

9 Bilateral striopallidodentate calcinosis (BSPDC) により parkinsonism を呈した 1 例

矢島 隆二・金沢 佑治・佐治 越爾
新保 淳輔・高野 弘基・西澤 正豊
良田 千晶*

新潟大学医歯学総合病院神経内科
同 内分泌代謝科*

症例は 71 歳，女性．特記すべき服薬歴なし．2004 年頃より易転倒性，2006 年 1 月に階段昇降困難，5 月に動作緩慢とすくみ足，8 月上旬に動作時の右手の震えが出現した．8 月中旬に座位保持困難となり臥床しがちとなった．8 月 20 日に意識障害が出現し，熱中症の診断で補液にて意識改善したが，運動障害が残存した為当科へ転科した．見当識障害，精神緩慢，改定長谷川式簡易痴呆スケール 12 点を認めた．仮面様顔貌，全方向性注視麻痺，小声，体幹優位の筋固縮，両上肢に鉛管様筋固縮，無動を認め，パーキンソン症候群を呈していた．右手右足関節に骨折後変形と可動域制限あるも，中指骨短縮等のオルブライト遺伝性骨形成異常症の所見はなかった．低 Ca (5.6mg/dl) と高 IP (4.9mg/dl) 血症あるも，intact PTH は正常範囲 (33pg/ml) であり，Ellsworth - Howard 試験は陽性であった (尿中 IP 排泄量 12.8mg/2hr, 尿中 cAMP 排泄量 1.04 μ mol/hr)．低 K (2.5mEq/l) と低 Mg (1.3mEq/l) 血症あり，動脈血ガス分析には異常なかった．頭部 CT で基底核と小脳に対称性の広範かつ高度な石灰化があり，BSPDC を認めた．熱中症の回復に伴い見当識や精神緩慢は改善したが，パーキンソン徴候の改善は軽微であった．低 Ca, K, Mg 血症の回復もなく K, Mg, ビタミン D 製剤内服を要している．

10 認知症のみで経過し，頭部 MRI 拡散強調画像が診断に有用であった高齢発症のプリオン病の 1 例

松原 奈絵・長谷川有香・福島 隆男
小池 亮子・春日 健作*・藤田 信也*
国立病院機構西新潟中央病院神経内科
長岡赤十字病院神経内科*

Creutzfeldt Jacob 病 (CJD) の診断には，亜急性に進行する認知障害，行動異常，ミオクローヌスといった臨床所見に加え，初期段階から頭部 MRI 拡散強調画像 (DWI) で特徴的な高信号領域を認めることが有用である．今回われわれは，認知障害で発症し，その後も自発性の低下を示すのみでミオクローヌスも認めず，頭部 MRI DWI が診断に有用だった高齢発症の遺伝子変異を伴うプリオン病を経験したので報告する．

症例は 77 歳，女性．

【家族歴】【既往歴】特記事項なし．

【現病歴】2005 年 8 月頃から物忘れには気づかれていた．12 月外出後迷子になることがあり，その後物忘れが急速に進行し探し物が近くにあっても気づかない．2006 年 3 月，長岡赤十字病院神経内科に精査入院．HDS-R 8/30 点，ミオクローヌスは認めない．脳波では基礎律動の徐波化が見られるが PSD は認めない．頭部 MRI DWI にて右前頭，頭頂，左大脳皮質にリボン状の高信号領域を認める．視床，基底核には認めない．プリオン遺伝子解析でコドン 180 : Val \rightarrow Ile の変異が認められた．6 月，自宅内でトイレの場所がわからなくなるが，挨拶程度の対応は可能．徐々に自発性が低下し，8 月にはベッド上で終日過ごすようになった．老年期認知症としては進行が比較的早い症例では，プリオン病の可能性も念頭において MRI 拡散強調画像の撮影も検討すべきである．