

### Case 10-2016:

## A 22-Year-Old Man with Sickle Cell Disease, Headache, and Difficulty Speaking

(N Engl J Med 2016;374:1265-1275)

【患者】22 歳男性

【主訴】急性発症の頭痛、発話困難

#### 【現病歴】

入院日の正午に鈍く、放散する頭痛が生じた。痛みは徐々に悪化しやがて痛みのレベルは 10/10 となった。イブプロフェン内服により頭痛は改善したものの、消失はしなかった。6 時台にマリフォナを吸った。7 時頃、患者が突然前かがみとなり頭を抱えた後で、息苦しさや発話不明瞭がみられたため、友人に連れられ 7 時 43 分に救急外来を受診した。

#### <来院時現症>

来院時、患者は場所や日付を答えることはできなかった。混乱しており、単語の発声や解釈に困難があると訴えた。また 3/10 の頭痛を訴えた。

外傷歴、首の痛み、発熱、悪寒、胸痛、上気道症状、消化器症状を訴えない。

#### 【既往歴】

- ・他院で鎌状赤血球貧血についてフォロー中。最後の疼痛発作は 1 年以上前である。最終輸血歴は 22 ヶ月前である。6 年前に一度、急性胸部症候群で入院。
- ・過去 15 ヶ月間、再発する頭痛に悩まされてきた。
- ・他院で複数の頭蓋内動脈瘤を指摘されている。
- ・12 歳時、胆嚢摘出術。

#### 【服薬歴】

イブプロフェン、葉酸

#### 【アレルギー歴】

既知のものはない

#### 【生活社会歴】

学生。友人と同居。アフリカ系アメリカ人。

飲酒歴：機会飲酒、喫煙歴：なし、違法薬物：マリファナのみ

#### 【家族歴】

脳卒中、脳腫瘍の家族歴は無い。

母：鎌状赤血球症キャリア、心筋梗塞

母方の叔父：心筋梗塞、てんかん発作

母方の祖母：高血圧、糖尿病

母方の大叔父：脳動脈瘤

#### 【身体所見】

意識清明であり、協力的。

<バイタル>BT 36.9°C, BP 108/51mmHg, PR 90, RR 16, SpO2 98%(r.a.)

<頭頸部> 眼球結膜と舌下に黄疸を認める。

<神経診察>

発語流暢であるが、錯語 paraphasia, 中等度の失名詞 anomia, 迂言 circumlocution を認める。復唱と言語理解はほぼ正常だが、重度の失読 alexia 失書 agraphia を認める。

単純な命令に従うが左右を混同する。手指の名を言えるが単純計算が出来ない。

図形模写で保続 perseveration を認める。

物品記憶は 0 点。

言語の流暢さ semantic fluency は 1 分間で動物の名を 4 つ程度。

音声の流暢さ phonemic fluency は F から始まる単語を一つも言えなかった。この試験の際、心拍数が 70/分から 145/分まで上昇した。

中等度の構成失行 constructional apraxia を認めたものの、他の失行は見られなかった。

協調運動、歩行、脳神経、運動/感覚機能はいずれも正常。

足底反射は右では見られず、左で屈曲。

NIHSS : 3 点。

【検査所見】

<血算生化学> 別表 Table 1 の通り。

<心電図> 洞調律、異常所見なし。

<尿定性> 赤血球 0~2, 白血球 3~5, わずかな微生物と扁平上皮細胞を認める。

<薬物スクリーニング> カンナビノイドを検出。

【経過】

細胞外液補充液を輸液し、酸素吸入を行った後、診断的検査が行われた。

**Table 1. Laboratory Data.\***

Variable	Reference Range, Adults†	On Admission
Hematocrit (%)	41.0–53.0 (men)	22.3
Hemoglobin (g/dl)	13.5–17.5 (men)	8.3
White-cell count (per mm <sup>3</sup> )	4500–11,000	10,800
Differential count (%)		
Neutrophils	40–70	53.2
Lymphocytes	22–44	33.1
Monocytes	4–11	11.7
Eosinophils	0–8	1.3
Basophils	0–3	0.4
Nucleated red cells (per 100 white cells)	0	1
Reticulocytes (%)	0.5–2.5	8.7
Platelet count (per mm <sup>3</sup> )	150,000–400,000	407,000
Mean corpuscular volume (μm <sup>3</sup> )	80–100	84
Erythrocyte count (per mm <sup>3</sup> )	4,500,000–5,900,000	2,670,000
Mean corpuscular hemoglobin (pg/red cell)	26.0–34.0	31.1
Mean corpuscular hemoglobin concentration (g/dl)	31.0–37.0	37.2
Red-cell distribution width (%)	11.5–14.5	22.0
Prothrombin time (sec)	11.0–14.0	14.9
Prothrombin-time international normalized ratio		1.2
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25	4
Creatinine (mg/dl)	0.60–1.50	0.45
Estimated glomerular filtration rate (ml/min/1.73 m <sup>2</sup> )‡	≥60	>60
Bilirubin (mg/dl)		
Total	0.0–1.0	9.8
Direct	0.0–0.4	0.5
Aspartate aminotransferase (U/liter)	10–40	47
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210	591
Ibuprofen (mg/liter)	20–70 (therapeutic range)	10.4