粘液水腫性昏睡を合併した橋本脳症の 1 例

石川 広明 安井香奈子 桶田 善彦 野村 誠
渡辺 武士 三上 裕嗣 鈴木 仁 尾野 精一

要 旨

60 歳、男性が頭痛、嘔吐、意識障害で入院となった。血液検査でTSH 99.099 μ IU/mlの上昇と、FT₃ 1.60 pg/ml, FT₄ 0.58 ng/dlの低下を認めた。また抗サイログロブリン抗体、抗TPO抗体の上昇を認めた。粘液水腫性昏睡と考え、甲状腺ホルモンの補充療法を実施したが症状の改善はみられなかった。その後血清中抗N末端 α エノラーゼ抗体の上昇が認められたことより橋本脳症の合併を考え、ステロイドパルス療法を行ったところ、症状の速やかな改善を認めた。

[日内会誌 102: 969~971, 2013]

Key words 粘液水腫性昏睡, 橋本脳症, 血清抗N末端 α エノラーゼ抗体

症 例

患者: 60 歳, 男性。主訴: 頭痛, 嘔吐, 食欲不振, 意識障害。既往: II型糖尿病, 関節リウマチ。生活歴: 特記事項なし。現病歴: 2011 年 11 月某日朝より頭痛が出現した。嘔吐が複数回みられ, 食事も摂取できなくなった。反応も鈍い状態となったため当院を受診, 精査加療目的に即日入院となった。入院時現症: 脈拍 107/分と上昇, 体温が 35.9℃ と低下が認められた。神経学的所見ではJCSI-3 と意識障害を認めた。脳神経系は異常なし。長い関節リウマチの罹患歴があり, その影響と考えられる下肢筋力低下がみられ, MMTで右 2, 左 3 であった。入院時検査所見: 尿検査は蛋白(3+), 糖(4+)であった。

血算では白血球 12,100/ μ l と上昇を認めた。血液生化学ではNa 128 mEq/l, K 2.7 mEq/l と低下しており, さらに甲状腺機能検査でTSH 99.099 μ IU/ml と著明な上昇, FT₃ 1.60 pg/ml, FT₄ 0.58 ng/dl と低下を認めた。免疫血清学的検査では抗サイログロブリン抗体 4,000 IU/l 以上, 抗甲状腺ペルオキシダーゼ抗体(抗TPO抗体) 452 IU/ml と上昇を認めた。甲状腺エコーでは明らかなmass や石灰化を認めなかったが, 甲状腺実質のエコーレベルの低下と線状の高エコーがみられ, 橋本病に合致した所見を認めた。頭部MRIでは両側側脳室の軽度拡大を認めたが, 拡散強調画像での異常信号は認めず, 急性期病変は見られなかった。ほかT2 強調像やFLAIR像でも異常信号は指摘できなかった。

[第 588 回関東地方会 (2012/06/09) 推薦][受稿 2012/11/27, 採用 2012/11/28]

帝京大学ちば総合医療センター神経内科

Case Report; A case of Hashimoto's encephalopathy with myxedema coma.

Hiroaki Ishikawa, Kanako Yasui, Yoshihiko Oketa, Makoto Nomura, Takeshi Watanabe, Hirotsugu Mikami, Megumi Suzuki and Seiitsu Ono : Department of Neurology, Teikyo University Chiba Medical Center, Japan.

図 1. 脳波

A：意識状態増悪時の脳波，B：意識状態改善時の脳波

臨床経過

入院後も低体温がみられ 35.0℃ 前後が数日継続した。入院後の数日間は意識状態が改善し、食事量も増加の傾向があった。しかし第 4 病日より意識状態が再び悪化し、JCSII-10 となった。このため入院第 4 病日よりレボチロキシナトリウム 25 μg/日の補充療法を開始したが、意識状態はさらに悪化し、第 9 病日にはJCSIII-100 となった。髄液検査で細胞数の上昇 (67/mm³, リンパ球優位) と蛋白の上昇 (178 mg/dl) を認めた。髄液中の病原体検索を行ったが特定できなかった。また意識状態の増悪時には痙攣発作も合併した。脳波を施行したところ、びまん性にθ波とδ波が優位で、α波はみられなかった(図 1A)。レボチロキシナトリウムへの反応が悪く、髄膜炎や痙攣発作も認めることから第 9 病日よりステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾン 1,000 mg/日 静注療法 3 日間) を実施したところ、速やかな意識状態の改善を認め、第 14 病日にはJCSI-0 となった (図 2)。脳波の再検を

行ったところ、顕著な改善が認められ、α波を基調とした律動がみられ徐波も著明に減少していた (図 1B)。橋本脳症 (HE) に疾患特異性が高い自己抗体である血清N末端αエノラーゼ抗体 (抗NAE抗体)¹⁾ が陽性であった。

考 察

本症例は甲状腺機能低下、JCSでII-10 以上の意識障害、35℃ 前後の低体温、血清Na128 mEq/l と白石らの診断基準²⁾ を満たしており、粘液水腫性昏睡と考えられた。粘液水腫性昏睡の急性期の治療についてはT3 製剤またはT4 製剤を使用すべきなのか、またその投与量や経静脈か経口か投与経路などいまだ確立されていない²⁾。Peschen-Rosinら³⁾ はHEの診断基準を提唱し、反復する痙攣、精神症状があり、①脳波異常、②抗マイクロゾーム抗体陽性、③髄液蛋白の上昇、④ステロイドに反応良好、⑤頭部MRIで異常所見がないことのうち3つ以上満たすものをHEとした。本例は上記のすべてを満たし、HEの疾患特異的な自己抗体である抗NAE抗体¹⁾ が陽性で

図 2. 臨床経過

あったためHEと確定診断した。

粘液水腫性昏睡を合併した橋本脳症は本邦ではこれまで報告がなく，興味ある症例と考えられた。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) 米田 誠：橋本脳症と抗NAE抗体. 医学のあゆみ 223: 277-280, 2007.
- 2) 白石美絵乃, 他：粘液水腫性昏睡の診断基準と治療指針. 最新医学 67: 2007-2014, 2012.
- 3) Peschen-Rosin R, et al : Manifestations of Hshimoto's encephalopathy years of thyroid disease. Eur Neurol 41: 79-84, 1999.