

Problem list

- # 咽頭痛
- # 発熱
- # 顔面腫脹
- # 耳下腺腫脹
- # 右外転神経麻痺
- # 開口障害

この患者は従来健康な 18 歳の女性。咽頭痛で発症し、つづいて発熱、顔面腫脹、右眼の外転麻痺が出現した。

入院 14 日前、患者は咽頭痛と頭痛があった

この時の症状は急性咽頭痛として矛盾がなかった

急性咽頭炎の診断はアメリカの全外来患者の 6%であった

<急性咽頭炎>

次の 2 日、高熱が発症し、咽頭痛は続いていた。そして、食事は減少し、その結果、最初の入院となった。

この時点での鑑別診断は、ライノ、コクサッキー、アデノなどのウイルスによる感染性咽頭炎も考えられた。

同時に CMV、EBV、急性 HIV 感染を含む単核球症のような疾患も考えられた。なぜなら、これらの感染症を臨床的に鑑別するのは不可能だからである。異好性抗体は陰性であったが、第 1 週で異好性抗体が検出されるのは EBV 感染のわずか 25%である。そして、10%には、一度もこれらの抗体が検出されない。この患者の EBV 特異的抗体の特性は、最近の EBV 感染を示すものであった。しかし、彼女の疾患は激症であり、この診断だけでは説明できないものであった。

CMV の血清検査は陰性であった。HIV 抗体、HIV RNA も陰性であった。また、HIV 感染を考えさせる性行動や他のリスクファクターもなかった。

初期の咽頭培養では C 群溶連菌が発育した。この生物は、臨床的には A 群溶連菌と識別不能である。この患者の疾患は単一の原因によるものではないと考えられた。なぜならエリスロマイシン投与にかかわらず、容態が悪化していたからである。

彼女が、入院が必要なほど脱水状態であったことは、典型的な咽頭炎より悪いことを示す早期の兆候だったのかもしれない。

<耳下腺腫脹>

患者が 1 番目と 2 番目の病院で評価された 6 日間で、顔面腫脹と開口障害は進行し、発熱も持続していた。彼女は 2 度治療を求めた。そして入院前にイブプロフェン、全身ステロイド、麻薬が投与された。この期間、いくつかの潜在的なつながりがあった。おそらく最も重要な事は耳下腺腫脹が進行していたことである。非感染性の原因で、耳下腺腫脹をきたすことがある。

その中には、シュエグレン症候群があるが、この疾患では通常片側性で、痛みや発熱は伴わない。

ヘルフォルト症候群は、サルコイドーシスの亜型で、発熱と時に顔面神経麻痺が現れるが、有痛性の耳下腺腫脹が現れるのは極少数であり、通常両側性である。

ムンプスは、1697年にワクチンが導入されて以来、よく見逃される感染性耳下腺炎の原因である。症例の10%に片側性の耳下腺腫脹がみられる。

2度のワクチン接種を受けた10代の患者を含めて、北アメリカで何度かアウトブレイクを起こしている。しかし、ムンプスは典型的には治療なしでも10日で治癒し、この症例のような臨床的な増悪はみられない。

扁桃周囲膿瘍、咽後膿瘍、口底蜂巣炎については、声質の変化、嚥下困難、持続する中咽頭痛などの所見はなく、CTでこれらを示唆する所見もなかった。

咽頭炎、右側顔面浮腫、持続する発熱を考えると、レミエール症候群を考慮しなければならない。(すなわち、有痛性の咽頭感染に続発する症候群である)

診断基準は、4週間先行する中咽頭の咽頭痛の病歴、肺やその他の遠隔臓器への転移性病変の証明、内頸静脈の血栓性静脈炎か血液あるいは無菌部位からの *Fusobacterium necrophorum* の分離の証明である。

2回目のMRIで、咀嚼筋の炎症、耳下腺の分葉状の膿瘍、転移性感染を示唆する右眼窩の骨膜下膿瘍、顔面腫脹と結膜浮腫は、経動脈鞘と周囲の脈管構造の血栓性静脈炎によって起こりうる。眼窩周囲構造、耳下腺と隣接構造の炎症は、咽頭外側隙の感染と炎症の広がりから起こりうる。

(Fig3)

さらに、この疾患の発症時の年齢の中央値は19歳であるので、患者の年齢も矛盾しない。患者の約6%は頭蓋内合併症を発症し、このことも感染の遠隔転移の定義と合致する。

抗生物質の投与は、微生物診断を確定する可能性を低下させる。

しかし、培養陰性であることは、検出に5-8日間かかる偏性嫌気性菌である *fusobacterium* のような微生物の存在する可能性を高める。クリンダマイシンとメロペネムは、どちらも十分な抗菌薬カバを提供すると予測されたが、レミエール症候群の症状は、十分な抗生物質治療を行っても進行することを認識することが重要である。

<右眼の外転神経麻痺>

外転神経は、蝶形骨すぐ外側を走行し、硬膜を貫き、硬膜と錐体骨の頂点の間を通る。

眼窩と外側直筋の深部側表面を貫く前に、鋭角を形成して海綿静脈洞に入る。

この症例では、画像上、橋、外転神経、脳実質内の欠損は認められなかった。しかし、硬膜の増強効果、外側直筋の炎症が認められた。また、炎症は海綿静脈洞へ及んでいる可能性があった。眼窩への浸潤と筋肉自体の炎症と外転神経の関与による外側直筋の麻痺が起こっていた。

サルコイドーシス、重症筋無力症、ギラン・バレー症候群の亜型であるミラーフィッシャー症候群では、片側性の外転神経麻痺が起こりうる。しかし、早急に進行する症状や発熱は、感染性の原因を示唆していた。

結核は、耳下腺の炎症、頭蓋底の硬膜への波及、まれに外転神経麻痺を起こしうる。

しかし、こんな劇症型の経過をとる可能性はかなり低いし、知りうる限り結核への暴露歴はなかった。

耳漏、後眼窩痛、外側直筋麻痺の三兆で特徴付けられるグラデーゴ症候群は、化膿性中耳炎や乳様突起炎に関連した骨髄炎によって起こる。しかしこの症例では、患者は慢性中耳炎として矛盾のない耳介痛の既往がなく、画像検査でも乳突蜂巣炎や錐体部の骨髄炎の所見はなく、グラデーゴ症候群の診断となる可能性は低い。

EBV 単独による伝染性単核球症の診断は、この症例の劇症性で進行性の経過と合わない。

しかし、血液検査で EBV の最近の初期感染を示す結果が出たことは、重要である。

EBV 特異的カプシド抗原に対する IgM 抗体の検出は、実質的には、初期感染の診断となる。

また、EBV 特異的カプシド抗原と EBV 核抗原に対する IgG 抗体の存在は、少なくとも 3 週間前の感染を示唆している。

口腔内で fusobacterium を検出することは異常ではないが、中咽頭後に感染すると病原性を持つようになる。侵襲性 fusobacterium 感染の約 10%は EBV 感染によって促進される。

最後に著明な低アルブミン血症、レントゲンで生菌が少ないという所見、耳下腺の炎症のある 18 歳の女性では神経性大食症を除外することが重要である。

しかし、神経性大食症における耳下腺腫脹は通常無痛性で両側性であり、歯の所見は、びまん性のエナメル質の喪失と齲歯であることが多い。さらに摂食障害の患者の血清アルブミン値は、かなり栄養が不十分であっても、通常は正常である。

低アルブミン血症は、しばしば致命的な疾患やレミエール症候群の患者で見られる。

主診断は、EBV 伝染性単核球症の初期感染の少し後に発症した侵襲性 fusobacterium 感染によるレミエール症候群である。

レミエール症候群の診断は、血栓性静脈炎の証明か fusobacterium の培養陽性のどちらかに基づいて確定する。