



・ 新築のビル
・ 10/10/10
・ 10/10/10
・ 10/10/10
・ 10/10/10

脳梗塞の診断で入院 になった57歳男性の まさかの結末

PGY2 喜界島徳洲会病院
宇治徳洲会病院
多田 宣裕

本日の学びのガイド

- ① 島の日常診療。患者に最終診断をつけた研修医のあなた！！
診断はほんとにそれでいいんですか？
- ② 認知症キタ————(°▽°)————!!
アリセプトにしときましょかー。
むむむ！！！！ちょっと待ったい！！！！
- ③ MRI読んでますかー？ やる気があれば読影はできる！

症例 57歳 男性

主訴 呂律困難

現病歴

- 10/15(入院8日前) 文字が書きにくいという書字障害が出現していたが、
受診せずに様子を見ていた。
- 10/21(入院前日) 呂律困難があることに家族が気づく。
- 10/22(入院当日) 家族に連れられ当院内科外来を受診。

既往歴 高尿酸血症

30年前 脳膿瘍で手術(詳細不明)

内服 ベンズブロマロン(ユリノーム)

家族歴 特記事項なし

入院時現症

Vital sign

意識清明: JCS0 GCS E4V5M6

BP 164/116mmHg HR 90bpm SpO2 97%(RA)

BT 35.0°C

身体所見

《胸腹部》 明らかな異常所見は認めない

《神経学的所見》

失語なし 失行なし 失認なし 四肢失調・体幹失調なし

記憶障害なし(人・とき・場所OK)

Mingazzinne -/- Babinski陰性

Arm Barre右でわずかに回外

《脳神経》

Ⅱ：対光反射+/+ 視野欠損なし

Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ：瞳孔正円 左右同大 3mm/3mm

眼球運動障害なし 眼振なし 複視なし

Ⅴ：顔面感覚左右差なし

Ⅶ：睫毛徴候 +/+ 口角下垂なし

Ⅸ：口蓋垂変位なし カーテン徴候なし

Ⅻ：舌運動異常なし

構音障害はパ行(口唇音)、タ行(舌音)、カ行(口蓋音)共に有意に認める

《MMT》 左右上下肢 5/5 四肢腱反射 減弱亢進なし

《感覚》左右上下肢 5/5

《協調運動・姿勢・歩行》

指鼻・回内外・膝踵OK 端座位OK 歩行異常なし

検査所見

《ECG》NSR

《L/D》

BUN 13.4 mg/dl Cre 0.98mg/dl CRP 0.23mg/dl

Na 139 Meq/l K 4.1 Meq/l Cl 104 Meq/l

WBC 5900 / μ l RBC 503×10^4 / μ l Plt 29.0×10^4 / μ l

HbA₁C 5.5% T-Chol 155mg/dl

PT-INR 1.21 APTT25.2

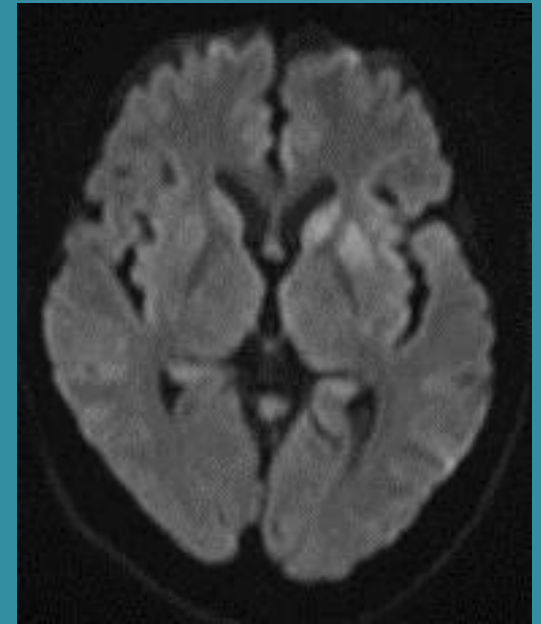
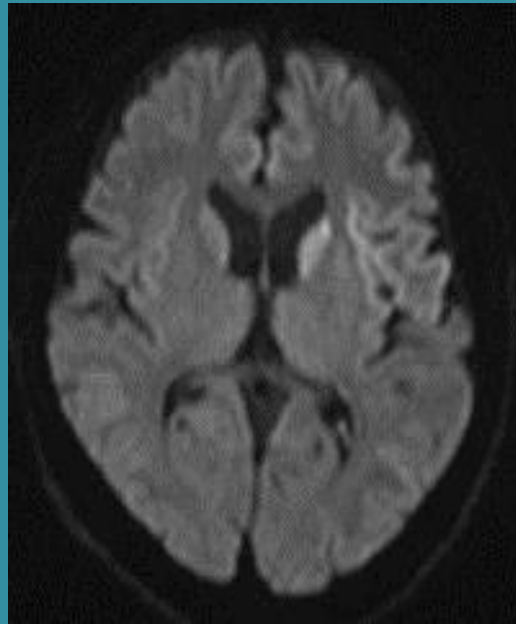
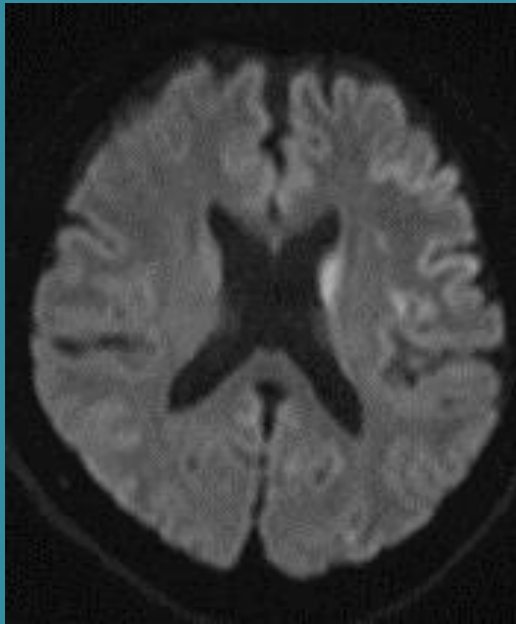
《頸動脈エコー》明らかなプラークなし

《心エコー》EF 70% E/A0.71 Dct 204 msec LAD 37.2mm

《頭部CT》



《頭部MRI》



DWIで左基底核(線条体部)に高信号。
ADCmapにて同部位に低信号

Problem Lists

構音障害(カ行・パ行・ラ行)

書字障害

Arm Barre右陽性

MRI DWIで左被殻部に高信号

初期診断

左被殻部脳梗塞
(左外側線上体動脈領域 ラクナ梗塞 来院時NIHSS2点)

治療

プレタール200mg内服開始

エダラボン 30mg × 2回/日

オザグレル 80mg × 2回/日

補液 L/R 1500ml/日

入院翌日よりリハビリ開始。

その後の経過・・・

入院後5日目まで明らかな症状の進行、改善は認めなかった。
次第に無口になり、言葉が出にくくなっていることには気づいた。

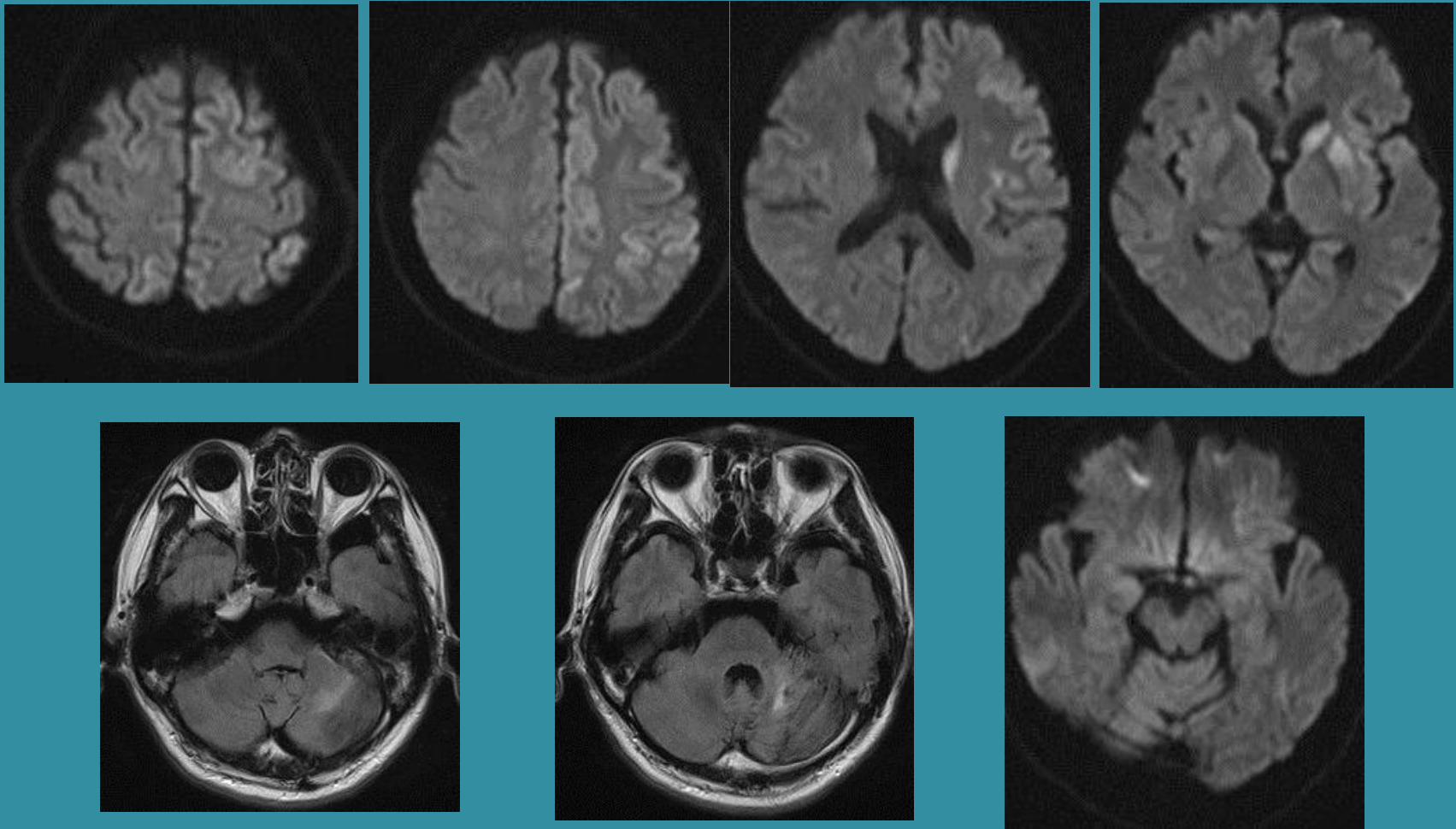
10/27(入院6日目) 失語が出現

10/28(入院7日目) 歩行時のふらつきと同時に指鼻指試験・膝踵試験拙劣
回内回外は問題なし、座位保持・指示動作の遂行はOK。

10/29(入院8日目) 歩行時のふらつきが増悪

10/30(入院9日目) 失語が著明となる。
錯語・保続、呼称の障害が出現。
本人も症状の進行の自覚あり。
計算は可能、書字障害は変化なく、カタカナは辛うじて
→進行性の認知症と考えられる

頭部MRI再施行(入院9日目)



頭部MRI所見(読影所見)

頭部MRI:

両側大脳半球皮質(左優位)、左基底核にDWI、T2/FLAIRで高信号。
血流分布との一致がないことから脳炎・脳症の可能性あり。

造影MRI: 明らかな造影効果なし(脳炎は疑いにくい所見)

→ 造影効果ないこと考えると孤発性のCreutzfeldt-jakob病の可能性残る

髄液所見

外見; 無色透明

細胞1(Mono1) 蛋白定量42mg/dl 糖 79mg/dl Cl 122mg/dl

その後の経過・・・

10/31(入院10日目)

おしぼりを箸で食べようとするなど**失認**が出現。

チョコキ・キツネの模倣、模倣も不能(**構成・失行障害**)

言葉数減少、流暢性や抑揚も失われていた。

上下肢麻痺なし、感覚低下なし。

消去現象・注意障害なし。

11/1(入院11日目)

歩行不能。嚥下時むせ出現、普通食摂取困難になる。

New Problem lists

- # 進行する認知症状
- # 小脳症状
- # 高次機能障害(失語・失認・失行)
- # 歩行障害
- # 異常MRI所見(左基底核・大脳皮質灰白質病変)

鑑別診断

脳血管障害 神経変性疾患 代謝性疾患 など

→ 11/2(入院12日目)

Creutzfeldt-Jakob病(CJD)を疑い鹿児島に転院となった

紹介先専門医療機関にて

進行性の記憶障害・視覚障害・抑うつ傾向を認めた。ふらつきなどの失調症状も悪化しており、現在は**失構音、嚥下障害、筋固縮、ミオクローヌス、右不全麻痺**認めているとの報告。

MRI 当院所見と大きな変化はなし

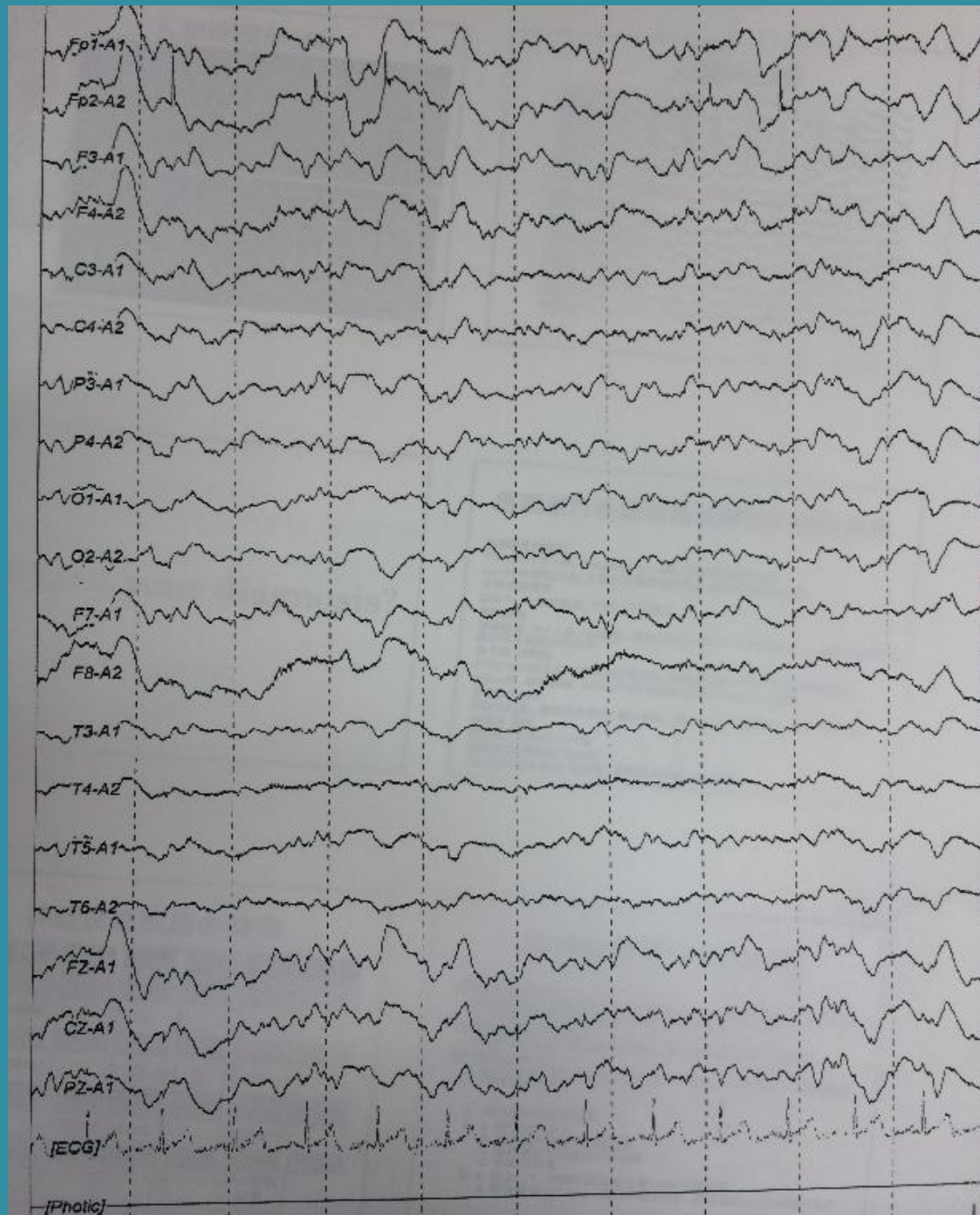
髄液検査

TP 69.5 Glu 70 LDH 39 NSE 136

細胞数 <1 (リンパ球 76.5% 単核球 10%)

脳波検査

- ・周期性同期性発作波 (PSD)は認めない
- ・4秒に一回程度の周期性発作波あり



CJD診断基準 (WHO1998)

確実例 (Definite)

脳組織所見において特徴的な病理所見を有するか、またはウエスタンブロット法や免疫染色法で異常プリオン蛋白が検出されたもの。

ほぼ確実例 (probable)

I および II の4項目中2項目を認め、IIIを1項目以上満たすもの。

疑い例 (possible)

I および II の4項目中2項目を満たすが、脳波上PSDを認めず臨床経過が2年未満のもの

I . 進行性認知機能障害

II . A. ミオクローヌス

B. 視覚以上または小脳失調

C. 錐体路または錐体外路徴候

D.無動性無言

III . A.脳波にて周期性同期性放電 (PSD)を認める

B. 脳脊髄液中に14-3-3蛋白が検出され、臨床経過が2年未満のもの

CJD診断基準 (WHO1998)

確実例 (Definite)

脳組織所見において特徴的な病理所見を有するか、またはウエスタンブロット法や免疫染色法で異常プリオン蛋白が検出されたもの。

ほぼ確実例 (probable)

I および II の4項目中2項目を認め、IIIを1項目以上満たすもの。

疑い例 (possible)

I および II の4項目中2項目を満たすが、脳波上PSDを認めず臨床経過が2年未満のもの

I. 進行性認知機能障害

II. A. ミオクローヌス

B. 視覚以上または小脳失調

C. 錐体路または錐体外路徴候

D. 無動性無言

III. A. 脳波にて周期性同期性放電 (PSD) を認める

B. 脳脊髄液中に14-3-3蛋白が検出され、臨床経過が2年未満のもの

診断

Creutzfeldt-Jakob病 ほぼ確実例

現在...

おそらく孤発性CJD疑いで長崎大学に特殊検査(14-3-3蛋白、
タウ蛋白、RT-QUIC)提出中。

30年前の脳膿瘍の手術歴および、日常的に山羊肉を食べて
いることから感染性CJDも鑑別に挙げられている。

念のため遺伝性も含め遺伝子検査も提出中。

Creutzfeldt-Jakob病(CJD)とは

- ・異常プリオン蛋白が中枢神経内に蓄積することにより急速に神経細胞変性を起こす稀な致死性疾患
- ・約100万人に一人の頻度で発症
- ・地域差、男女差はなく発症は50～70歳代に多い。
- ・5類感染症
- ・病因により孤発性(特発性)、遺伝性(家族性CJD、致死性感染性不眠症)、獲得性(医原性、変異型)の3種類に分類され、その3/4は孤発性である。
- ・未だに**有効な治療法はなし**
- ・発症から3～7か月で確実に無動性無言になり、多くは誤嚥性肺炎、尿路感染症、褥瘡などの合併症で死亡する

Creutzfeldt-Jakob病(CJD)診断

CJD診断基準(WHO1998)を基本としてつける

→疫学的な目的で設定されており早期診断には不向き
補助診断として

- ・髄液14-3-3蛋白→感度は高いが特異度は低い
- ・髄液中NSE→特異度が高い
- ・典型的頭部MRI所見の有用性

14-3-3蛋白陽性による感度は92%であるが、これに典型的なMRI所見を加えることで感度は98%に上がる。

Creutzfeldt-jakob病 典型的MRI所見

MRで**大脳皮質灰白質および基底核に両側性広範囲病変**

血流では説明できない範囲に病変の多発

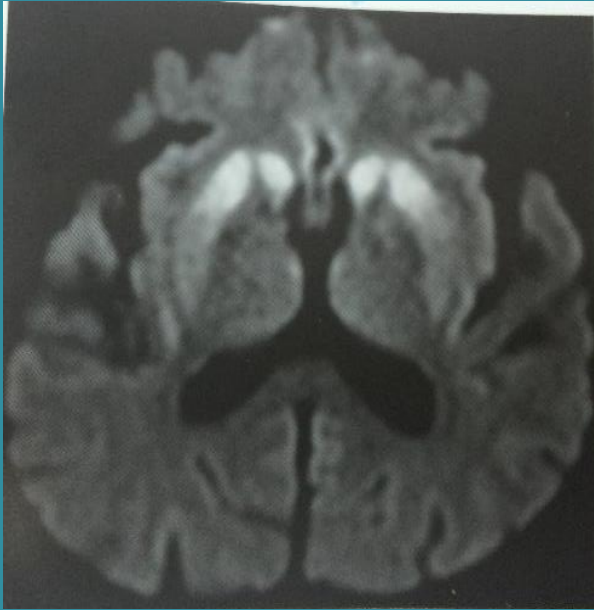
DWIで高信号 ADCで低下 T2/FLAIRで高信号

大脳皮質灰白質病変は、前頭葉・帯状回・側頭葉・島回・頭頂葉に後発し、病初期には限局性に灰白質病変を認める

基底核病変は、線条体前半部(尾状核頭部、被殻前半部)優位に。

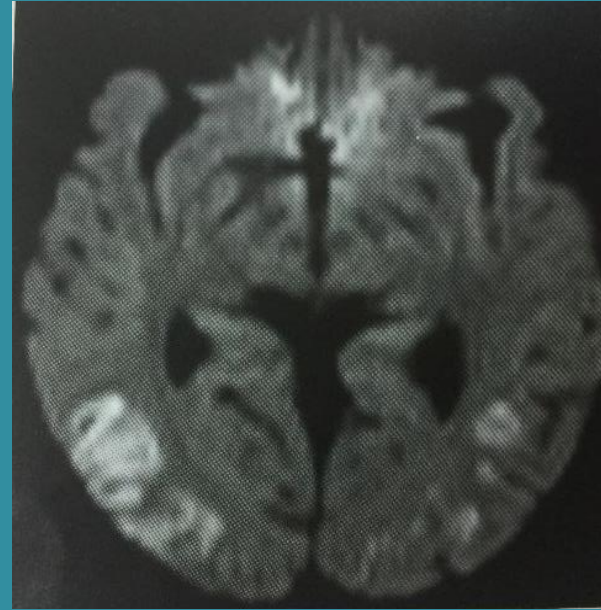
片側例もあるが典型的には両側性。両側性でも病初期は左右非対称分布をとることが多い。

Creutzfeldt-jakob病典型的 MRI(DWI)



その①

両側線条体(尾状核と被殻)に
対称性に高信号。線条体の前
半部分に強くグラデーションを形成
して後半に至る

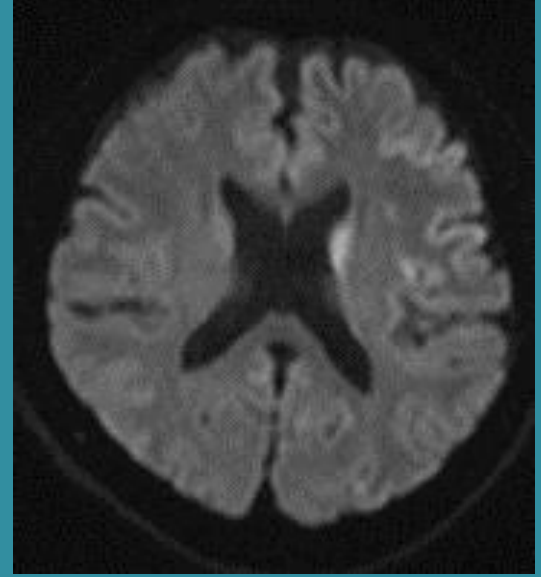
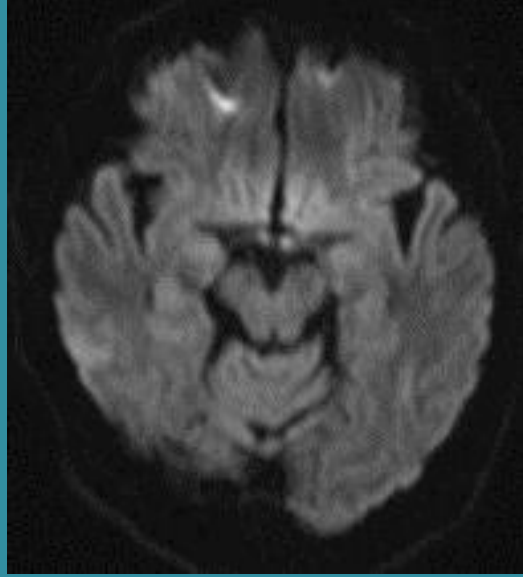
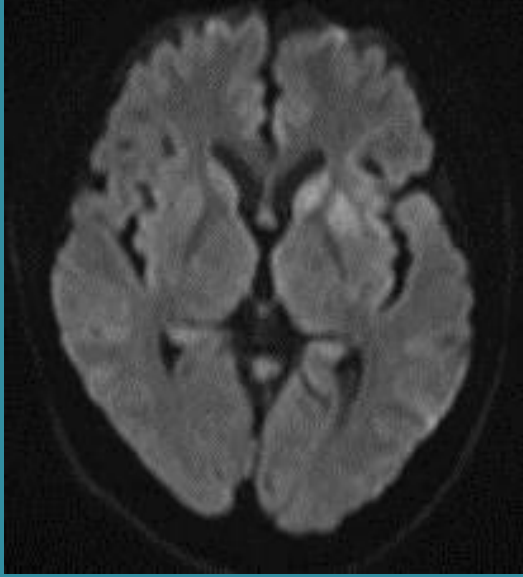


その②

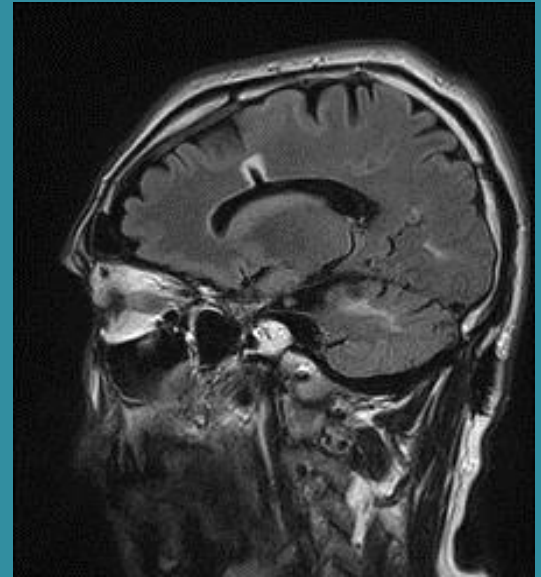
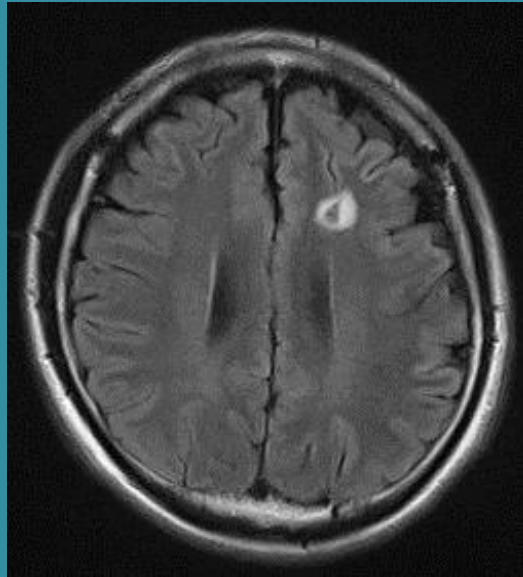
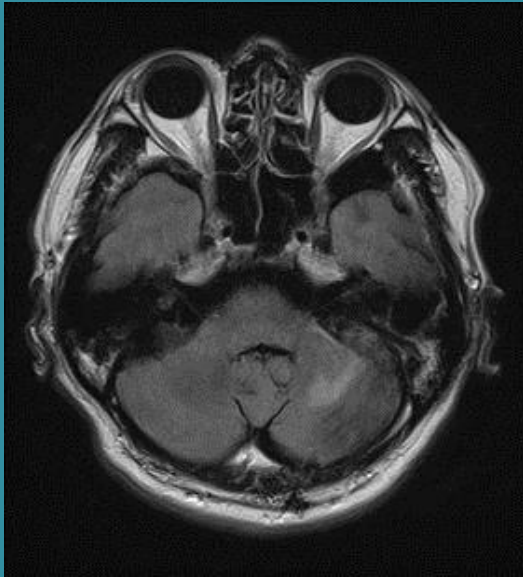
動脈支配に一致しない病変部位。
灰白質に限局する高信号

入院時頭部MRI見返してみると

DWI



FLAIR



進行性認知症を見たら

ご高齢者の多い島の医療・・・

長寿で元気といえど認知症患者は少なからずいる。

今回は入院中に**進行する認知症状**・その他失行・失認などから Creutzfeldt-jakob病の診断に至った症例。

今回の症例は診断をつけることに意義はなかった。むしろ治療のない疾患の診断をしてその意味はあったのか。

たしかに急速に進行し専門機関に搬送することを余儀なくされたが、ほかに考えることはなかったのか。

急速進行性認知機能障害鑑別

- 神経変性疾患 アルツハイマー病 Creutzfeldt-jakob病 前頭側頭葉変性症
Lewy小体型認知症 大脳皮質基底核変性症 進行性核上性麻痺
- 脳血管障害 脳卒中 低酸素脳症 アミロイド血管炎
- 感染症中毒・代謝性
神経梅毒 ライム病 HIV脳症 感染性脳炎(単純ヘルペス脳炎など)
感染性髄膜炎 進行性多巣性白質脳症
- 中毒・代謝性 VitB12欠乏症 VitB1欠乏症 葉酸欠乏症 ペラグラ 尿毒症性脳症
Willson病 肝性脳症 ミトコンドリア脳筋症 薬剤 アルコール中毒
- 自己免疫性 辺縁系脳炎 傍腫瘍症候群 橋本脳症 CNSループス 血管炎
多発性硬化症
- 転移・腫瘍 脳腫瘍 血管内リンパ腫
- 医原性・特発性・その他 橋中心髄鞘崩壊症 低血糖 正常圧水頭症 てんかん

進行性認知症を見たら

必ずまずは、治療可能な疾患から除外していく。

治療不可能な疾患や診断意義のないものは後回し。

ただもちろん進行度合いにもよるが・・・

急速進行性認知機能障害鑑別

- 神経変性疾患 アルツハイマー病 Creutzfeldt-jakob病 前頭側頭葉変性症
Lewy小体型認知症 大脳皮質基底核変性症 進行性核上性麻痺
- 脳血管障害 脳卒中 低酸素脳症 アミロイド血管炎
- 感染症中毒・代謝性
神経梅毒 ライム病 HIV脳症 感染性脳炎(単純ヘルペス脳炎など)
感染性髄膜炎 進行性多巣性白質脳症
- 中毒・代謝性 VitB12欠乏症 VitB1欠乏症 葉酸欠乏症 ペラグラ 尿毒症性脳症
Willson病 肝性脳症 ミトコンドリア脳筋症 薬剤 アルコール中毒
- 自己免疫性 辺縁系脳炎 傍腫瘍症候群 橋本脳症 CNSループス 血管炎
多発性硬化症
- 転移・腫瘍 脳腫瘍 血管内リンパ腫
- 医原性・特発性・その他 橋中心髄鞘崩壊症 低血糖 正常圧水頭症 てんかん

今回の症例の反省点

- ・MRIでDWIにて脳梗塞と診断して、他の疾患を鑑別に挙げずに疑いの目で見えていなかった。
- ・MRIの読影能力が足りなかった。

今回の症例の良かった点

- ・日々の診察の中で身体所見から症状の進行具合を察知しすぐに専門機関に送れた。

Take Home Message!!

- ① 自分の下した診断に常に疑問を持ちかける
- ② 急速に進行する認知症患者を診たら鑑別を挙げ
できることを探す
- ③ MRI読影力 Creutzfeldt-Jakob病の典型所見

ご清聴ありがとうございました。

MRIは有用なのか？

- ・CJDと他の急速進行性認知症疾患との鑑別において、神経放射線科医によるMRI(DWI,FLAIR)の読影は感度96%、特異度93%と高い。

- ・基底核や視床、灰白質においてDWI>FLAIR hyperintensityを認めるが、ADCではhypointensityがみられる。これは他の急速進行性認知症疾患においてはみられない特徴。

(Neurol.2011)

MRIは有用なのか？

- ・CJD確実例での脳波でのPSD、14-3-3蛋白陽性による感度は92%であるが、これに典型的なMRI所見を加えることで98%に上昇した。(14-3-3蛋白は高度の神経炎症があれば、他の疾患でも上昇する。PSDも代謝性脳症でも見られてしまう)
- ・CJDの典型的なMRI所見は、約13%で炎症性疾患、DLB、てんかんなどでもみとめられた。

(Brain。2009)

認知症

ICD-10による認知症の定義

通常、慢性あるいは進行性の脳疾患によって生じ、記憶、思考、見当識、理解、計算、学習、言語、判断等多数の高次機能の障害からなる症候群

一度正常に達した認知機能が後天的な脳の障害によって持続性に低下し、日常生活や社会生活に支障をきたすようになった状態を言い、意識障害がないときに見られる

Critical pearl

- ・脳梗塞では説明がつかない認知の低下を見た場合はCJDを考慮しMRI所見を見直すことは重要。
- ・日常診療では常に自分の下した診断に疑問を持つ。
- ・脳梗塞患者に及ばずすべての患者の診察を、少なくとも入院してからすぐの急性期は怠らない。
- ・MRIの読影能力は島では必須。