

心不全悪化によって生じたシャルル・ボネ症候群の1例

東京女子医科大学医学部精神医学講座

カワノ タカアキ ニシムラ カツジ イシゴウオカ ジュン
河野 敬明・西村 勝治・石郷岡 純

(受理 平成28年1月7日)

A Case Report of Charles Bonnet Syndrome Caused by Worsening Heart Failure

Takaaki KAWANO, Katsuji NISHIMURA and Jun ISHIGOOKA

Department of Psychiatry, School of Medicine, Tokyo Women's Medical University

Charles Bonnet syndrome occurs subconsciously, and primarily manifests with complex visual hallucinations. Here, we describe a case of Charles Bonnet syndrome in an 80-year-old patient with worsening heart failure. In addition to dynamic complex visual hallucinations, we observed mild cognitive impairment; however, delirium was not diagnosed due to a normal EEG result. General decreases in cerebral blood flow were detected in the left hemisphere and right parietal lobe using SPECT. Functional decline of the visual dorsal path was inferred from this result. Visual hallucinations resolved in correlation with recovery from heart failure following successful treatment. Lewy body dementia and peduncular hallucinosis are compared and discussed herein. On the basis of this report, we suggest that heart failure can produce complex visual hallucinations.

Key Words: Charles Bonnet syndrome, heart failure, dementia with Lewy bodies, midbrain hallucinosis, cerebral blood flow

緒 言

シャルル・ボネ症候群 (Charles Bonnet Syndrome: CBS) には複数の診断基準が存在するが、いずれにも共通しているのは、意識清明で認知症やせん妄がない患者において、複合性幻視があり、その非現実性について自覚していること、他の領域の幻視がないこと、妄想がないことである^{1)~3)}。複合性幻視は人、動物、風景など複合的な内容の幻視で、点、線などの単純な内容の要素性幻視と区別されている。CBSは視覚障害をもつ患者に頻繁にみられるが、診断上視覚障害の有無は問われない。有病率の報告には差があるが、老年の視覚障害者の10%前後、視覚障害のない老年者では1%程度という報告がある³⁾。今回我々は、非視覚障害者である高齢者において、心不全悪化に伴って幻視が出現し、心不全の改善に伴って幻視が消失したCBSの1例を経験

した。検索しえた限り、文献上、心不全と関連したCBSの報告はなく、視覚障害によらないCBSとして脳梗塞、皮質形成異常、脳腫瘍術後、側頭動脈炎、視神経腫瘍などの合併例の報告があるにとどまっているため⁴⁾、ここに報告する。なお、匿名性を確保するため、患者本人に承諾を得た上で支障のない範囲で変更を加えた。

症 例

患者: 80歳, 男性。

既往歴: 心房細動, 洞不全症候群(ペースメーカー植え込み後), 慢性心不全。

家族歴: 特記事項なし。

生活歴: 高校卒業後, 電気系の技術職に従事していた。20代で結婚, 子供2人。定年退職後, 体育の指導員をしていたが70代で退職した。妻と2人暮らしをしていたが, 妻が死去し(X年Y-7月), 独居

となった。

現病歴：X-9年、心臓ペースメーカー挿入術を施行された直後から、夜間覚醒時に「鮮やかな観葉植物や海草が揺れている」などありありとした幻視が出現した。1ヵ月後、心タンポナーデを指摘され、その治療後に幻視は消失した。

X年Y-7月、妻が死去して独居となり、心不全治療薬を含む内服が不確実となった。脳性ナトリウム利尿ペプチド(brain natriuretic peptide: BNP)値が329 pg/ml (正常値 20 pg/ml 以下) から577 pg/ml に上昇するなど、心不全が悪化して当院循環器内科入院となり、以前と同様の幻視が出現した。身体加療により心不全が改善し、BNP 値が577 pg/ml から423 pg/ml へ減少、体重が58 kg から46 kg へ減少したが、これと一致して幻視も消失した。

退院後、再び服薬を自己中断し、心不全が悪化(BNP 値が774 pg/ml まで増加)し、同時期に「作業服の男達が無断で家に入って工事をやっている」などの幻視が出現し、家族や内科主治医の勧めでY-2月神経精神科を初診した。これらの幻視に対して「ありえないけど見える」とある程度客観視でき、不合理性を自覚していた。抑肝散7.5 mg/日の内服を開始され一時的に幻視が減少したものの、数日後には増悪した。レビー小体型認知症(dementia with Lewy bodies: DLB)が疑われ、ドネペジル3 mg/日が開始されたが幻視は改善しなかったため、中止された。幻視への恐怖から交番にかけこむなど問題行動が出現したため、Y月当科入院となった。なお、自宅に内服薬が大量に余っており、怠薬していたと考えられた。

入院時現症：年齢相応の高齢男性で、整容礼節は保持されていた。老眼鏡を着用し、日常生活に支障ない視力を有していた。著明な両下腿浮腫を認め、歩行は小刻みで、待合室から診察室までの歩行で息切れを訴えた。見当識(時間、場所、状況)は保たれ、疎通は良好で、思路の乱れはなかった。「ゴルフバッグをもった男が部屋に入ってくる」「亡くなった妻の写真から妻の顔が飛び出てきた」などありありとした複合性幻視を訴え、不合理性を自覚していた。これらの幻視は、時間帯にかかわらず出現するものの、夕方～夜間、中途覚醒時に生じる頻度が多かった。長谷川式簡易認知機能評価(HDS-R)は20/30(曜日-1, 計算-1, 遅延再生-2, 物品再生-1, 言語の流暢性-5)と軽度認知機能低下を認めた。

入院時検査所見：BNP 値820 pg/ml と高値を認

めたが、その他血算、生化、耐糖能、甲状腺、ビタミン関連項目で異常値を認めなかった。脳波検査では9~12 Hzの不規則な α 波が中等量認められ、十分な α -blockingを認め、徐波や突発波はなく、特記すべき異常を認めなかった。頭部 computed tomography (CT) で中等度のびまん性大脳萎縮、脳血流 Single photon emission computed tomography (SPECT) では、特に左半球、右頭頂葉で優位な大脳半球の全般的血流低下 (Fig. 1), meta iodo benzyl guanidine (MIBG) 心筋シンチグラフィで自律神経障害を示唆する集積低下 (Fig. 2) が認められた。SPECT, MIBG 心筋シンチグラフィの画像を示す。

ペースメーカー埋め込み術後のため、頭部 magnetic resonance imaging (MRI) 検査は施行できなかった。

入院後経過：精神症状に対しては対症的に抑肝散7.5 mg/日の内服を継続しながら、当院循環器内科と連携して心不全治療を開始した。フロセミド、アテノロール、ワルファリン、ジゴキシンの内服を再開し、食事療法を併用した。徐々に心不全が改善し、息切れや両下腿浮腫、小刻み歩行が徐々に改善、消失した。BNP 値が822 pg/ml から442 pg/ml へ減少し、体重が61 kg から45 kg へ減少した。

幻視は、入院当日、第4病日、第9病日に「金髪のお姉ちゃんが部屋に入ってきた」など以前と同様のものが出現したが、その後完全に消失し、再度出現することはなかった。作業療法室で卓球ができるまでに心不全症状を含む身体症状が改善し、Y+1月、退院した。退院時のHDS-Rは25/30(曜日-1, 計算-1, 遅延再生-2, 物品再生-1)と入院時に比して改善していた。退院後は、訪問服薬指導が導入され、家族と同居をはじめするなど、服薬が徹底されるようなサポート体制を構築した。退院後8ヵ月が経過したが、心不全の厳格なコントロール下で幻視は完全に消失している。

なお、当初、DLBの診断基準⁵⁾の中核的特徴である幻視、認知機能の動揺、小刻み歩行、支持的特徴である自律神経機能異常(動悸・頻脈)、CTで内側側頭葉が比較的保たれている点、MIBG心筋シンチグラフィで自律神経障害を示唆する集積低下がみられる点が、入院時所見と合致するように思われた。しかしながら、心不全の改善に伴って認知機能は改善し、小刻み歩行、自律神経機能異常は消失し、これらは心不全の随伴症状であったと考えられた。退院時においてDLB診断基準に合致する項目はCT所

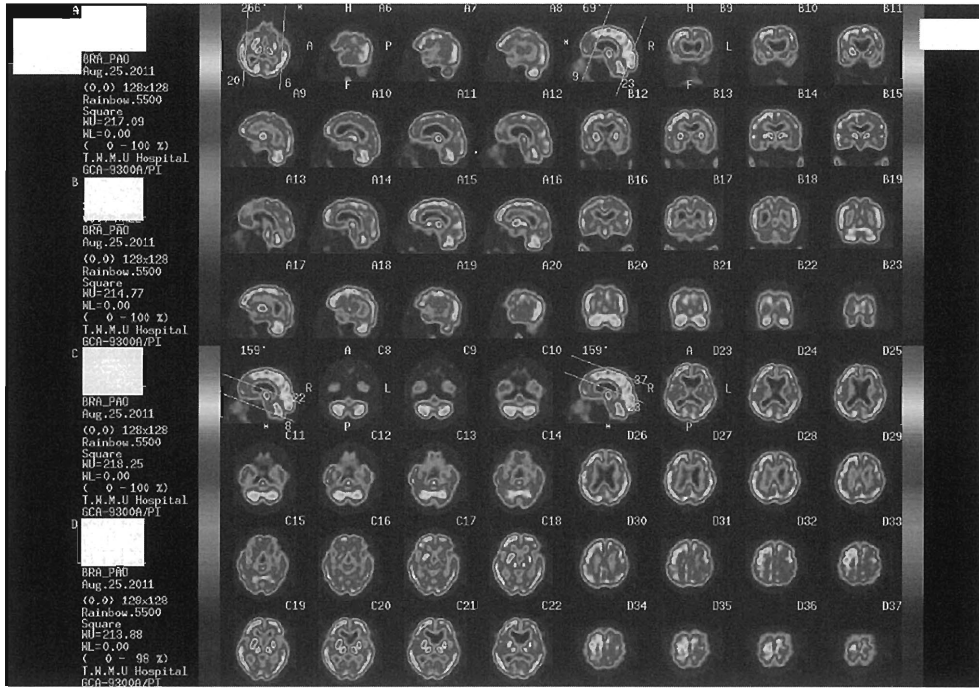


Fig. 1 General decreases in cerebral blood flow observed in the left hemisphere and right parietal lobe using SPECT

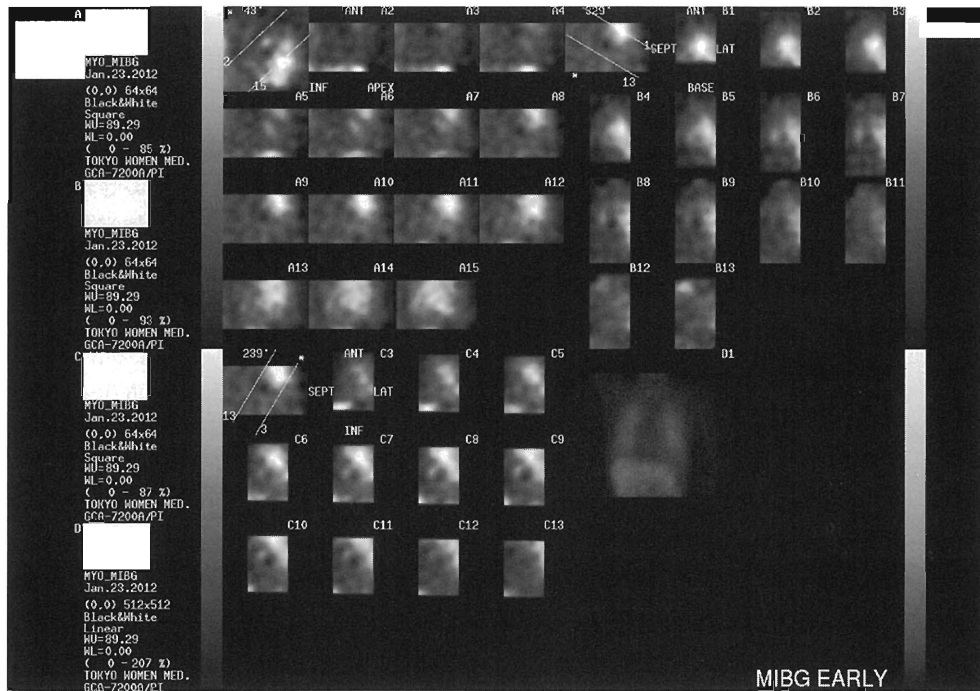


Fig. 2 Decreased accumulation of MIBG indicative of dysautonomia detected using myocardial scintigraphy

見, MIBG 心筋シンチグラフィ所見のみであった。

考 察

本症例では, 複合性幻視とその不合理性の自覚があり, 明らかな意識障害や継続的な認知機能低下はなく, 他の幻覚や妄想は認められなかった。これら

の特徴は, CBS の状態像と一致する。本症例での CBS と心不全との関連を示唆する臨床的根拠として, 心不全の悪化に一致して出現し, 心不全の改善とともに軽快した 2 回のエピソードがあること, 退院後 8 ヶ月間にわたり心不全の厳格なコントロール

下で幻視は完全に消失していることの2点が挙げられる。心不全患者ではせん妄、うつ病などの精神症状の報告は多いが⁶⁾、文献上、検索しえた限り、CBSの報告はない。

CBSの病因仮説として、角膜から大脳皮質までの視覚経路の障害による視覚刺激の遮断が、大脳皮質の視覚野の脱抑制、あるいは大脳皮質の自発放電を引き起こしていることが示唆されている⁷⁾。眼疾患(白内障、網膜色素変性症、加齢黄斑変性症など)との関連が特に多く報告されている⁸⁾。しかし、本症例では正確な視力測定や眼科医の診察は行われなかったものの、視覚障害を疑わせる症状はなく、視覚経路の障害による視覚刺激の遮断を伴っていなかった。

DLBでも同様の複合的幻視がみられる。本症例では、入院当初にDLBも疑われたものの、退院時の所見からは、DLBの診断は得られなかった。しかしながら、幻視はDLBの診断基準の中核的特徴に合致し、頭部CT所見、MIBG心筋シンチグラフィ所見は支持的特徴に合致していた。CBSからDLBへ発展する例が報告されており⁹⁾、長期的なフォローアップが重要と思われる。

複合性幻視のモデルとして、視覚遮断やDLBのほか、中脳幻覚症という概念がある¹⁰⁾。これは、複合性幻視を主症状とする症候群で、視野欠損や視力障害を有さない患者で認められ、視野全体にわたって出現する。睡眠、覚醒の障害を有することが多く、夕暮れ時の時間帯に出現することが多い。幻視が非実在のものであるという認識が保たれている例も、障害される例もある。病変としては皮質下神経構造の限局性病変によるもので中脳・上部橋腹内側、視床内側に存在するものが多い。本症例では、病変の存在は確認されていないものの、これらの症候が類似している。

複合性幻視を呈するDLB患者における脳血流SPECT所見の報告では、両側頭頂葉および左後頭葉腹側の血流低下が認められ、視覚腹側路ばかりでなく、視覚背側路(空間位置や動きの認知)の機能障害がダイナミックな複合性幻視に関連している可能性が示唆されている¹¹⁾。本症例でもみられた「顔が飛び出してくる」など動的でダイナミックな複合性幻視は、脳血流SPECT所見(右頭頂葉における優位な血流低下)との関連が示唆される。

心不全患者における脳血流低下のパターンは一定しないが、心不全患者の30~80%で認知機能が低下

すると報告されており、記憶、注意、遂行機能、精神運動性の反応が損なわれる。ただし、視覚や視空間認知能力を含む機能領域については十分検討がなされていない¹²⁾。

以上まとめると、本症例においては心不全の増悪とCBS発症の密接な関連が示唆されたが、DLBの前駆段階である可能性も考えられ、これらの複数の要因が影響して、CBSが生じたと推測された。

結 論

心不全の増悪と明らかに関連して出現したCBSの1例を文献上、最初に報告した。本報告により、複合的幻視の鑑別診断として心不全が加わる可能性が示唆された。

本報告において、開示すべき利益相反状態はない。

文 献

- 1) Gold K, Rabins PV: Isolated visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome; a review of the literature and presentation of six cases. *Compr Psychiatry* **30**: 90-98, 1989
- 2) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH et al: Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet* **347**: 794-797, 1996
- 3) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Verbeek A: The Charles Bonnet syndrome: a large prospective study in The Netherlands. A study of the prevalence of the Charles Bonnet syndrome and associated factors in 500 patients attending the University Department of Ophthalmology at Nijmegen. *Br J Psychiatry* **166**: 254-257, 1995
- 4) Lerario A, Ciammola A, Poletti B et al: Charles Bonnet syndrome: two case reports and review of the literature. *J Neurol* **260**: 1180-1186, 2013
- 5) McKeith IG, Dickson DW, Lowe J et al: Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology* **65**: 1863-1872, 2005
- 6) Hshieh TT, Fong TG, Marcantonio ER et al: Cholinergic deficiency hypothesis in delirium: a synthesis of current evidence. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* **63**: 764-772, 2008
- 7) 堀 宏治, 山本 秀, 小西 公: シャルル・ボネ症候群. *老年精医誌* **17**: 853-857, 2006
- 8) Santos BE, Serrador GM, Porta EJ et al: Charles Bonnet syndrome; A 45-case series. *Rev Neurol* **60**: 337-340, 2015
- 9) Russell G, Burns A: Charles Bonnet syndrome and cognitive impairment: a systematic review. *Int Psychogeriatr* **1-13**, 2014
- 10) 西尾 慶, 平山 和, 内山 信ほか: 脳内局所病変および変性疾患における複雑幻視. *精神科* **14**: 393-398, 2009
- 11) 長濱 康: レビー小体型認知症 BPSDのメカニズム. *老年期認知症研究会誌* **19**: 41-43, 2012
- 12) Kim MS, Kim JJ: Heart and brain interconnection; clinical implications of changes in brain function during heart failure. *Circ J* **79**: 942-947, 2015