第 95 回デメンシアカンファレンスを開催

2023 年 4 月 25 日

４月２５日（火）に金沢医科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９５回デメンシアカンファレンス」をWeb上で開催しました。

「認知機能障害が顕著に認められたWilson病の一例」のタイトルで、金沢医科大学からの症例報告で進められ、活発に質疑応答や意見交換が行われました。

症例発表の様子とスライド

第 95 回　デメンシアカンファレンス　報告要旨

『認知機能障害が顕著に認められた Wilson 病の一例』

発表者：片岡　譲（金沢医科大学精神神経科学）
司会：長澤　達也（金沢医科大学精神神経科学）

【要旨】
Wilson 病（以下、WD）は肝細胞、脳、腎、眼球などの組織に過剰な銅が沈着するために発生する疾病である。臨床症状は非常に多彩で、初発症状として肝障害や神経・精神症状、その他血尿、結石、関節炎などを呈するものがある。今回、我々は認知機能障害が顕著に認められた WD の一例を経験したので報告する。症例は 40 代男性。X-7 年（32 歳時）に抑うつ症状が出現。その後、躁状態と抑うつ状態を繰り返し、X-5 年に当科初診。3 度の医療保護入院歴がある。最終入院は X-2 年 10 月 7 日～同年 11 月 29 日で、バルプロ酸ナトリウム（VPA）800mg/日とオランザピン（OLZ）10mg/日で改善し、以後当科外来を継続的に通院していた。X-2 年頃から手指振戦が出現、当院神経内科にて本態性振戦と診断され、クロナゼパム（CPZ）0.5mg/日が処方されていた。今回、X 年 2 月より、振戦の増悪に加え、意欲低下、動作緩慢が出現した。薬剤の影響を考慮し、OLZ を漸減中止したが改善せず、精査加療目的で同年 7 月に当科に任意入院となった。入院後の検査では採血、採尿ともに特記事項はなかった。神経学的所見として、安静時および姿勢時振戦あり、両上肢の筋固縮あり、協調運動は左右ともに拙劣であったが、MMT は左右共に正常、腱反射は左右共に亢進・減弱はみられなかった。同時期に施行したウェクスラー式知能検査（WAIS-Ⅲ）においては、FIQ：73 で境界レベルであった。振戦があり、両手の巧緻性の悪さが顕著であったため、符号、記号探しといった鉛筆などの検査用具の操作が必要な検査ではやりづらさは認められた。しかし、それを差し引いても全体的に平均以下であり、特に理解、語音、完成で得点の低さが目立っていた。X 年 7 月に施行した頭部 MRI 検査では、年齢不相応な萎縮像および、T２強調像で左右対称性に外包に円弧状高信号域を認めた。このような経過から、神経変性疾患の可能性を考慮し、当院神経内科に更なる器質因検索について相談した結果、血清銅および血清セルロプラスミンの低値、尿中銅の高値を認め、加えて眼科検査にて Kayser-Fleischer 角膜輪といった特異的な所見を認めたことから診断を Wilson 病とし、銅キレート剤が開始となった。その後、振戦や動作緩慢といった症状は軽減され、目立たなくなった。しかし、治療開始から３年が経過した後の WAIS-Ⅲにおいて大きな改善は見られず、また頭部 MRI 像でも脳萎縮の程度に変化はなかった。Wilson 病は約 3～4 万人に 1 人と稀ではない遺伝性疾患であるため、常に鑑別診断として念頭に置いておく必要があり、早期発見および早期治療が望まれる。

【質問・意見】
質問：本症例では遺伝子検査も行ったか
回答：遺伝子検査は行っており、陽性であった。このことも Wilson 病の診断を支持している。

質問：認知機能の低下があったとされるが元々はどれくらいのレベルであったか
回答：県内でも上位の高校に進学し、また大学は東京の有名私大に合格。ストレートで卒業していることから、元来の知的能力は平均以上にあったと思われる。

質問：現在はどのような日常生活を送っているか。
回答：外来を定期的に通院しながら、就労支援事業所を週４回通所している。単純作業であればいくらでも就職口はあるが、本人が IT 関係など専門職にこだわり、就労には結びついていない。

北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン（認プロ）

NINPRO

第95回デメンシアカンファレンス(Web)

認知機能障害が顕著に認められたwilson病の一例

2023年4月25日（火）18：30～20：00

発表者　金沢医科大学病院神経科精神科　片岡　譲
担　当　金沢医科大学
対　象　参加施設及びその他の施設の医療関係者
（医療系大学の学生含む）

【参加方法】
個人のパソコンからWeb会議システム（WebEX)を使用

教育コース履修者、メディカルスタッフe-learning講座の登録者、認プロ参加施設の各委員・事務担当者には、事前に北陸認プロ運営事務局からメールで参加案内をお送りします。案内状のメールに従って会議にご参加下さい。

上記以外で参加を希望される方は4月24日までに氏名とメールアドレスを北陸認プロ運営事務局までお知らせください。
（ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp）

教育コース履修者の出席はオンライン画面にて北陸認プロ運営事務局が確認します。

お問い合わせ
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/