毒
      - Guillain-Barré 症候群様の症状を来すが、遠位筋優位の筋力低下を伴い、慢性に経過する。

### C) 筋障害

- 急性の全身倦怠感を起こしうるが、一般的には眼球運動障害や球麻痺、呼吸筋障害などきたすことは少なく、経過も慢性的なものが多いため **unlikely** である。

### D) 神経筋接合部障害

#### ① 重症筋無力症

- 経過が緩徐で、自律神経障害はきたさない。

#### ② Lambert-Eaton 症候群

- 自律神経障害や稀に球麻痺を起こすが、眼球運動障害や呼吸筋障害をきたすことは少ない。

#### ③ 神経筋中毒症（テトロドトキシン、サキシトキシン、蛇毒、サソリ毒など）

- 病歴に接触歴等が無いいため **unlikely** である。

#### ④ ボツリヌス中毒

- 羞明、眼瞼下垂、複視などの眼症状を伴う。
- 顔面筋筋力低下、構音障害、発語障害などの球麻痺症状をきたす。
- 両側性の下行性筋力低下、呼吸筋障害、四肢の筋力低下を伴う。
- 悪心、嘔吐、腸閉塞、対光反射低下、血圧・脈拍異常などの自律神経障害がみられる。
- 神経学的症状に先行する消化器症状がみられる。
- 感覚系は正常で、発熱もない。
- 通常の場合は、脳脊髄液検査、血液検査、尿検査、画像検査などで異常を認めない。

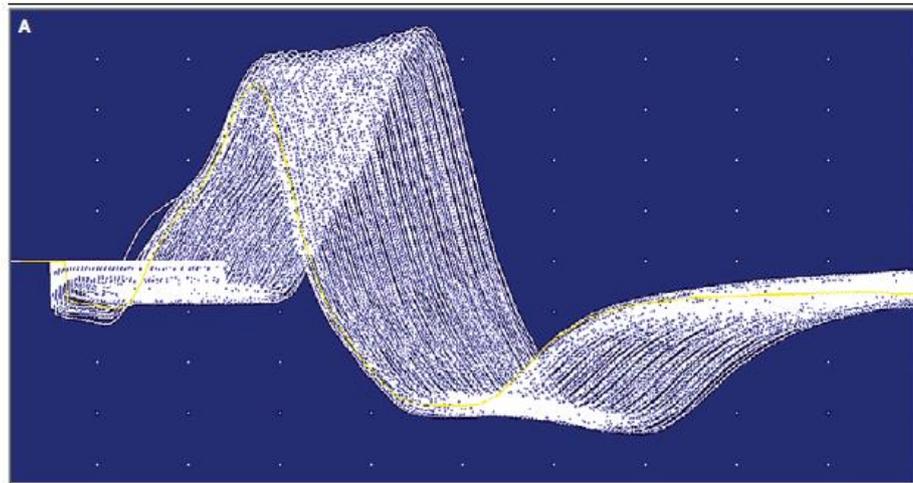
### 【臨床診断】 ボツリヌス中毒

### 【診断的検査】 筋電図検査

- 正中神経と尺骨神経刺激にて、複合筋活動電位低下を認める → 末梢神経障害を示唆。
- 最大随意筋力 10 秒間維持からの刺激では、活動電位の上昇を認めた → **presynaptic NMJ 疾患**
- 神経伝達速度、潜伏時間、F 波反応正常 → Guillain-Barré 症候群などは **unlikely**。
- 感覚神経刺激刺激にて、感覚神経活動電位正常 → 混合性神経障害は **unlikely**。

Study	Left Median Nerve	Left Ulnar Nerve	Left Fibular Nerve	Left Tibial Nerve
Compound muscle action potential — mV (normal value)	2.4 (>4.0)	2.2 (>6.0)	3.8 (>2.5)	4.2 (>2.5)
Compound muscle action potential after 10 sec of maximal voluntary contraction — mV (% increase)	3.6 (50)	5.1 (150)	5.3 (39)	
Distal motor latency — msec (normal value)	4.1 (<4.5)	2.9 (<3.5)	4.4 (<6.6)	4.2 (<6.6)
Conduction velocity — m/sec (normal value)	57.1 (>49)	67.8 (>49)	56.7 (>43)	52.4 (>43)
	<b>Right Median Nerve</b>	<b>Left Ulnar Nerve</b>	<b>Left Sural Nerve</b>	
Sensory-nerve action potential — $\mu$ V (normal value)	18.1 (>12.0)	11.9 (>10)	6.9 (>5)	
Peak latency — msec (normal value)	2.9 (<3.2)	2.5 (<2.8)	3.0 (<4.0)	

- 10 秒間隔での 50Hz の反復刺激に対して、活動電位の waxing が認められる → presynaptic



- その後、血清、便、胃吸引液を検査に出したところ、PCR の結果（4 日後）、便および胃吸引液から *Clostridium baratti* type F が確認された。また、便培養からは *Clostridium botulism* type F が検出された。

#### 【確定診断】ボツリヌス中毒

#### 【その後の経過】

- 入院 2 日目に抗ボツリヌス毒素血清（Equine heptavalent botulism antitoxin）が投与され、入院後 4 日目で眼球の軽度外転が可能となり、開眼及び舌運動が回復した。8 日目には咳反射、眼球運動が回復し、瞳孔及び対光反射も回復した。四肢近医筋及び首の筋力は低下したままであった。
- 後日の調査で、患者家族に中毒症状は無く、また患者が缶詰食品や真空パック製品などのボツリヌス感染源となるような食物の摂取歴がないことが分かった。また、患者が発症前 48 時間以内に摂取したと思われる食品サンプルを PCR にかけてところ、すべてのサンプルにおいて、*C. baratti* と *C. botulism* は検出されなかった。

#### 【確定診断】ボツリヌス中毒

#### 【考察】

- 本症例では、*Clostridium baratti* による成人性腸中毒症を引き起こしたと思われる（成人性の場合には *Clostridium botulism* よりも *Clostridium baratti* の方が common）。
- ボツリヌス中毒の管理においては、早期診断と抗ボツリヌス中毒血清を投与することが重要である。抗毒素は神経学的症状がまだ発症初期の時点で投与するのが一番効果で気だと知られているため、発症後 24 以内に投与することが最も推奨されている（検査結果を待たずに投与）。また、感染源の調査のため、保健所への届け出なども必要になって来る。
- 抗菌薬は効果を示さないことが分かっているため投与されるべきではない。
- ボツリヌスはヒト-ヒト感染をしないため、患者を隔離する必要はなく、患者に対しては standard precaution で接する。