

MRI 及び脳波検査で経過を追った クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) の 1 例

市立室蘭総合病院 精神科

三宅 麻里衣 成田 尚

三戸 法和 三上 敦大樹

本間 次郎 高田 秀樹

市立室蘭総合病院 放射線科

吉田 悟

要 旨

プリオン病の中でも、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病が大部分を占める。多くは初老期に発症し、認知症状・ミオクローヌス・周期性同期性放電 (PSD) の 3 徴を呈し、早期に無言無動となる。当科患者において、初期より急速に進行する認知症状、MRI DWI で左大脳皮質・基底核に限局した高信号、脳波では徐波から周期性一側性てんかん型放電 (PLEDs)、PSD と、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病に典型的な所見を認め、診断に寄与したと考えられた。

キーワード

孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病、MRI、脳波、早期診断

はじめに

プリオン病の中でも、主な部分を占めるのが原因不明の孤発性の Creutzfeldt-Jakob disease (以下 CJD) である。これの多くは初老期に発症し、認知症・ミオクローヌス・周期性同期性放電 periodic synchronous discharge (以下 PSD) の 3 徴を呈す。早期に無言無動となり、発症後平均 4 カ月で死亡すると言われる。近年 CJD の診断には脳波に加え MRI が有用となってきているが、今回我々は、CJD の MRI・脳波の経時的変化を確認致したので、若干の考察を加えて報告する。

症 例

72 歳 男性

【主訴】急に物忘れがすすんだ (家族より)

【既往歴／家族歴】特記事項なし

【生活歴】高校卒業後、X 年 2 月まで就労。

【現病歴】X-1 年 8 月、娘の家に行く際、道に迷った。同年 12 月頃には、食事をしたことを忘れた。X 年 5 月、発話の際、口ごもるようになった。A 病院神経内科受診し、CJD 疑いの指摘を受け、B 病院の神経内科にて精査開始。同年 6 月、徘徊のため当科入院。

【入院時現在症】BT 37.7℃ PR 86/min BP

116/72 mmHg SpO₂ 94% (room air)

【神経学的所見】左上肢で腱反射亢進 両側バビンスキー反射陽性 全身性ミオクローヌス (右上肢優位) 不安定性歩行

【精神医学的現在症】家族と共に車椅子で入室。表情は弛緩している。動作は緩慢で、時折上肢を無目的に動かす。発話は不明瞭。注意・領識は障害されている。記銘・記憶・見当識は会話できないため評価不能。意識障害は否定できないと思われた。

【入院後経過】

入院後経過を図 1 に示す。落ち着かずうろろうするため、不安及び徘徊に対して、quetiapine (以下 QTP) を使用した。まもなく活動性が低下し、自力歩行が不能となったため、QTP を中止した。右優位のミオクローヌスに対して clonazepam (以下 CZP) を使用した。しかし数回誤嚥を認めたため、CZP を 0.25 mg まで減量したが、ミオクローヌスが増悪した。そのため CZP を 1 mg まで再増量し、ミオクローヌスは軽減している。しかしその後ミオクローヌスは増悪し、四肢全体でみられるようになった後、左優位となり、徐々に減少した。経過中意識水準も低下しており、入院時はかろうじて注意を向けることはできていたが、翌月には全く注意を向けられなくなり、その後無言無動となった。

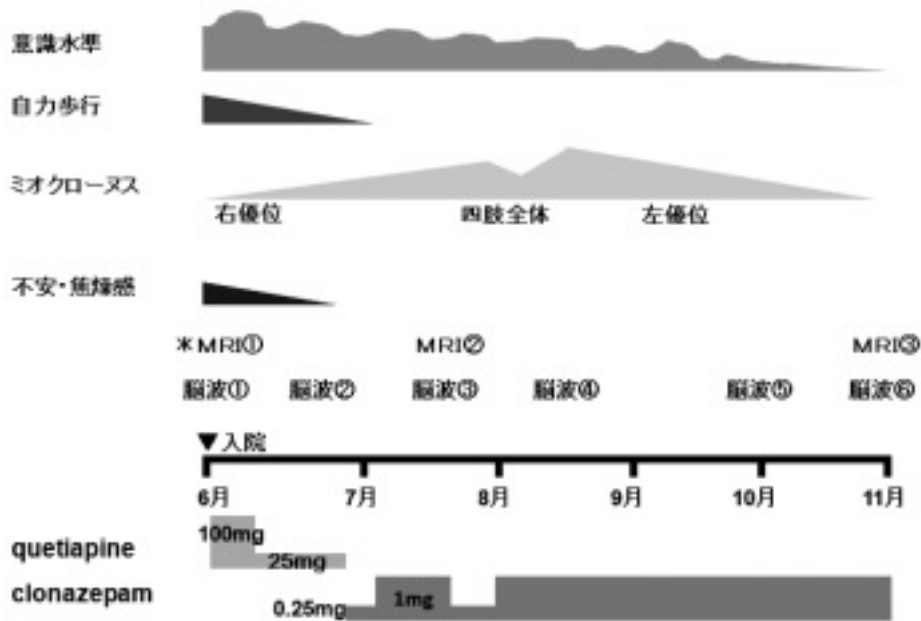


図1 入院後経過

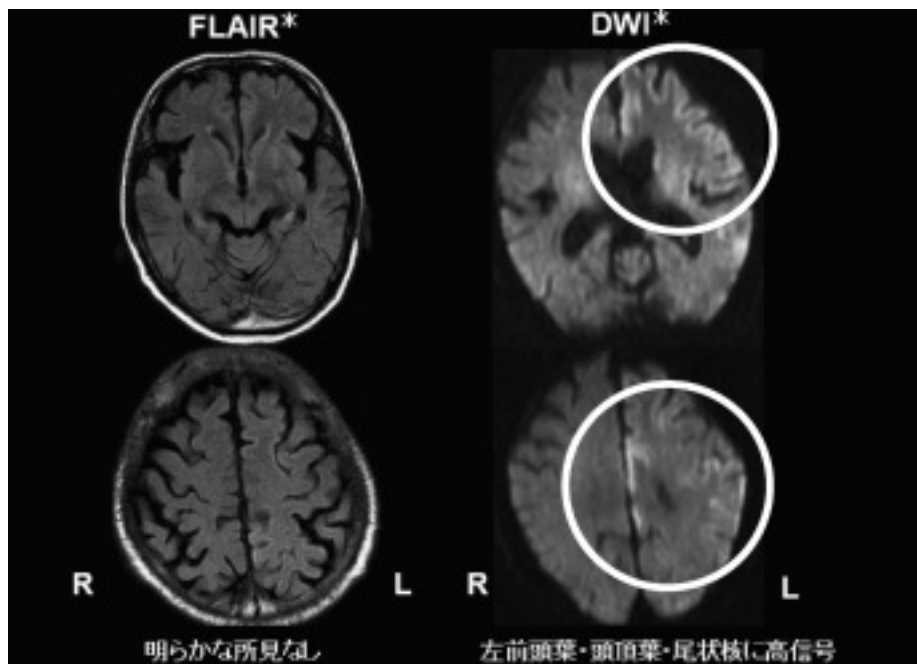


図2 6月のMRI

*FLAIR=fluid-attenuated inversion recovery *DWI=diffusion weighted imaging

図1の経過に対応するMRI、脳波所見を図2～図10に示す。6月、入院時のMRIでは、FLAIRでは明らかな所見はないが、DWIでは、左の前頭葉内側皮質から側頭葉にかけて高信号を認めている。左尾状核、頭頂葉皮質にも、高信号を認めた(図2)。翌月7月のMRIでは、FLAIRでは尾状核、レンズ核に高信号を認めたが、やはり皮質病変は明らかではなかった。DWIでは、両側前頭葉・基底核、更に左側頭葉・頭頂葉に高信号を認めた(図

3)。11月のMRIでは、FLAIRでは脳室周囲に高信号を認める他、びまん性の脳萎縮が著明であった。DWIでは、右の前頭葉、側頭葉、頭頂葉に優位な高信号を認めた(図4)。

6月上旬の入院時の脳波では、約8Hzの α 波に、前頭部優位の徐波が混入していた(図5)。6月下旬には、左半球性に、周期的な鋭波を認め、周期性一側性てんかん型放電 periodic lateralized epileptiform discharges (以

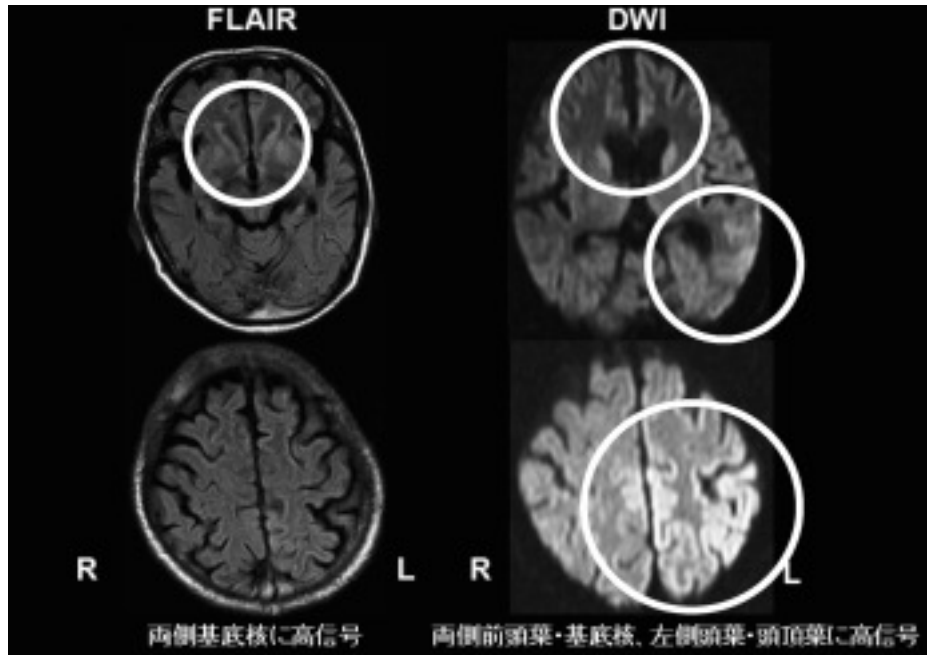


図3 7月のMRI

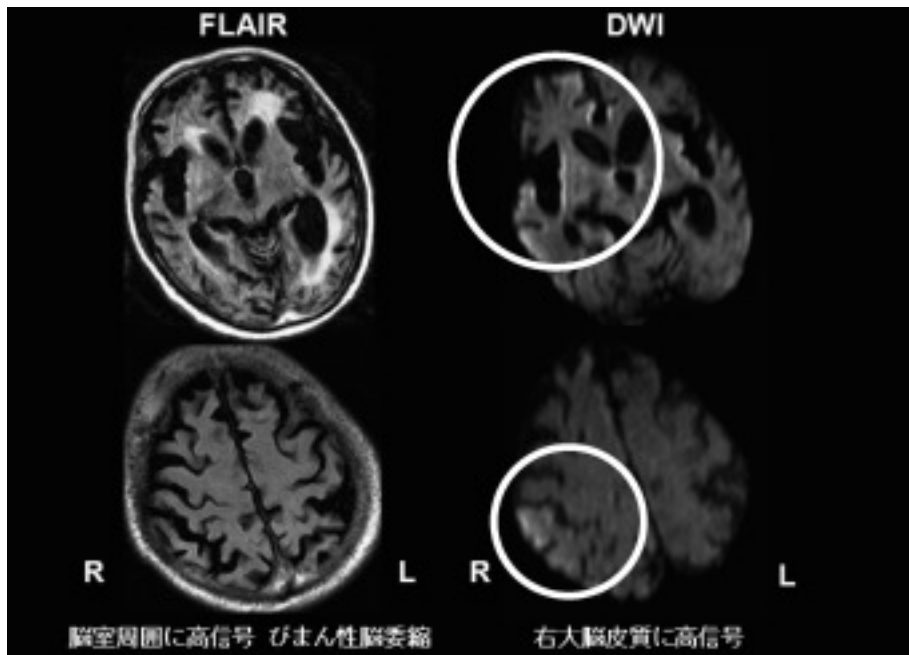


図4 11月のMRI

下 PLEDs)と考えられた。また、両側前頭部に4～5 Hzの徐波が律動性に出現する部分も認めた(図6)。7月の脳波では、左半球性であったPLEDsは、次第に両側化し、明らかなPSDが確認されるようになった(図7)。この時期では、記録の約50%でPSDを認めていた。8月の脳波では、全記録で約0.7秒周期のPSDを認めた(図8)。10月には、周期は約1秒に延長していた(図9)。11月の脳波では、PSDは低振幅化しており、背景脳波は、低振幅な徐波となった(図10)。

考 察

本症例の所見をまとめると、MRIのDWIでは、早期に左大脳皮質の高信号域があり、その後右大脳皮質に広がり、びまん性の脳萎縮も著明となった。脳波では、全般性徐波から左半球性のPLEDs、PSDと変化し、後に著しく低振幅化した。当症例のように、PSDや、MRIでの基底核・皮質の高信号を認めるものは、CJDの中でも孤発性、家族性があげられる。当症例では、B病院神経内

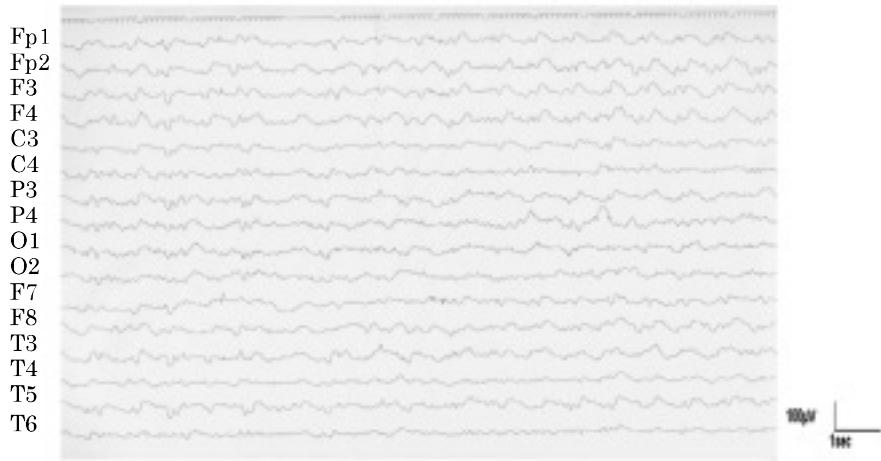


図5 6月上旬の脳波 単極誘導

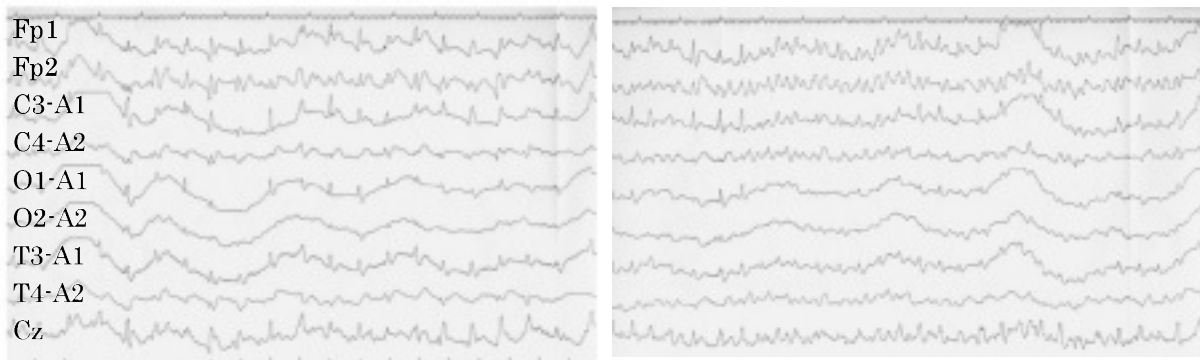


図6 6月下旬の脳波

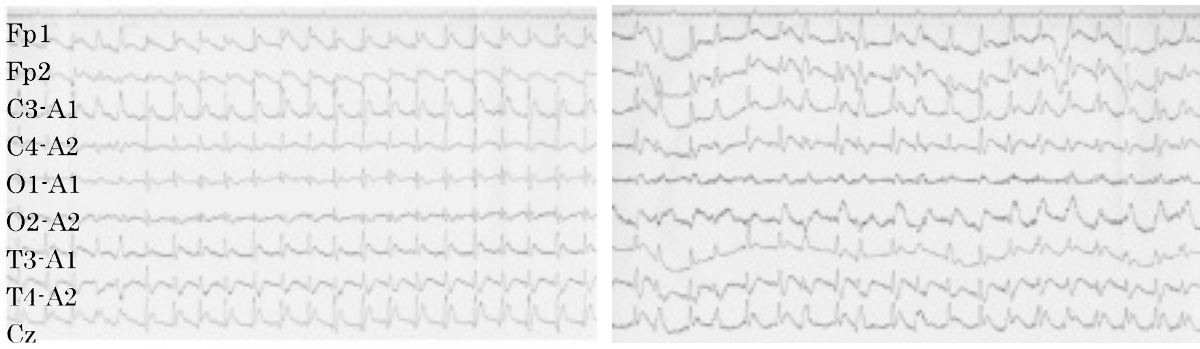


図7 7月の脳波

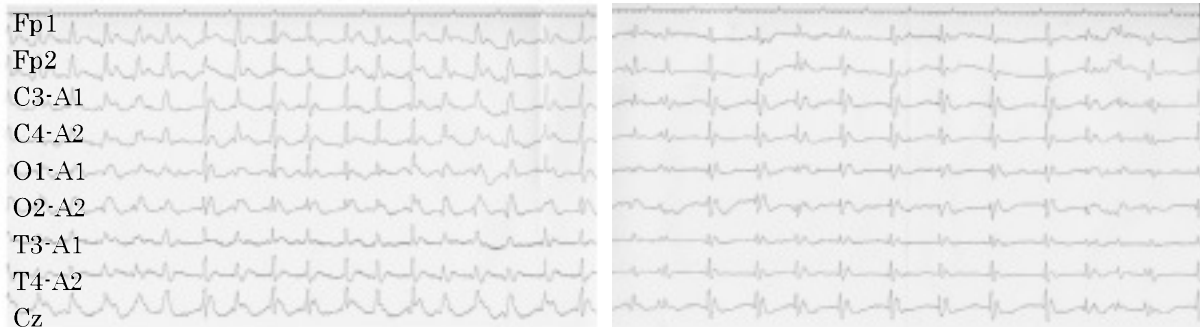


図8 8月の脳波



図9 10月の脳波

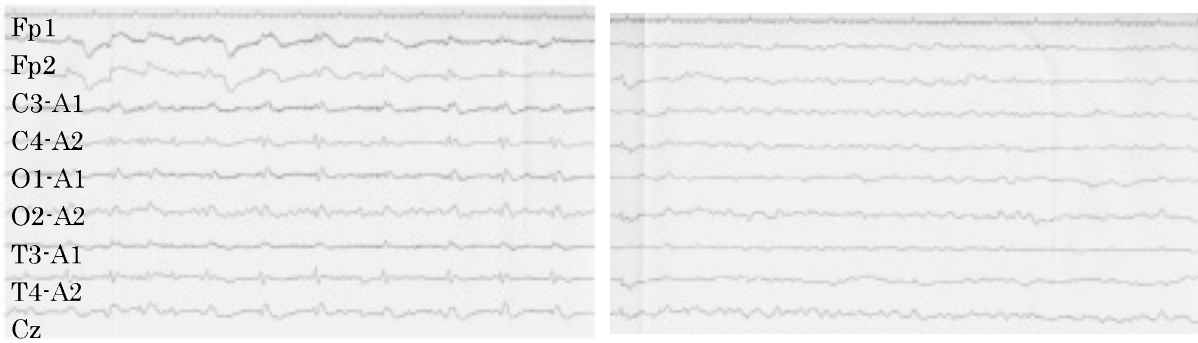


図10 11月の脳波

科での遺伝子検査にて、家族性はほぼ否定されている。

孤発性CJDは、MRI・DWIにおいて、基底核の両側性の高信号が特徴的である。また、皮質に沿った高信号が特徴的で、髄液検査より早期に検出できるといわれている。末期にはびまん性脳萎縮となる。脳波では、全般性の徐波から、PLEDs、PSDと変化する。PSDの周期は1秒前後と言われているが、次第に周期が延長し、末期には平坦化する。これらの所見は、ほぼ当症例に合致しており、当症例は孤発性と考えられた。

おわりに

比較的急性期のCJD症例で、MRI及び脳波所見によって、経時的変化を確認した。MRI及び脳波所見から

は、孤発性CJDとして矛盾なく、これらの経時的確認によって、孤発性CJDの診断に寄与したと考えられた。

文 献

- 1) クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル [改訂版], 厚生労働省特定疾患対策研究事業 2002.
- 2) 笠原 論, 金子義宏, 丹羽真一: 孤発型 Creutzfeldt-Jakob 病の1例における脳画像と脳波 — PSD 発生と病態理解への一寄与 —. 精神 13: 70-75, 2008.
- 3) 中村耕一郎, 柴野 健, 本間真理, 山本悌司: Creutzfeldt-Jakob 病におけるMRIとEEG所見. 臨脳波 46: 159-165, 2004.