



Case: 57y.o. male

Chief complaint: Convulsion,
Disturbance of consciousness

Present illness: His character was changed, behavior disorder was observed and he repeated admission and discharge in nearby psychiatric hospital. His activity gradually decreased and the speech disappeared, and he became bedridden and became mutism and akinesia for one month. At this time, he became status epilepticus, and he was introduced our hospital.

症 例: 57歳男性

主 訴: けいれん、意識障害

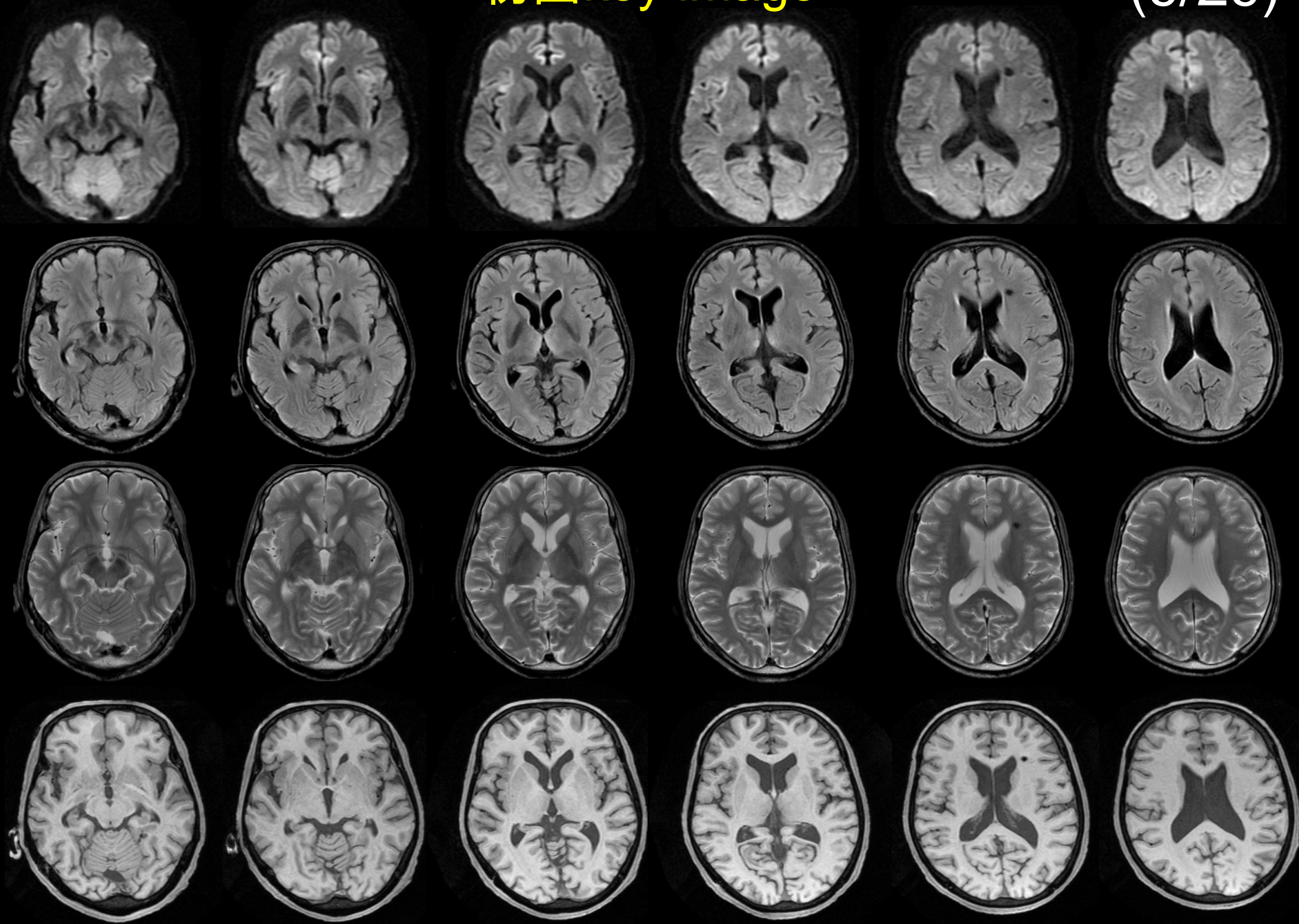
現病歴: 元々精神遅滞があり施設入所中、性格変化・行動異常が出現し、近医精神科に入退院を繰り返す。次第に活動性が低下し、発語もなくなり寝たきりとなり、1ヶ月前から無言・無動症となり、今回、痙攣重積状態となり紹介入院となった。

神経学的所見: JCSは30～100。30分に1回程度の30秒～1分程続く左半身を中心とした部分発作あり。入院翌日には右優位など部位は一定しなかった。顔面・四肢のミオクローヌスも認められた。

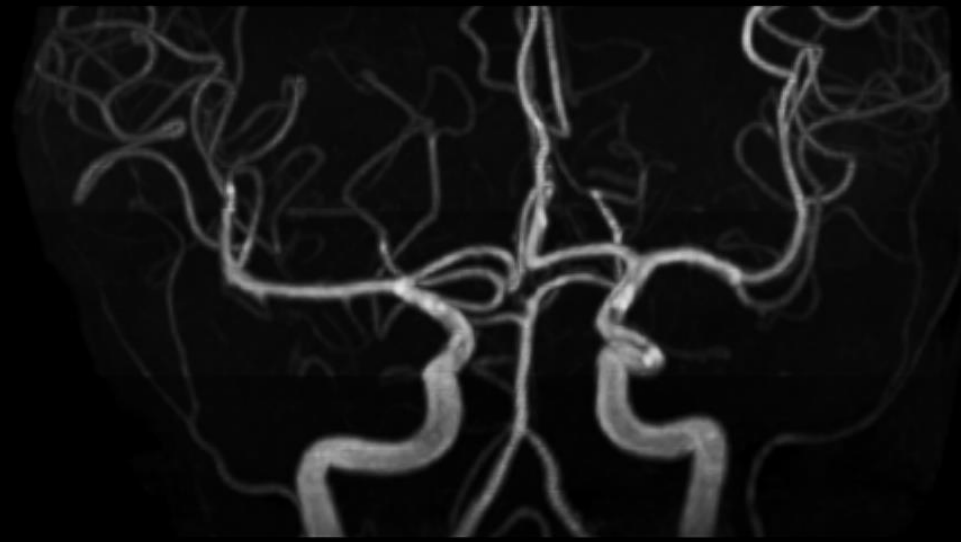
血算・生化学: 異常なし **髄液検査:** 異常なし

初回key image

(9/29)

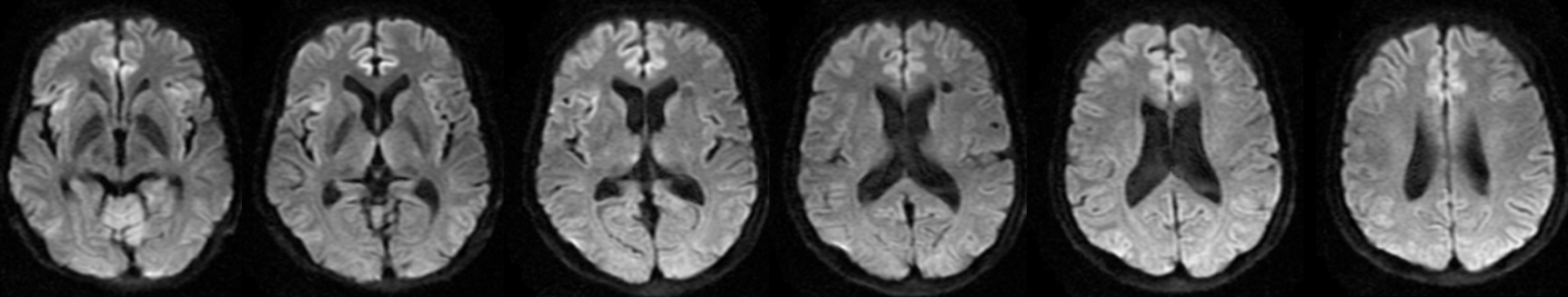


MRA (9/29)

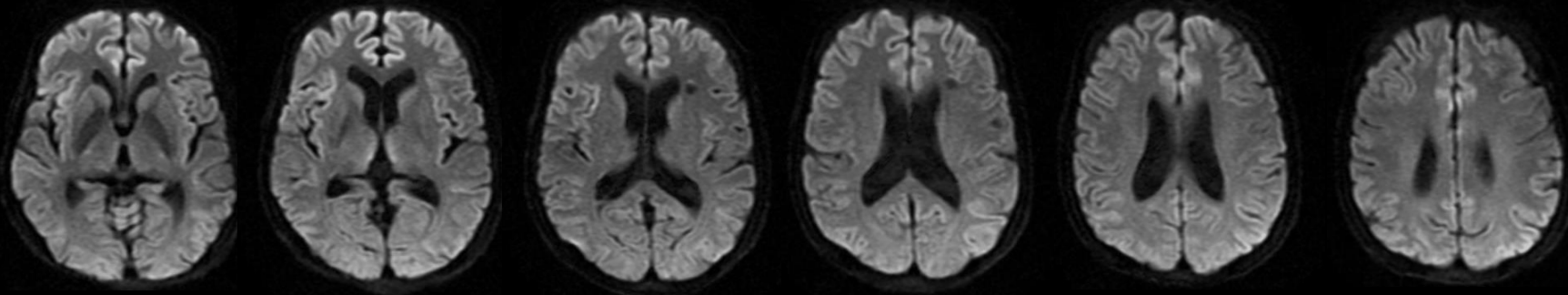


DWIの経過

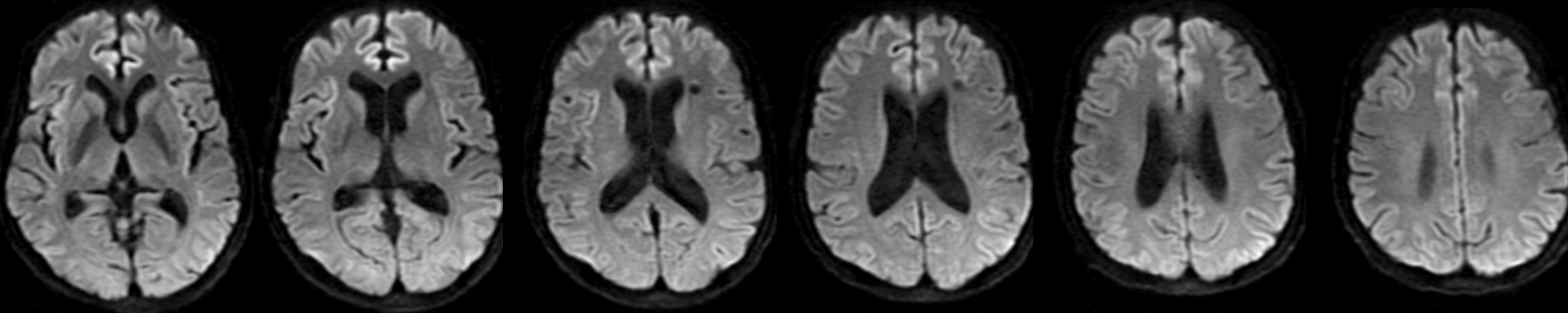
9/29



10/7



10/14



診断は？

57歳男性

意識障害、痙攣、顔面・四肢のミオクローヌス

血算・生化学に明らかな異常所見なし

髄液検査正常

頭部MRI: 拡散強調画像での異常高信号

所見のまとめ

50歳代の男性

意識障害、痙攣、顔面・四肢のミオクローヌス

血算・生化学に明らかな異常所見なし

甲状腺ホルモンは正常範囲内

髄液検査正常

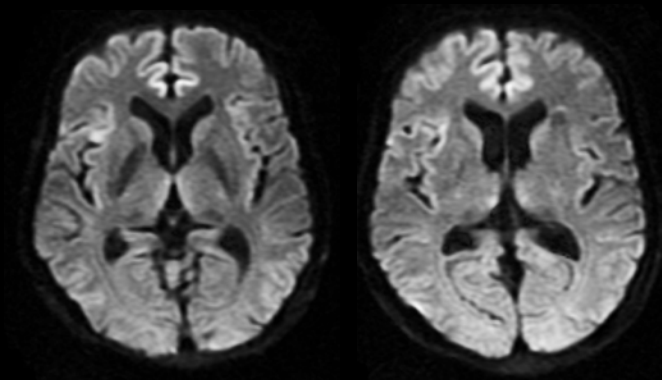
頭部MRI: 拡散強調画像で異常高信号

前部帯状回、上前頭回、島、視床にDWIで高信号 ADC低下なし

尾状核や被殻には異常信号なし。

異常信号の経時変化は2週間ではみられず、持続。

MRAで異常なし。



鑑別診断

灰白質の異常高信号

Creutzfeldt Jacob病(皮質型)

ヘルペス脳炎

側頭葉内側、海馬の変化に乏しい

痙攣後脳症

一過性、両側で広範囲すぎる

低血糖脳症

低血糖、DMなし

MELAS

脳回腫大なし

自己免疫介在性脳炎・脳症

抗VGKC抗体

低Na血症なし

急性期脳梗塞

血管支配に一致せず

硬膜動静脈瘻による静脈うっ血

flow voidは目立たない

追加検査

脳波：周期性同期性放電(PSD)

髄液中14-3-3蛋白陽性

孤発性CJD MM2皮質型？

抗サイログロブリン(Tg)抗体、
抗甲状腺ペルオキシダーゼ(TPO)抗体：陽性

抗NAE抗体を測定したところ陽性

橋本脳症を疑い、ステロイドパルス療法を施行。

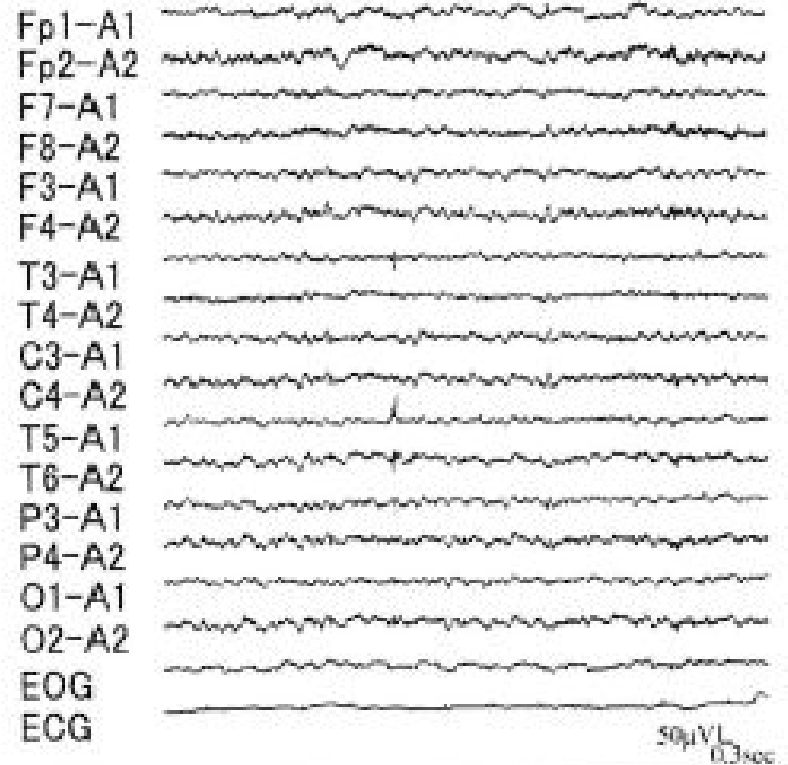
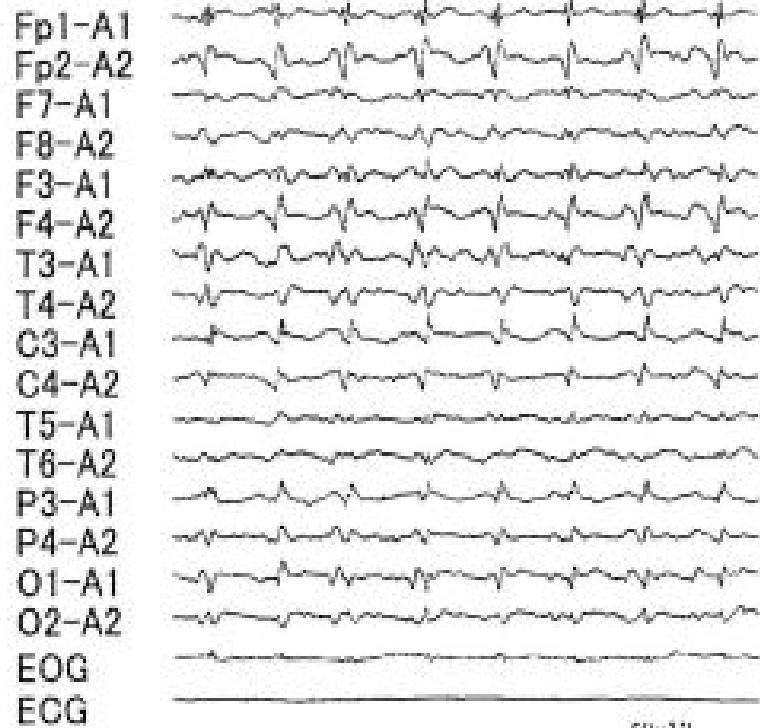
治療前は無動無言であったが、意識状態が改善し、
呼びかけに反応し自発運動が認められるまでに回復し、
頭部MRIでの異常信号も消失した。

Final diagnosis

抗N末端 α エノラーゼ(NAE)抗体陽性橋本脳症
(CJD類似型)

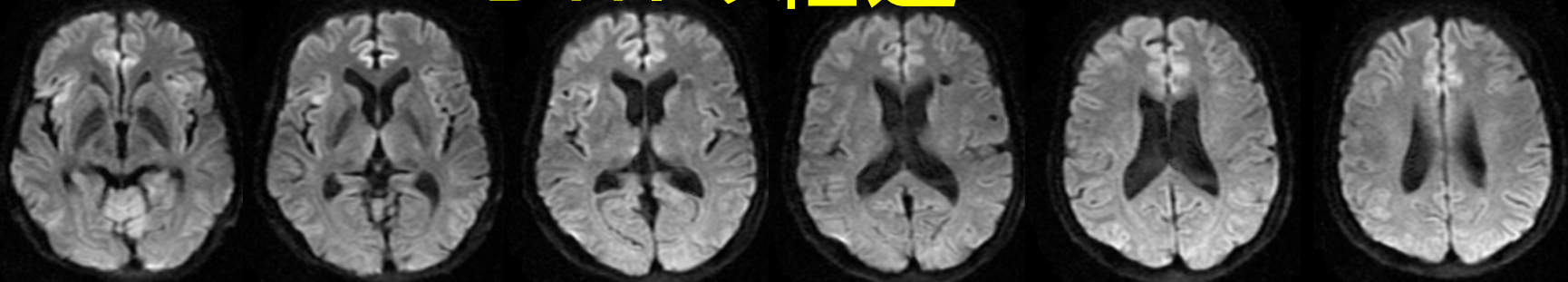
Hashimoto encephalopathy (NAE Ab positive)
(resemble CJD)

脳波の経過

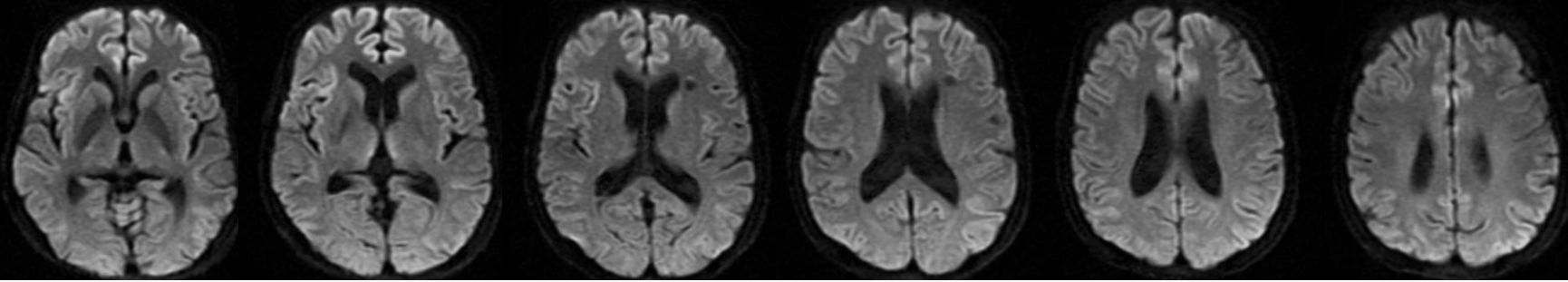


DWIの経過

9/29

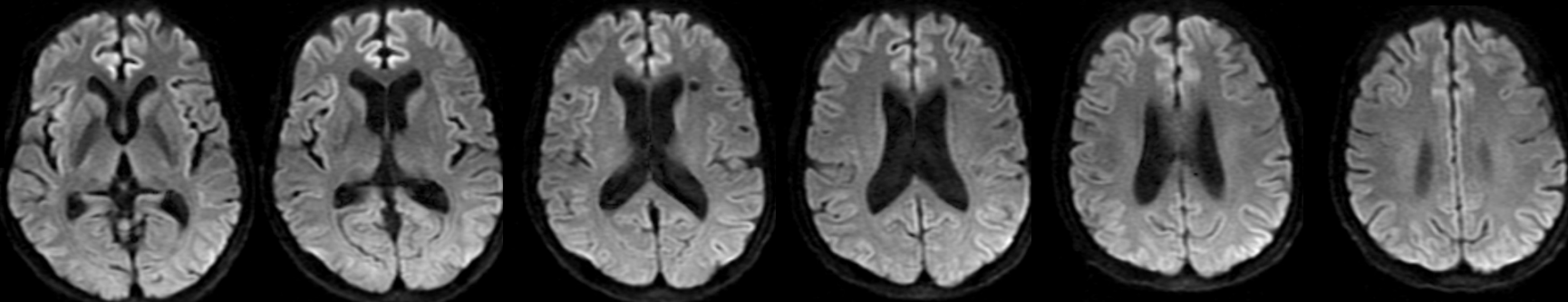


10/7



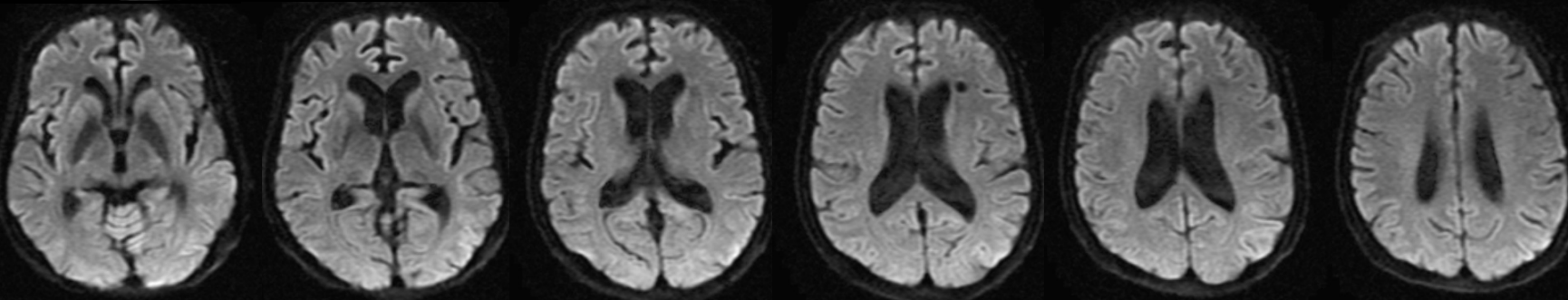
10/14

治療
直前



11/12

パルス
4W後



橋本脳症

1966年、Brainらが、橋本脳症と考えられる最初の症例を『Lancet』に発表

橋本脳症は1991年、Shawらによって提唱された疾患。

自己免疫性脳症で、原因抗原に対する自己抗体が抗神経抗体として作用し、神経症状を引き起こす説が有力。

多彩な症状を呈し症状は変動しやすく急激に変化を認めることもある。

多施設80例 (NAE陽性)

58% 急性脳症型 (辺縁系脳炎含む)

17% 慢性精神病型 (慢性のうつ症状や統合失調症様の症状)

16% 小脳失調型

3% CJD類似型

抗NH₂-terminal of α enolase (NAE) 抗体が特異度90%で診断マーカー

橋本脳症

62%の症例は頭部CT/MRIで異常を認めない

可逆的白質病変

辺縁系脳炎様

小脳病変

脳波異常(80%)

脳血流SPECTでの血流低下(76%)が目立つ

左前頭前皮質、内側前頭前皮質-前部帯状回



記憶や精神機能と関わりが深い辺縁系などとの線維連絡があり、橋本脳症における認知症や精神症状との関連が示唆される。

神経徴候の重篤さに比べて、頭部MRIでの変化に乏しく、逆に、脳波上みられる機能的異常が強いことが特徴

Take home message

効果的な治療法がないCJDの鑑別として、頻度は低いが、免疫療法が奏効する橋本脳症も考慮すべきである。

橋本脳症は、甲状腺機能異常を認めなくても、抗甲状腺抗体および抗NAE抗体が陽性になりうる。

