MRIで異常所見を伴わず、過粘稠が原因と考えられた 糖尿病性舞蹈病の1例

清水 実¹⁾ 大江 元樹²⁾ 小野 淳³⁾ 南 裕佳¹⁾
竹井 (山本) 紗織⁴⁾ 津田 英哉⁵⁾ 入江 健夫⁶⁾ 日比野 真²⁾
亀井 徹正⁷⁾

要 旨

症例は72歳、男性。6カ月前に間質性肺炎に対してプレドニゾロンが開始され、1週間前から左上肢に舞蹈病様運動を認め入院。糖尿病は未指摘。入院時、血糖値856 mg/dl、血清浸透圧322 mOsm/lと高値であり、治療による高浸透圧性高血糖の改善に伴い、神経症状は消失。頭部MRIで典型像を認めないが、臨床的に糖尿病性舞蹈病 (diabetic chorea : DC) と診断。本例は、頭部CT、MRIにて点状出血や新規梗塞像を認めなかったため、高血糖に伴う過粘稠が主病態と考えられた。

〔日内会誌 103 : 3103~3105, 2014〕

Key words 過粘稠, 糖尿病, 舞蹈病, 不随意運動

症 例

患者：72歳、男性。主訴：左上肢の間欠的不随意運動。既往歴：間質性肺炎、急性心筋梗塞、腎動脈梗塞、慢性腎不全、高血圧、痛風。家族歴：特記事項なし。生活歴：20歳から58歳まで喫煙(140 pack/年)。毎日焼酎500 ml。現病歴：間質性肺炎にて在宅酸素療法が導入されており、6カ月前からプレドニゾロン20 mg/日を内服中であるが、糖尿病は未指摘であった。入院1週間前に左上肢の間欠的不随意運動にて当院の救

急外来を受診した。不随意運動は律動的で突然発症、電撃様、持続時間は約30秒であり、発作時も意識は清明であった。頭部CT、MRIにて両側基底核に陳旧性ラクナ梗塞を認めたが、急性期脳梗塞や脳出血は認めず、バイタルサインは安定しており外来フォローとなった。しかし、その後不随意運動が増悪し、入院となった。現症：バイタルサインや一般身体所見に異常は認めず。意識清明で脳神経系に異常なし。左上肢は乱暴に捻るような動作を非律動的に繰り返し、舞蹈病様運動と判断した。非発作時には左上下肢の運動麻痺、感覚鈍麻を認めたが、深部腱反

〔第604回関東地方会 (2014/03/08) 推薦〕〔受稿2014/08/05, 採用2014/08/08〕

¹⁾ 湘南藤沢徳洲会病院初期研修医, ²⁾ 同 呼吸器内科, ³⁾ 同 腎臓内科, ⁴⁾ 同 腫瘍内科, ⁵⁾ 同 検査科, ⁶⁾ 同 放射線科, ⁷⁾ 同 神経内科

Case Report : A case of diabetic chorea associated hyperviscosity without abnormal findings of magnetic resonance imaging. Minoru Shimizu¹⁾, Motoki Ohe²⁾, Atsushi Ono³⁾, Yooka Nam¹⁾, Saori Takei (Yamamoto)⁴⁾, Hideya Tsuda⁵⁾, Takeo Irie⁶⁾, Makoto Hibino²⁾ and Tetsumasa Kamei⁷⁾ : ¹⁾ Junior Resident, ²⁾ Department of Respiratory Medicine, ³⁾ Department of Nephrology, ⁴⁾ Department of Oncology, ⁵⁾ Clinical Laboratory Department, ⁶⁾ Department of Radiology and ⁷⁾ Department of Neurology, Shonan Fujisawa Tokushukai Hospital, Japan.

表 1. 入院後の経過

入院病日	治療	Glu	Na	浸透圧	不随意運動
入院当日	補液 インスリン	856	119 (131)	322	舞蹈病様運動
第 2 病日		500	136 (143)	288	舞蹈病様運動 運動麻痺 感覚鈍麻 ともに消失
第 4 病日		168	136	—	
第 5 病日		151	139	—	
～					
第 16 病日 (退院)		82	141	—	

※ () 内は血糖によるNa補正值

射に異常なく、病的反射も認めなかった。検査所見：WBC 7,700/ μ l, Hb 11.6 g/dl, Plt 29.5 万/ μ l, HbA1c 12.4%, s-Glu 856 mg/dl, 血清浸透圧 322 mOsm/l, BUN 48.9 mg/dl, CREA 1.68 mg/dl, Na 119 mEq/l, K 5.9 mEq/l, Ca 9.0 mEq/l. 尿検査：ケトン+。動脈血液ガス分析(鼻カニューラ 2 l/min)：pH 7.369, PCO₂ 29.3 mmHg, PO₂ 90.7 mmHg, HCO₃ 16.5 mmol/l.

入院後経過

高血糖(>600 mg/dl), 高浸透圧(>320 mOsm/l), pH>7.30 より高浸透圧高血糖症候群と診断し, 生理食塩水及びインスリン持続点滴を開始した。第 2 病日に血糖値は 500 mg/dl まで低下し, 舞蹈病様運動および非発作時の左上肢の運動麻痺・感覚鈍麻も消失した。血糖値は以降も徐々に改善し, 第 2 病日以降, 舞蹈病様運動の再発もなく, 第 16 病日に退院した(表 1)。糖尿病の原因は間質性肺炎に対するステロイドと判断した。

考 察

糖尿病性舞蹈病(diabetic chorea: DC)に確立した診断基準はないが, 永井によれば¹⁾, 「1.

突然発症の一側または両側の舞蹈運動・バリエーション, 2. 1 の発現時またはその前に高血糖状態が急激な血糖変化, 3. MRI T1 強調画像で被殻に高信号域, 4. 糖尿病以外の舞蹈病を生じる原因の否定」とされている。また, その臨床的特徴は, 非ケトン性の高血糖状態が多い, 糖尿病未指摘の症例が多い, 不随意運動は軽快する症例が多いことなどが示されている。本例は典型的な画像所見は認めないが, 他の条件を満たし, 臨床的特徴も合致するためDCと診断した。

DCの病態は明らかでなく, いくつかの説が唱えられている²⁾。1) 点状出血説：高浸透圧による血液脳関門破綻により点状出血が脳基底核で生じるという説, 2) 代謝異常説：インスリン分泌不全により細胞内へのグルコース取り込みが障害され, 浸透圧性利尿により脱水が進行し, 抑制性神経伝達物質であるGABA (gamma-aminobutyric acid) の減少により神経細胞の興奮性が異常亢進するという説, 3) ラクナ梗塞説：主に線条体でのラクナ梗塞が影響するという説, 4) 過粘稠説：血液粘稠度の上昇により線条体で一過性の微小循環不全が生じるという説³⁾である。このうち, 本例は下記の 2 点により過粘稠が主病態と考えている。

まず, 本例は頭部CTにて新規出血像はなく, 頭部MRIにて両側基底核に陳旧性ラクナ梗塞を

表 2. 舞蹈病の原因疾患に対する典型的な画像所見と病態

原因疾患	CT	MRI		考えられる病態			
		T1 強調	T2 強調	点状出血	新規梗塞	代謝異常	過粘稠
糖尿病	異常なし～ 対側の被殻などに 高吸収域	対側の被殻などに 高信号	異常なし～ 対側の被殻などに 低～高信号	○	○	○	○
真性多血症	—	異常なし	異常なし	—	—	—	○
本態性 血小板血症	—	異常なし～ 対側の被殻などに 高信号	異常なし～ 対側の被殻などに 等～高信号	—	—	—	○

認めるほか、新規梗塞像を含めた異常所見はないため、点状出血説およびラクナ梗塞説は否定的である。一方、発作時の血清浸透圧は322mOsm/lと高値であり、血清浸透圧の低下とともに速やかに症状が改善した経過から、過粘稠の影響を示唆している。

次に、DCの典型的画像所見については、MRI T1 強調画像で大脳基底核に高信号をほぼ全例で認める¹⁾とされている。しかし、画像所見を伴わない舞蹈病の原因として真性多血症や本態性血小板血症の報告^{4～6)}があり、その病態は過粘稠からの一過性の微小循環不全と考察されている。そのため、画像所見を認めなかった本例には高浸透圧性高血糖に伴う過粘稠が関与しているものと考えた（表 2）。

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) 永井知代子：舞蹈運動とバリズム. 日内会誌 93:1545-1550, 2004.
- 2) 高松和弘：糖尿病性舞蹈病. BRAIN and NERVE. 神経研究の進歩 66:121-128, 2014.
- 3) Kandiah N, et al: Hyperglycemic choreoathetosis: role of the putamen in pathogenesis. Mov Disord 24:915-919, 2009.
- 4) Midi I, et al: Hemichorea associated with polycythaemia vera. Neuro Sci 27:439-441, 2006.
- 5) Liu G, et al: Chorea disclosing a polycythemia vera. Neuropsychiatr Dis Treat 10:563-565, 2014.
- 6) Venkatesan EP, et al: Essential thrombocythemia: rare cause of chorea. Ann Indian Acad Neurol 17:106-107, 2014.
- 7) 伊藤博之, 他：突然発症した片側舞蹈病を主症状とした本態性血小板血症の1例. 臨床神経学 51:211-214, 2011.