

Case 26-2008:**A 26-year-old Woman with Headache and Behavioral Changes****(N Engl J Med 2008; 359: 842-53)****【患者】** 26 歳女性**【主訴】** 頭痛、行動の変化、異常運動、意思疎通困難**【現病歴（他院 ICU 入院まで）】**

片頭痛を除き生来健康な 26 歳女性。7 週間前に頭部全体にびまん性の頭痛を自覚。頭痛は後頭部で最も強く、項部硬直、聴覚過敏、間欠性の霧視、嘔気、嘔吐を伴った。片頭痛の際にいつも出現していた前駆症状、閃輝暗点は出現せず、片頭痛の治療で頭痛は消失しなかった。その後 10 日、他院の救急室を複数回受診し、バルビツール酸、オキシコドン、ヒドロコドン、イブプロフェン、スマトリプタン、インドメタシン、アセトアミノフェン、カフェインが投与された。患者の症状は一時的・部分的に改善したが、傾眠、不快感、短期記憶障害、錯乱、興奮、離人感を発症し、5 週間半前からは増悪する視覚障害（幻覚が疑われた）と錯乱も出現したため、精神科病棟に入院となった。

精神科病棟入院時、発話は当初明瞭・適切だが、次第に誤りが多く支離滅裂になった。上肢の過伸展および口の運動に異常が見られた。ハロペリドール、リスペリドン、ベンズトロピン、ロラゼパム、オランザピン、パロプロ酸、クエチアピンが投与されたが症状に改善は見られなかった。入院後 5 日目、発熱および血清 CK の上昇が見られたため、悪性症候群の疑いで転院となった。

転院後、ナロキソン、セフトリアキソン、アンピシリン、アシクロビルが投与されたが改善をみなかった。翌日、徐脈（30-39bpm）を伴う強直間代発作を起こした。気管挿管が行われ、フェノバルビタールとフォスフェニトインが経静脈的に投与された。血清学的検査の結果は別表の通りであった。入院後 3 日目で他院の ICU に転院となった。

【他院 ICU 入院時現症・検査所見】**[general]** 気管挿管・鎮静中。呼びかけ、痛み刺激に反応せず。**[神経]** 瞳孔径は左右で異同なし、対光反射は鈍、注視なし。腱反射は上肢で 3/4、下肢で 3/4。左足にクロームスを認めた。足底反射は屈曲。**[血清生化学検査]** 別表**[胸部 X 線]** 肺炎もしくは無気肺として矛盾のない限局性の結節影を認めた。**【既往歴】** 片頭痛、肥満、喘息、季節性のアレルギー。HIV は過去 2 年で 2 回検査されて陰性。**【社会生活歴】** 喫煙者。飲酒は週末のみ。発症数日前にパーティーでコカイン、メタンフェタミン、エクスタシー、サルビアといった違法薬物を使用した。

11 ヶ月前にカリフォルニアを訪れている。ニューイングランドとフロリダを季節ごとに移動している。野外および倉庫で働いている。外来種への接触はなし。

【家族歴】 父：多発性硬化症。父の家族歴は不詳。母方の祖父：関節リウマチ、肺がんで死亡。母方の祖母：リンパ腫、自己免疫性肝炎、脳動脈瘤。母方の叔父：脳性小児麻痺、けいれん発作。**【アレルギー歴】** サルファ剤、ベンズトロピン**【現病歴（他院 ICU 入院後経過）】**

その後 3 日間、患者は侵害刺激に反応せず、瞳孔は針先台であった。局所性・片側性の所見は見られなかった。

入院後 14 日目にロラゼパム、プロポフォールが鎮静のため投与された。抜管を試みたが興奮の増悪および不規則な呼吸を引き起こしたため中止された。患者は間欠的に発熱・興奮を繰り返し、精神状態は改善しなかったため、症状発症から 7 週間目に、患者は MGH の ICU に入院となった。

【MGH 入院時現症・検査所見】

[general] 気管挿管・鎮静中。覚醒しているが意思疎通不可能。間欠的に興奮し、顔面の紅潮、発汗、鼻翼呼吸を伴う。

[vital] BP 160/80 mmHg, PR 115, RR 18-22, 不整、SpO2 96%

[胸部] 聴診で呼吸音に異常を認めない。過運動性の（生理的な）心雑音を聴取。

[腹部] 肥満、軟、圧痛・膨満なし。腸蠕動音聴取。

[神経] general：開眼 (+), 従命(-), eye contact(-), 呼びかけに反応(-). 痛み刺激に反応 (-).

cranial：対光反射 (+), 瞳孔は針先大。角膜反射 (+), 共同注視 (+), 眼球運動 (+):サッケード性, 口腔ディスキネジア (+), 眼瞼挙上 (+), 頭頸部の持続的な運動 (+), 聴取可能な発話 (-) 問いかけに対し意味不明瞭な口唇運動あり。堤舌正中。

motor：上肢は自発運動なし、刺激に反応なし。下肢は自発的な回転・伸展－屈曲運動を認めた。

reflex：迅速で対称性、足底反射は屈曲。

【入院後経過】興奮に対してプロポフォールとデキサメデトミジンが投与されたが改善しなかった。フェンタニル、オキシコドン、ロラゼパムが投与された。プロポフォールが漸減され、クロナゼパムが加えられ、興奮は和らいだ。その後メチルプレドニゾン 1000mg/day×5 日で治療が開始された。

診断的手技が実施された。

- プロブレムリストは？
- 鑑別疾患は？
- 鑑別疾患に必要な検査は？

Table 2. Results of Hematologic, Serum, or Urinary Chemical Tests.*

Variable	Reference Range, Adults†	Second Hospital		Third Hospital		This Hospital
		On Admission	On Admission	Day 24	Day of Transfer (Day 34)	On Admission and Days 2–4
Hematocrit (%)	36.0–46.0 in women	41.0	36.2	33.4	26.5	26.8
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0 in women	14.1	12.0	10.4	8.1	8.8
White cells (per mm ³)	4,500–11,000	14,000	9,100	9,200	6,200	10,100
Differential count (%)						
Neutrophils	40–70	75				85
Lymphocytes	22–44	19				11
Monocytes	4–11	6				4
Platelets (per mm ³)	150,000–350,000	259,000	117,000	311,000	373,000	474,000
Mean corpuscular volume (μm ³)	80–100	94		100	102	99
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	1–25 in women	4	17			54
Partial thromboplastin time (sec)	22.1–34.0	24.5		34.0		28.0
Prothrombin time (sec)	10.3–13.2	12.8		20.7		12.7
International normalized ratio				2.3		1.1
Sodium (mmol/liter)	135–145	141	141	141	141	144
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8	3.7	3.6	3.7	3.8	3.2
Chloride (mmol/liter)	100–108	107	111	108	113	110
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9	25.2	26.0	27.0	23.0	27.1
Urea nitrogen (mg/dl)	8–25	16	10	15	14	9
Creatinine (mg/dl)	0.6–1.5	1.3	1.1	0.9	0.8	0.8
Glucose (mg/dl)	70–110	115		124	89	109
Bilirubin (mg/dl)						
Total	0.0–1.0	0.5	0.5	3.5	1.6	0.9
Conjugated	0.0–0.4					0.6
Protein (g/dl)						
Total	6.0–8.3	6.8	5.4	5.1	4.8	5.4
Albumin	3.3–5.0	3.6	3.3	2.7	2.6	3.1
Magnesium (mmol/liter)	0.7–1.0				1.0	
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5		8.5	7.7	8.1	
Alkaline phosphatase (U/liter)	30–100	64	39	122	111	138
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–32	14	18	7,687	38	33
Alanine aminotransferase (U/liter)	7–30	28	11	8,404	220	187
Lipase (U/dl)	1.3–6.0				19	
Amylase (U/liter)	3–100				22	

Table 2. (Continued.)

Variable	Reference Range, Adults†	Second Hospital		Third Hospital		This Hospital On Admission and Days 2–4
		On Admission	On Admission	Day 24	Day of Transfer (Day 34)	
d-Dimer						
Prolactin (ng/ml)	1.9–25	60		369		
Human herpes virus 6 antibodies						
IgG antibodies	<1:10			1:160		
IgM antibodies	<1:20			<1:20		
Rapid plasma reagin	Nonreactive	Nonreactive				Nonreactive
C-reactive protein (mg/liter)	< 8.0			5.1		45.1
Rheumatoid factor (IU/ml)	<30			<20		<30
Antinuclear antibodies	Negative			Negative		Negative
N-terminal probrain natriuretic peptide (pg/ml)	0–450 for people <50 yr old					3379
Urinalysis						
Coproporphyrin ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	0–155.0					326.2
Uroporphyrin ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	3.3–29.5					141.5
Heptacarboxylporphyrin ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	0–6.8					10.9
Total porphyrins ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	12–190					478.6
Hexacarboxylporphyrin ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	<1.0					<1.0
Pentacarboxylporphyrin ($\mu\text{g}/24\text{ hr}$)	0–4.7					0
Porphobilinogen (mg/24 hr)	0–2.7					<2.0

* To convert the values for potassium to milligrams per deciliter, divide by 0.2558. To convert the values for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.357. To convert the values for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the values for bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1. To convert the values for magnesium to milliequivalents per liter, divide by 0.5. To convert the values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. IU denotes international units.

† Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and do not have medical conditions that could affect the results. They may therefore not be appropriate for all patients.