

粘液水腫性昏睡の診断基準（3次案）

粘液水腫性昏睡の診断基準と治療指針の作成委員会

定義: 粘液水腫性昏睡とは、甲状腺機能低下症（原発性または中枢性）が基礎にあり、重度で長期に亘る甲状腺ホルモンの欠乏に由来する、或いはさらに何らかの誘因（薬剤・感染症等）により惹起された低体温・呼吸不全・循環不全などが中枢神経系の機能障害を来す病態である。正しい治療が行われないと生命にかかわる。

診断基準

○必須項目

1. 甲状腺機能低下症¹⁾
2. 中枢神経症状(JCSで10以上、GCSで12以下)²⁾

○症候・検査項目

1. 低体温（35℃以下:2点、35.7℃以下:1点）
2. 低換気（PaCO₂ 48 Torr以上、動脈血 pH 7.35以下、あるいは酸素投与：どれかあれば1点）
3. 循環不全（平均血圧 75mmHg以下、脈拍数 60/分以下、あるいは昇圧剤投与：どれかあれば1点）
4. 代謝異常（血清 Na 130mEq/L以下：1点）

確実例；必須項目2項目＋症候・検査項目2点以上

疑い例：a. 甲状腺機能低下症を疑う所見があり必須項目の1は確認できないが、必須項の2に加え症候・検査項目2点以上

b. 必須項目(1,2) および症候・検査項目 1点

c. 必須項目の1があり、軽度の中枢神経系の症状（JCSで1～3または GCSで13～14）に加え症候・検査項目2点以上

(注1) 原発性の場合概ね TSH 20 μ U/ml 以上、中枢性の場合はその他の下垂体前葉ホルモン欠乏症状に留意する。

(注2) 明らかに他の原因疾患（精神疾患や脳血管障害など）あるいは麻酔薬、抗精神薬などの投与があつて意識障害を呈する場合は除く。しかし、このような疾患あるいは薬剤投与などは粘液水腫性昏睡の誘因となるため粘液水腫性昏睡による症状か鑑別が困難な場合、あるいはこれらの薬剤投与により意識障害が遷延する場合には誘因により発症した粘液水腫性昏睡の症状とする。

(注3) 鑑別すべき疾患

橋本脳症は橋本病に合併する稀な疾患で、甲状腺機能は正常～軽度低下を示す。最も頻度の高い症状は意識障害であるが、精神症状（幻覚、興奮、うつ症状など）、認知機能障害、全身痙攣などを示す例もある。ステロイド反応性の脳症で、α エノラーゼのN端に対する自己抗体が認められることが多い。

*下線部は今回の改訂箇所です。

ご意見などありましたら、下記までメールをお寄せください。

獨協医科大学内分泌代謝内科 笠井貴久男

Mail address: kkasai@dokkyomed.ac.jp