

Case 16-2015

A 9-Year-Old Girl with Loss of Consciousness and Seizures

(N Engl J Med 2015; 372:2050-2058)

【患者】9歳女児

【主訴】意識消失発作、鼠径部腫脹

【現病歴】患者は9歳女児で、入院当日の朝までは健康状態に問題はなかった。当日の朝に階段から落ち、右額部に血腫ができたが、意識に別状はなかった。その日はもともと3週間前からの鼠径部の腫脹を診てもらうために当院を受診する予定だった。腫脹部位は9か月前に鼠径ヘルニアの閉鎖術を行った場所の近くだった。診察では、軽度圧痛のあるリンパ節腫脹を左鼠径靭帯の下方に認め、そのうち1つのリンパ節の表面に2mm大の点状病変を認めた。蜂窩織炎を示唆する所見はなく、翌日超音波検査が予定された。

診察の後(階段から落ちてから2時間後)に、スーパーで立位から地面へ崩れ落ち、再び頭を打った。母親によると、患者は地面でうなり、口から泡を吹いて、両上肢は屈曲、両下肢は伸展し、強直間代運動をしていた。また尿失禁と嘔吐も見られた。運動は1分以内に消失した。緊急医療サービスが呼ばれ、診察では、患者は仰臥位で泣いており、意識朦朧としていた。HR: 120回/min、RR: 22回/minで、対光反射は遅延していた。四肢の不随意運動と硬直を認めた。O₂15L/minで投与し、首にカラーをつけ、救急車で当院に搬送された。搬送中に嘔吐を認めた。血糖値108mg/dLでECGでは洞性頻脈を認めた。意識消失から40分後に当院に着いた。

患者は正期産で正常発育、右利き。入院の3週間前、2か月のプエルトリコ旅行から帰国後、左鼠径部に不快感と腫脹を認めた。近医でアモキシシリンを処方され、入院の9日前から飲み始めていた。飲み始めて2日後に、アモキシシリンとクラブラン酸に変更されたが、改善を認めず、その2日後に母親が飲むのをやめさせた。

当院到着後、診察、血液検査を実施し、ジアゼパムを投与。硬直が一時的に改善し、BP: 125/84mmHgに増加した。頭頸部のCTを実施した。

到着40分後、反応が少なくなり、硬直が出現した。BP: 119/88mmHg、RR: 16回/分。SpO₂: 84%(room air)に低下した。嘔吐物を吸引し、高流量の酸素を投与した。エトミデートおよび臭化ロクロニウム(麻酔薬)を静脈内投与し、気管挿管し気道確保を行った。患者は小児ICUに入院した。

到着3時間後、頭部MRIを行った。レベチラセタム(抗てんかん薬)を投与した。EEGでは、全般的な徐波化(δ ~ θ 波)を認め、右半球上で間欠的に δ 波が、右前側頭部領域で鋭波が頻繁に現れた。

到着7時間後、腰椎穿刺を行い、血液、尿、CSFの培養を行った。追加の診断的検査が実施された。

【既往歴】9か月前 両側鼠径ヘルニア閉鎖術

【家族歴】父：高血圧 親戚：喘息 発作や他の神経疾患の家族歴なし

【生活社会歴】飲酒：なし 喫煙：なし 違法薬物：なし

プエルトリコで生まれ、4歳で母親とアメリカへ。母親と兄弟と義父と都市部で暮らす。毎年夏に父親に会いにプエルトリコを訪れる。直近の訪問で、蚊、野良猫、ペットの犬にさらされた。

【アレルギー】なし 【服薬】なし

【当院到着時現症】患者は理解不能な言葉を発し、指示に従えなかった(GCS10点)。

BT: 36.4°C BP: 71/51mmHg HR: 95回/分 RR: 24回/分 SpO₂: 97%

前額部に血腫(2.5×2.5cm)。顔の右側に擦過傷。瞳孔は円形で不同なく、対光反射は遅延(4mmから3mmへ縮小)。開眼しており四肢に不随意運動あり。右優位の筋固縮を認める。左鼠径部に5mm大のリンパ節2つを触知(1つの表面に2mm大の点状病変あり)。他の診察では異常を認めない。

【検査所見】

[血液検査所見] WBC: 14,000/mm³ K: 3.2mmol/L P: 3.5mg/dL Glu: 134mg/dL

Hct、Hb、白血球分画、Plt、AG、他の電解質、Ca、Mg、Amy、Lip、腎機能、肝機能は正常。毒物の検査は陰性。

[ECG] 134bpm 洞性頻脈

[頭頸部 CT] 頸部では、急性の骨障害を認めない。頭部では、右前頭骨に隣接する皮下血腫を認めたが骨折は認めない。急性の頭蓋内出血の所見なし。右の中頭蓋窩に小さくも膜下嚢胞が見られた。

[頭部 MRI] DWI(図 A)および ADCmap(図 B)より、右の側頭葉、後頭葉、頭頂葉、帯状回、島回、視床に拡散障害を認めた。発作を有する患者では、血液脳関門の破壊による信号異常および造影増強が MRI 上で一時的に観察されるのが一般的であるが、この患者では造影剤の投与後に得られた T1 強調画像は異常な増強を示さなかった(図 C)。MRA では、右 MCA、右 PCA の血流が対側に比べ増加しており、発作を有する患者の所見として矛盾しない(図 D)。

[CSF] 無色透明。Glu : 92mg/dL(基準 50~75)、タンパク 33mg/dL(基準 5~55)、RBC5 個/mm²。WBC、他の有核細胞、キサントクロミーは認めなかった。グラム染色では、好中球および単核細胞はほとんどなく、生物はほとんど見られなかった。

☆Problem list を挙げてください。

☆鑑別診断を挙げ、追加で行いたい検査を挙げてください。

