

第35回デメンシアカンファレンス 報告要旨 『気分症状が先行し後に著明な認知機能低下を来した 40代女性』

発表者：樋口 悠子（富山大学附属病院 神経精神科）
司 会：高橋 努（富山大学附属病院 神経精神科）

【要 旨】

症例は40歳代女性。短大卒業後、大手銀行に就職し勤続。X-4年、ストレスを契機に抑うつ的に、またX-1年には過活動となり体重が10kg減少した。同時期に卑猥な言動、重度のうつ状態がみられ、A病院精神科に入院し双極性感情障害と診断された。退院後も気分の波を繰り返し、職場ではミスを連発するようになり、不適切な服装をする、迷惑を顧みず人に話し続けるなど認知障害、人格水準の低下が認められた。X年、亜急性の歩行障害が出現したためB病院神経内科を受診。コレステロール高値(18 μ g/ml)、正常値<1.56)、アキレス腱肥厚、病的反射陽性などから脳髄黄色腫症(cerebrotendinous xanthomatosis; CTX)と診断された。以後内服薬(Urso deoxycholic acid, pravastatin など)にて加療された。X+2年4月、転居に伴い当院に転院し、以後当院神経内科と当科でのフォローとなった。検査所見として頭部MRI(T2)にて、脳幹部(中脳、大脳脚)の高信号、頸髄側索の高信号、頭部SPECTの前頭葉および小脳の血流低下、脳波の徐波化、認知機能障害(WAIS-III:FIQ=52, VIQ=60, PIQ=51, JART(50)=98, MMSE=24/30, WCST達成カテゴリ=2/6, FAB=11(健常 16.1 \pm 1.0)など)が認められた。脱抑制が酷く両親が対応に困っていた時期があったが神経症状の著明な進行に従い精神症状は目立たなくなった。X+4年には胃痙攣が増設され、寝たきりとなり、言葉は消失し両親の顔も認識できない状態となった。

CTXは、神経や腱組織に脂質成分が沈着する疾患であり、我が国での報告例は60例程度と稀な難病である。症状として知能低下、錐体路症状、小脳症状が認められ、若年期よりADLが低下しやすい。CTXはほぼ全例で精神症状を来し、更に本症例のように精神症状が現れ後に認知機能障害や神経症状が目立ってくる頻度が半数程度であるという(Fraidakis et al., 2013)。CTXはできるだけ早く治療(ケノデオキシコール酸投与)を開始することで不可逆的な障害を防止できるため、我々はこの症状精神病に対する知識を持つことが必要と考えられた。

【質問・意見】

質疑応答

(1)金沢医科大学 神経内科 松井先生

Q. 錐体外路症状と書いてあるが、それはいつからで、どのような症状が存在したのか。

A. A病院に入院中に、激しいアカシジアが出現したと紹介状に記載されていたため、錐体外路症状が出やすいと判断した。病棟の中を傷だらけになるまで歩いていと聞いている。

Q. 他に錐体外路症状として明らかなものはあったか？

A. 紹介状を見る限りは、記載はない。

補足：振戦、固縮などは経過中に認めていない。

Q. 錐体外路症状は明らかに存在する。しかし、錐体外路症状は明らかとは言えないのでは。アカシジアは薬剤の副作用として、別に考えたほうがよいのでは？

A. ご指摘の通りと思う。

(2)金沢医科大学 神経内科 松井先生

Q. アキレス腱肥厚は見た目にすぐわかる程度だったか。

A. B病院に歩行障害の精査のため入院した時は、おそらく、よく見ないとわからない程度であったと推定される。紹介状には入院中に初めてこの疾患が疑われ検査が

追加されたと記載されている。

補足：脳髄黄色腫症は入院当初は想定されていなかったが、アキレス腱黄色腫があることからコレステロール測定が追加されたという経過であった。

Q. 富大入院後はごつごつしているのがわかったのか。

A. はっきりとわかった。

Q. 途中からはっきりしてきたということか。

A. B病院の所見と2年後に当院を再診したときの所見とを比較すると、そのように推測される。

(3)金沢大学 神経内科 山田先生

Q. 躁うつ病から前頭葉症状にスイッチしたのか、それとも混ざり合って出現したのか。

A. 気分障害の病相の時以外も、前頭葉症状がみられていたので、別と考えていた。

Q. 前頭葉症状が気分症状をマスクしたということか。

A. 気分障害としての症状は、経過中だんだん目立たなくなっているが、前頭葉症状は逆に悪化していた。このため、別のもので考えた。

(4)富山大学 学生

Q. アキレス腱肥厚が認められているが、膠原病はないのか。自己抗体は確認したのか。

A. 甲状腺機能低下でコレステロール値上昇からアキレス腱肥厚をきたすことがあることもあり自己抗体を測定されているが陰性であった。

(5)金沢大学 神経内科 山田先生

Q. 既往歴にある胆嚢切除術はなんだったのか。原疾患に起因するものであった可能性は？

A. これについては不明である。

(6)金沢医科大学 神経内科 松井先生

Q. 脳髄黄色腫症は文献的に気分障害をきたすのか。

A. この後の考察で説明する。

(7)金沢大学 山田先生

Q. B病院神経内科でアキレス腱肥厚、コレステロール上昇がみられ、診断がついているが、ケノデオキシコール酸は投与されていなかったのか。

A. すぐに治療は開始されている。

Q. ケノデオキシコール酸を補充してもこのように急激に進行するのか。

A. また検討する。

(補足：ケノデオキシコール酸の長期投与により、脳波所見の改善に加え認知機能・痙性麻痺、小脳症状、末梢神経障害などの神経症状の改善が期待できる(Berginer et al., 1984, van Heijst et al., 1998)。ただし、精神・神経症状が確立してしまうと、ケノデオキシコール酸を投与しても症状の改善は限定的であり、QOLの改善にはつながらない。25症例の解析にて、治療により神経症状が安定した症例は25%であり、60%は悪化している(Pilo-de-la-Fuente et al., 2011)。Yahalomら(2013)は、治療開始時期の違いが予後を規定することを報告しており、早期診断・早期治療が大切である。)

(8)富山大学 神経精神科 高橋先生(座長)

Q. 本疾患で前頭葉症状が出るのはよくあることか。

A. Freidakis, 2013(review)の図より、約25%を占める最も多い精神症状は行動変化、人格変化であり、これは前頭葉機能障害を背景とするものと考えている。

第35回デメンシアカンファレンスを開催

2018年2月20日

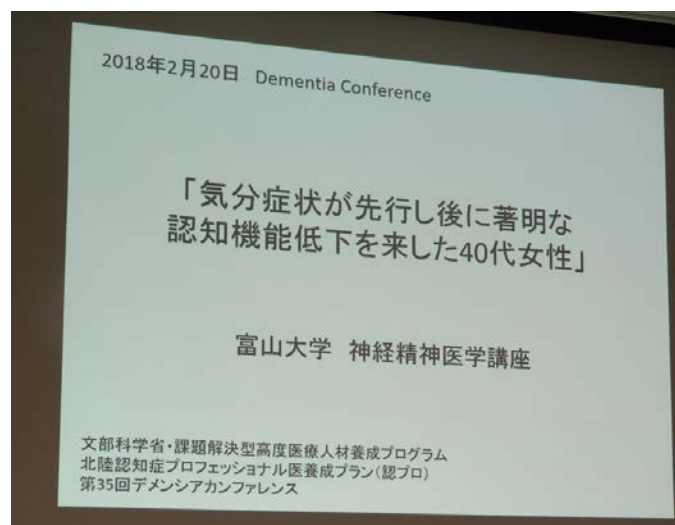
2月20日（火）に富山大学が担当する北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン（認プロ）「第35回デメンシアカンファレンス」を開催しました。

今回のカンファレンスには、金沢大学、富山大学、福井大学、金沢医科大学、国立病院機構医王病院、石川県立高松病院、医療法人社団弘仁会魚津緑ヶ丘病院、国立病院機構北陸病院、谷野呉山病院、福井県立すこやかシルバー病院の10施設が参加しました。

「気分症状が先行し後に著明な認知機能低下を来した40代女性」のタイトルで、富山大学からの症例報告で進められ、各大学、病院間で活発に質疑応答や意見交換が行われました。



症例発表の様子（富山大学会場）



スライド



会場の様子（富山大学会場）



富山大学会場の様子



文部科学省・課題解決型高度医療人材養成プログラム
北陸認治療プロフェッショナル医養成プラン(認プロ)

第35回デメンシアカンファレンス

2018年2月20日(火) 18:30~20:00

「気分症状が先行し後に著明な 認知機能低下を来した40代女性」

担当：富山大学 神経精神医学講座

対象：参加施設その他施設の医療関係者
(医療系大学の学生含む)

会場：認プロ参加施設テレビ会議システム設置場所
(〇・・・参加者受け入れ可)

- 〇・金沢大学(医薬保健学域医学類教育棟地下大多目的室)
- 〇・富山大学(附属病院2階カンファレンスルーム2)
- 〇・福井大学(附属病院2階キャンサーボード室)
- 〇・金沢医科大学(基礎研究棟3階大学院セミナー室)
- 〇・国立病院機構医王病院(地域研修室)
 - ・石川県立高松病院(医局会議室)
- 〇・国立病院機構北陸病院(特殊診療棟2階小会議室)
 - ・谷野呉山病院(共通棟1階ミーティング室)
- 〇・魚津緑ヶ丘病院(5階会議室)
- 〇・福井県立すこやかシルバー病院(管理棟2階応接室)

申込不要

※出席される方は、受付で出席簿に氏名等ご記入ください。
※教育コース履修者の方は、本人保管用の受講票を受理の上、検印を受けてください。

お問い合わせ先：北陸認プロ運営事務局
〒920-8640 金沢市宝町13番1号
TEL:076-265-2149
FAX:076-234-4208
E-mail:ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp
URL: <http://ninpro.jp>