

第8回総合診療カンファレンスハイライト

今回は神経内科領域で、とても難しい症例です。担当の末次先生、大変お疲れ様でした。症例は60歳女性、突然発症し、急激に進行する腹痛、息切れ、複視の患者様です。

急性腸炎様の悪心嘔吐を伴う下腹部痛＋左季肋部痛（発熱なし、WBC高値）とともに喘息時のような呼吸困難を来しました。精査するもはっきりとしたものはなく、その後どんどん複視、呼吸困難の増強とともに会話や嚥下ができなくなり、10時間くらいして声帯麻痺を起して気管内挿管を施行されました。CTではイレウス様でした。

それでも意識は清明（目で追うことはでき、指示に従うことはできる）でしたが、四肢筋の麻痺と完全な両側眼瞼下垂、瞳孔不同、散大、対光反射の低下を認めました。腱反射は正常で、足底反射も正常でした。頭部CTで血管障害（脳梗塞や脳出血）、脳腫瘍は否定的。

さて、本症例は何でしょうか？

腸炎様症状で発症し、その後急激に眼球運動障害、球麻痺症状（延髄から出る神経、つまり舌咽神経、迷走神経、舌下神経の障害に伴う症状で嚥下困難、咀嚼困難、構音障害など）、が進行し、最終的には四肢近位筋の運動麻痺や腸管麻痺を来し、感覚障害や深部腱反射には異常を認めない疾患です。

急激な経過で血管障害以外で多彩な部位の神経障害が出るような病気は中毒や感染、代謝疾患が考えられます。意識障害や発熱がなく、腱反射異常もないというのが中枢神経疾患を除外する材料になると思います。

末梢神経以下の病気で、運動障害と副交感神経にのみ障害が出て、それも急激に四肢末端からではなく顔面から下方に向かって進展していく形式を持つ病気、それはボツリヌス症です。

ボツリヌス症の3徴は球麻痺、眼球運動障害、分泌障害です。ボツリヌス毒素が末梢神経終末の神経筋接合部のACh放出を障害（詳しく言えば、SNARE蛋白の破壊による小胞輸送障害）することによる副交感神経と運動神経障害となります。代表的な鑑別疾患はギランバレー症候群ですが、これは四肢末端の麻痺から始まり、その後身体の中心部に向かって麻痺が進行し最終的に呼吸筋麻痺を起こすものです。

ボツリヌスは上から下、ギランバレーは下から上です。

蜂蜜の中にボツリヌス菌がいて、それを腸内細菌叢の発達していない乳児が摂取すると、ボツリヌス症を発症して乳幼児突然死症候群の一因になり得ると院長先生からのお言葉がありました。

成人では、通常偏性嫌気性菌であるボツリヌス菌が増殖を好む真空パックに保存してある食物の中で増殖したボツリヌス菌が毒素を出し、それを摂取することで感染が成立する毒素型食中毒が典型的ですが、本例では患者が摂取した食事からはボツリヌスは検出されませんでした。腸管内にコロナイゼーションしていて、それが何らかの原因で増殖して腸炎となり、そこから毒素が放出されて発症に至ったと専門家の答えでした。

ボツリヌス恐るべしです。治療は抗血清（ウマ血清）を使用するとのことでした。

ご参加された研修医の皆様、お疲れ様でした。

次回は 3/17 に行います。