

第 22 回デメンシアカンファレンス 報告要旨

『大脳白質病変と神経伝導検査異常を認めた緩徐進行性の認知機能障害の 1 例』

発表者：村松大輝（金沢大学脳老化神経病態学(神経内科)）

司 会：池田芳久（同上）

【要 旨】

症例は 64 歳男性。2005 年頃から便秘や下痢になりやすくなった。2006 年 3 月頃に右後頭部から前頭部の頭痛があり、頭部 CT で軽度の脳室拡大と脳室周囲の低吸収域を認めた。なお頭痛は自然と改善した。2010 年頃から冷汗と浮動性めまいが出現するようになった。2010 年 7 月に近医で軽度の安静時振戦を指摘され、頭部 MRI で脳萎縮と白質の FLAIR 高信号を指摘されたが、経過観察となった。2012 年 3 月に定年退職した。この頃から両手がやせているように感じた。2015 年 4 月頃より妻に言われたことをよく忘れるようになった。曜日や日付が分からないことがあり、人の話を聞かなくなった。歩きや食事、着替えなど日常動作がゆっくりになった。何となくしゃべりにくく感じ、食事ではむせるようになった。精査のため同年 9 月当科へ入院した。診察では認知機能障害、衝動性眼球運動、slurred speech、手内筋萎縮と手指筋力低下、下肢病的反射 equivocal、四肢と体幹の運動失調、前傾姿勢、後方突進、立ちくらみ、便秘、下痢を認めた。MMSE: 14/30 点（時間-3、場所-3、計算-4、遅延再生-3、3 段階命令-1、書字理解-1、図形模写-1）、HDS-R: 12/30 点（年齢-1、時間-3、計算-1、逆唱-1、遅延再生-6、物品記銘-2、野菜-4）、FAB: 10/18 点（類似性-3、語の流暢性-3、Go/No-Go -2）であった。WAIS-III で全検査 IQ 51、言語性 IQ 58、動作性 IQ 51、WMS-R で一般的記憶 <50、言語性記憶 59、視覚性記憶 <50、遅延再生 <50、注意/集中力 57、TMT は Part A 349 s、Part B は施行不可能であり、全体的な認知機能低下を認めた。血液検査では特記事項はなかった。脳脊髄液検査では総タウ蛋白やリン酸化タウ蛋白の上昇を認めた。末梢神経伝導検査では脱髄性末梢神経障害を認めた。頭部 MRI では広範な大脳白質病変、びまん性脳萎縮、皮質直下に U fiber 領域に沿った DWI の線状高信号を認めた。皮膚生検で脂肪細胞核内にユビキチン陽性の円形封入体を認め、核内封入体病と診断した。核内封入体病は細胞核内の好酸性封入体形成を特徴とする変性疾患で、単一の疾患ではなく、特徴的な核内封入体の形成を伴う変性疾患の総称である。Alzheimer 病と中心とする変性疾患、Alexander 病などの白質障害が目立つ変性疾患、Fragile X premutation tremor/ataxia syndrome との鑑別が重要である。

【質問・意見】

質問：小脳失調がこの症例の特徴では？

回答：核内封入体病では失調症状がみられる

質問：前頭葉機能障害のエピソードは？

回答：入院中のことではあるが、検査を少し嫌がったり、帰宅欲求が強かった

質問：末梢神経障害はどのようなことが起こっている？

回答：核内封入体を持つ異常細胞が末梢神経にも存在し、障害しているのでは内科と推測されている。

質問：自律神経障害は便秘下痢以外にあるか？

回答：軽度だが立ちくらみがある。また浮動性めまいも自律神経障害による血圧の変動によるものを疑っている。