

Case 27-2004 — A 79-Year-Old Woman with Disturbances in Gait, Cognition, and Autonomic Function
(Volume 351; 912-922)

歩行障害・認知障害・自律神経機能障害を認めた 79 歳女性

【患者】79 歳女性

【主訴】歩行困難と認知機能の変化

【現病歴】18 ヶ月前より時に転倒するようになった。めまいや痙攣発作はないが、Occasional memory lapse のため、彫刻家としての仕事に支障が出てきた。初回転倒より 6 ヶ月後、近医で abnormal tandem gait が指摘されたが、VitB12/葉酸/ESR/梅毒の血清学試験は正常であり、禁酒とともに daily thiamine 処方となった。

その後、神経科内科医に紹介され、MMSE 24/30, wide-based gait, Romberg test(+), 下肢の振動覚と固有感覚が低下。単純 MRI で、頸椎症・胸部後側彎症・大脳と小脳の萎縮を認めたが、年齢に矛盾しない所見であった。ミエロパチーはなく、T2WI 上、脳室周囲と皮質下と橋の白質において信号強度増強域を認めた。電気生理学的検査上、異常なし。

更に 6 ヶ月後、転倒と memory lapses の頻度が増加したため、生活介助施設(an assisted-living facility)に入所し、今回 Parkinson's disease と movement disorders の専門病院である当院に紹介されてきた。

【既往歴】20 歳時、部分結腸切除術 + 両側卵巣摘出術(詳細不明の tumor)。77 歳時、緊急開腹術(小腸閉塞)。便失禁のエピソード(+). COPD。

【medication】Thiamine, multivitamins, conjugated estrogens, medroxyprogesterone, acetylsalicylic acid

【生活歴】煙草：1 日 20 本を 50 年以上。飲酒：毎夕食後に約 1oz.(148ml)のジンやウォッカ。職業：彫刻家(金属の曝露もあるがほぼ木材を使用)。

【家族歴】父親が痴呆(possibly Alzheimer's disease)で 85 歳時、死亡。

【入所時現症】体重 51kg [vital signs] n.p. [physical] n.p. [neurological] <consciousness> alert & oriented to time/place/persons <mental status> Her knowledge of recent events was vague. She had minor difficulty with object naming. She understood and retained in memory three out of three low-frequency words and recalled six details from a short story, but she was unable to remember what she had eaten for breakfast. She did not hallucinate or communicate paranoid ideas, and she had no delusions. <speech> She had fluent, circumlocutory speech without paraphasic errors. <cranial-nerve functions> intact <eye movements> full <nystagmus> (-), but variable breakdown of pursuit(+) <face> staring expression, with raised eyebrows and a reduced blinking rate, but was not weakened <neck> muscle strength and tone : normal <extremities> The tone was increased in both legs, and there was cogwheeling (++) in the left arm. The ability to make rapid, alternating movements was markedly reduced in the left arm and left leg, but there was no weakness, tremor, limb ataxia, or neglect. The deep-tendon reflexes were symmetrically increased in the legs, and the plantar responses were absent. She rose slowly from a chair, and both bradykinesia and truncal ataxia were evident. She walked stiffly and with a widened stance, had reduced swing of the left arm, and shuffled the left foot.

【L/D(発症3年後=入所1年半後)】

Table1 参照。

【入所後経過】

Carbidopa(25mg), levodopa(100mg)の1日3回経口投与が始まったが、2ヵ月後、左上肢の weakness が強まり、Postural instability は一層明白となり、stride はより短縮。Repeated MRI study 上、変化なし。発症の2年半後、別の小腸閉塞が発生した。緊急開腹術から回復した後、歩行器等の補助器具を用いても歩けなくなった。車椅子使用が始まり、All transfer に介助が必要となった。その後、生活介助施設の nursing home に移るも、切迫尿失禁が出現。2人の介助のもと歩行している最中、shuffling, freezing gait を認めた。頸椎はより前方に彎曲してきた。

その後6ヶ月の間では、発声不全、軽度から中等度の構音障害、丸剤の嚥下困難感の増大を認めた。体重は44kgでカヘキシーを認めた。思考の過程が遅延し、前頭部 finger tapping に対する new, sustained blink response 出現。両側 palmomental reflexes 出現。失算(+)/失行(-)。軽度の姿勢時振戦が両上肢に出現。L/DはTable1にある。Modified barium-swallow examination では、口腔咽頭部における嚥下困難を認めた。

最初の転倒から3年後、carbidopa (25mg) – levodopa (100mg)が1日4回経口投与で行われ、介助移動はやや改善したが、confusion と disorientation の episode を認めた。Dose が減じられたが、尿失禁の頻度は昼夜ともに増加。慢性的な便秘や両下肢・左上肢における固縮が増強した。

発症3年半後、rise/stand/walk といった残存機能も失った。体重は43kg。簡単な挨拶を交わすことはできたが、自分の病状の変化について詳細に説明することはできなかった。夫との対面や会話、更にパズルゲームは依然楽しむことができた。その6ヵ月後、passive transfers の際、起立に伴い反復性のめまいを認めた。肺炎に対しては、経口 levofloxacin と吸入 albuterol で治療されていた。

発症の約5年後、就眠中に死亡した。脳に限定した剖検が承諾された。

Table 1. Laboratory Test Results.*

Variable	One Year after Initial Symptoms	Three Years after Initial Symptoms
Alkaline phosphatase (U/liter)		55
Alanine aminotransferase (U/liter)		8
Aspartate aminotransferase (U/liter)		20
Vitamin B ₁₂ (pg/ml)		462
Blood urea nitrogen (mmol/liter)		26
Calcium (mg/dl)	9.4	
Cholesterol (mg/dl)		
Total		207
High-density lipoprotein		75
Low-density lipoprotein		104
Chloride (mmol/liter)		106
Carbon dioxide (mmol/liter)		24.5
Creatinine (mg/dl)		0.9
Bilirubin (mg/dl)		
Direct		0.1
Total	0.4	0.2
Folate (ng/ml)		11.9
Glucose (mg/dl)		118
Potassium (mmol/liter)		4.1
Lactate dehydrogenase (U/liter)	143	
Sodium (mmol/liter)		140
Magnesium (mmol/liter)	1.0	
Lead (µg/dl)		3.7
Protein (g/dl)		
Total		6.9
Albumin	4.0	3.0
Globulin		3.9
Triglycerides (mg/dl)		139
Thyroid-stimulating hormone (µU/ml)		1.23
Uric acid (mg/dl)	4.2	
Stool fat		Negative

* To convert the value for vitamin B₁₂ to picomoles per liter, multiply by 0.7378. To convert the value for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the values for total, high-density lipoprotein, and low-density lipoprotein cholesterol to millimoles per liter, multiply by 0.02586. To convert the value for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the values for direct and total bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1. To convert the value for folate to nanomoles per liter, multiply by 2.266. To convert the value for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the value for magnesium to milliequivalents per liter, divide by 0.5. To convert the value for triglycerides to millimoles per liter, multiply by 0.01129. To convert the value for uric acid to micromoles per liter, multiply by 59.48.