

2018/7/24 症例検討カンファレンス B プリント

Case 35-2017: A 57-Year-Old Woman with Hypoesthesia and Weakness in the Legs and Arms  
四肢の脱力と感覚低下を主訴に来院した57歳女性

### Differential Diagnosis

この患者の鑑別疾患を上げるための第一歩は神経のどのレベルで障害が存在するかである。

- ① この患者はT4レベルで痛覚が低下している。  
→上行系の脊髄視床路が胸髄レベルで障害を受けている
- ② 腱反射の亢進を伴う四肢の筋力低下がある  
→皮質脊髄路の上位運動ニューロンか投射に障害がみられる
- ③ 尿失禁がある  
→典型的には橋と仙髄の中中枢神経障害でみられる

①～③を合わせて考えるとこの患者の感覚鈍麻、腱反射の亢進、尿失禁は中枢神経の障害と考えられる。精神神経系と脳神経系が正常であったことから脊髄障害が原因と考えられる。

また電気生理学的な検査結果

- ①神経伝達速度検査では感覚神経には正常であったが運動神経の振幅は減少していた。  
→このパターンは多発神経障害とは矛盾しており、脳か脊髄の後根や上行経路などの節前に神経学的異常が局在していることを指し示す。
- ②患者の上肢の筋力低下が神経伝達速度で正常に計測されているため釣り合わない  
→皮質脊髄路の上位運動ニューロンや下降投射の機能障害をさらに強く考える。
- ③針筋電図での通常の波形を出す筋肉の数の減少と電位の発生の遅れを認める  
→運動神経に障害があるときの波形である。また中枢神経系の障害を指し示す。著しい筋力低下は皮質脊髄路の上位運動ニューロンや下降系の投射の障害か患者の努力不足かもしれない。
- ④正中神経のSEPは正常であるが右脛骨のSEPは減速している  
→胸髄か腰髄の背外側の部分の障害である  
これらを考慮すると頸髄、胸髄、腰髄のびまん性の脊髄障害が考えられる

### # 脊髄障害

脊髄障害の鑑別診断は広く、原因としては感染、構造上の問題、炎症、自己免疫、血流、遺伝、代謝性などがある

#### 【感染】

この患者の慢性的かつ進行性の症状は急性や亜急性に起こる脊髄障害を除外できる。  
HIVは否定されておりHIV感染にみられるような慢性的な空胞性の脊髄障害も見られていな

い。

HTLVタイプ1の抗体は陰性であり、渡航歴もないことから熱帯地域にみられる痙攣性の麻痺を起こす慢性の脊髄障害は否定的である

抗トレポネーマ抗体も陰性であり症状もないことから第三期梅毒も否定でき、感染の兆候がないことCSFにおいて問題がないことから伝染性の慢性脊髄障害は否定的である。

#### 【整形、免疫、炎症性疾患】

構造的な問題や自己免疫疾患、炎症性疾患は画像診断に異常が見られないことから否定的である

#### 【血管性】

症状的には脊髄硬膜動静脈瘻に合致するが脊髄硬膜動静脈瘻はT6～L2の間で脊髄障害を起こすが今症例では頸髄～腰髄まで含んでいることから一致はしない

#### 【代謝】

今症例には胃バイパス術（Roux-en-Y法）の手術歴があったため栄養の不足に関連する神経学的な機能不全があった可能性が高い

Roux-en-Y法は脂肪とミネラルの吸収に重要な胃や空腸を迂回してしまう。したがって微量元素やビタミンの吸収不全を起こす。

神経障害は肥満に対する手術を受けた5～16%におこり主な原因としては栄養障害である。また遅発性であり術後9年程度で起こる。

→代謝性特に栄養障害が考えられる。

脊髄障害を起こす栄養障害としてビタミンB9、ビタミンB12、ビタミンE、銅があげられる。特にビタミンB12と銅が代表例である。今症例においてビタミンB9は正常であるため鑑別としてはビタミンB12とビタミンEと銅が上がる。

**Table 2. Neurologic Disorders and Associated Nutritional Deficiencies That Complicate Bariatric Surgery, According to Time of Onset.**

Neurologic Disorder	Associated Deficiencies
<b>Early (&lt;1 yr after surgery)</b>	
Polyradiculoneuropathy	Vitamin B <sub>1</sub>
Encephalopathy	Vitamins B <sub>1</sub> and B <sub>12</sub>
<b>Late (≥1 yr after surgery)</b>	
Optic neuropathy	Vitamins A and B <sub>1</sub> and copper
Myelopathy	Vitamins B <sub>9</sub> , B <sub>12</sub> , and E and copper
Polyneuropathy	Vitamins B <sub>1</sub> , B <sub>6</sub> , B <sub>9</sub> , B <sub>12</sub> , and E and copper
Myopathy	Vitamin D and copper

### ①ビタミンB12

ビタミンB12は亜急性脊髄連合変性症に関係する。

亜急性脊髄連合変性症は後索と側索の障害であり、症状のうち振動覚の低下、運動失調、筋力低下、腱反射の亢進、感覚の低下は今症例と一致します。その他の症状として脳症、視神経障害、多発神経障害、巨赤芽球性貧血、汎血球減少症などがある。

ビタミンB12欠乏症は肥満に対する手術の術後に最も多い栄養障害である。ビタミンB12は体内に蓄えられているため症状は遅発性に起こる。

この患者においてビタミンB12の値は正常であると報告されたためビタミンB12が原因とは考えにくいと正確な値は提供されていない。

ビタミンB12欠乏症の症状と一致している症例で検査値が正常下限、ボーダーラインの患者はメチルマロン酸やホモシステインの検査を追加で行う。

今回の症例においてこれらの検査は行われておらず、正確なビタミンB12の値もわからないため完全に除外することはできない。

### ②ビタミンE

ビタミンEは主に酸化によるダメージから神経細胞を守るために働きます。

ビタミンEの吸収には脂肪が密接に関与します。よってビタミンE欠乏症は脂肪便や脂肪の吸収を低下させる可能性のある手術によって起きることがある。

根本的な原因によってビタミンE欠乏症の症状は異なる。一般的に症状は運動失調、筋力低下、反射の低下、眼筋麻痺である。

ビタミンE欠乏症は脊髄と末梢神経を障害するため反射の低下もしくは消失が起こるが今症例に関しては一致しない。

さらに肥満に対する手術後のビタミンE欠乏による脊髄障害の報告はまれであり、報告がなされるときはビタミンB12や銅の欠乏症を合併する。

### ③銅

銅欠乏症はセリアック病やメンケス病で生じるが銅は主に十二指腸で吸収されるためRoux-en-Y法の術後に認められる。

この症例で銅欠乏になる要因として可能性があるものは

①Roux-en-Y法術後②バルプロ酸の内服③亜鉛中毒の可能性

銅欠乏の神経学的な所見としては脊髄障害、多発神経障害、視神経障害、運動失調などがある。

銅欠乏性の神経障害は今症例にみられた症状と同様な症状をとる。また銅欠乏は貧血、白血球減少、まれに血小板減少を伴う。今症例は正球性貧血と軽い白血球減少がみられて

いた。

また電気生理学的検査と画像検査が子の症例において銅欠乏を示唆する神経伝達検査では多発神経炎を示唆するが感覚の反応異常が軽傷であり、多発神経炎を説明するには不十分である。

この症例において銅欠乏を示唆する所見が多数認められるため臨床的に第一には銅欠乏症が考えられる。

実際に血中銅を計測したところ低値が認められた ( $0.12 \mu\text{g/ml}$  : 正常値  $0.75 \sim 1.45 \mu\text{g/ml}$ )

さらに血中のセルロプラスミンの低値も認められた。 ( $9\text{mg/dl}$  : 正常値  $20 \sim 60\text{mg/dl}$ )

その他鑑別としてビタミンA、K、E、B12を測定したが異常は認められなかった。

さらに今症例では血中亜鉛高値も認めており、今回の症状に関連しているものとする。