

第218回 日本神経学会

九州地方会プログラム・抄録集

日 時： 平成 29 年 6 月 17 日(土)午前 9 時 00 分～午後 15 時 40 分
受付開始： 午前 8 時 30 分
会 場： 宮崎大学医学部 臨床講義室 205 号室
当 番： 宮崎大学医学部 内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野 中里雅光
会 費： 当日会員 1,000 円

開催要項：

1. 講演時間： 6 分
2. 質 疑： 2 分以内
3. 発表形式： PC、液晶プロジェクタ1台
(OS: Windows のみ アプリケーション Power Point 2010, 2013)
4. 対応メディア： USB メモリーのみ
(USB メモリーには演題番号、演題名のラベルをつけ、ファイル名は演題番号-演題名.拡張子(例:66-宮崎太郎.ppt)として下さい。
5. ビ デ オ： PowerPoint を使用した動画のみとします。
6. 後 抄 録： 神経学会所定の用紙に記入の上、学会当日のスライド受付時に紙媒体の形で必ずご提出ください。

(注)発表者の方は、遅くとも発表の30分前にメディアをご提出ください。

【世話人会】

ランチョンセミナー終了後、12 時 30 分より管理棟 3 階 第1会議室にて開催いたします。

【ランチョンセミナーのご案内】

日 時： 平成 29 年 6 月 17 日(土) 12:00～12:30
場 所： 宮崎大学医学部 臨床講義室 205 号室
座 長： 宮崎大学医学部 内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野 教授 中里雅光
講 演： 「てんかん外科と神経心理」
藤元総合病院 脳神経外科
大坪 俊昭 先生
共 催： 第 218 回日本神経学会九州地方会、第一三共株式会社

座長一覧

セッション	時間	演題	氏名	所属
1	9:00～9:48	1～6	川 尻 真 和	済生会福岡総合病院
2	9:48～10:28	7～11	白 石 裕 一	長崎大学病院
3	10:28～11:08	12～16	江 里 口 誠	佐賀大学
4	11:08～11:48	17～21	橋 口 昭 大	鹿児島大学
	12:00～12:30	ランチオンセミナー		
	12:30～13:30	世話人会、昼休み		
5	13:30～14:18	22～27	木 村 成 志	大分大学
6	14:18～14:58	28～32	山 崎 亮	九州大学
7	14:58～15:38	33～37	望 月 仁 志	宮崎大学

第 218 回 日本神経学会九州地方会 プログラム
宮崎大学医学部 臨床講義室 205 号室

セッション 1 (9:00~9:48)

座長:川尻真和 (済生会福岡総合病院)

1. 長期にわたり診断困難であった脊髄動静脈瘻の 1 例
大分県立病院 神経内科 岡田 敬史 他
2. 難治性痙攣重積、脳室内出血をきたし、血管内治療で痙攣のコントロールができた
硬膜動静脈瘻の 1 例
福岡市民病院 神経内科 中垣 英明 他
3. 右基底核 BAD 型脳梗塞を発症し、右手鏡像運動及び右手不随意運動を来した 1 例
済生会二日市病院 神経内科 入江 研一 他
4. 2 度の緊急血管内治療を行った肺動静脈瘻による奇異性脳塞栓症の 1 例
熊本赤十字病院 神経内科 堀愛 莉花 他
5. 皮質静脈血栓症による静脈性脳梗塞が疑われた症候性てんかんの一例
済生会福岡総合病院神経内科 橋本 哲也 他
6. 脳出血で発症した血管内大細胞型 B 細胞性リンパ腫
(intravascular large B cell lymphoma:IVLBL)の一例
鹿児島市立病院 長友 理沙 他

セッション 2 (9:48-10:28)

座長:白石裕一 (長崎大学病院)

7. EBV 感染に合併した抗 NMDA 受容体脳炎の 1 例
長崎大学病院 脳神経内科 福嶋 かほり 他
8. EB ウイルスおよび抗グルタミン酸受容体抗体が陽性の辺縁系脳炎の 1 例
済生会熊本病院 神経内科 神宮 隆臣 他
9. 若年男性に発症し血漿交換療法が効果を示した抗 NMDA 受容体脳炎の一例
鹿児島医師会病院 高口 剛 他
10. パーキンソニズムを呈し免疫吸着療法が奏効した橋本脳症の 1 例
鹿児島大学 神経内科 野口 悠 他
11. 中脳病変を呈した小脳失調型橋本脳症の一例
九州医療センター 脳血管・神経内科 中島 弘淳 他

セッション 3 (10:28-11:08)

座長: 江里口誠 (佐賀大学)

12. MR neurography で多発性の末梢神経腫大・神経根腫大を認めた抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎関連疾患の一例
九州大学大学院医学研究院神経内科学 水野 裕理 他
13. 当科で経験した抗 MOG 抗体陽性視神経炎の 1 例
飯塚病院 神経内科 中村 憲道 他
14. 発語・体動困難を主訴に来院した視神経脊髄炎関連疾患の一例
佐世保市総合医療センター 神経内科 溝田 貴光 他
15. ステロイド依存的に視神経炎再発を繰り返す抗 MOG 抗体陽性脳炎・視神経炎の一例
琉球大学医学部附属病院 第三内科 赤嶺 博行 他
16. 臨床的多様性を示す抗 MOG 抗体疾患の 2 例
国立病院機構嬉野医療センター 神経内科 小杉 雅史 他

セッション 4 (11:08-11:48)

座長: 橋口昭大 (鹿児島大学)

17. 一過性の右不全麻痺で発症し右麻痺と全失語を呈した門脈大循環性脳症の 1 例
伊万里有田共立病院 神経内科 後藤 公文 他
18. 認知機能低下, 四肢の振戦, 特異な眼球運動を呈した HAND(HIV-associated neurocognitive disorders)の一例
潤和会記念病院 神経内科 杉本 晶子 他
19. 大脳基底核症候群(CBS)類似徴候を示した Creutzfeldt-Jacob disease(CJD)の一症例
京都博愛会病院 神経内科 大井 長和 他
20. 辺縁系脳炎様の画像所見を呈したクリプトコッカス髄膜脳炎の 1 例
鹿児島大学大学院 神経内科・老年病学 堂園 美香 他
21. HTLV-1 carrier に合併した筋炎に対してステロイドと L-アルギニンが有効であった一例
藤元総合病院 神経内科 金子 浩之 他

ランチオンセミナー (12:00-12:30)

座長 宮崎大学医学部内科学講座神経呼吸内分泌代謝学分野 中里雅光

『てんかん外科と神経心理』

藤元総合病院 脳神経外科 大坪 俊昭先生

世話人会 (12:30-13:30)

管理棟 3階 第1会議室

セッション 5 (13:30-14:18)

座長: 木村成志 (大分大学)

22. 大脳皮質症状が顕著にみられた PSP-CBS の 1 剖検例
大分大学医学部 神経内科学講座 麻生 泰弘 他
23. ドパミントランスポーターシンチグラフィにて両側集積低下を認めたレーベル遺伝性
視神経症の姉妹例
国立病院機構熊本再春荘病院 神経内科 岡田 匡充 他
24. レボドパ点滴投与中に遷延性高熱を呈したパーキンソン病の一例
JCHO 諫早総合病院 神経内科 西浦 義博 他
25. 右下肢振戦で発症、認知機能障害を伴った筋萎縮性側索硬化症(ALS)
プラス症候群の一例
国立病院機構大牟田病院 神経内科 三好 絢子
26. 両側基底核及び深部白質に散在する病変を伴った Leber 遺伝性視神経症の一例
産業医科大学 神経内科 清水 栄里 他
27. 特徴的 MRI 像を呈し新規遺伝子変異を認めた常染色体劣性シャルルヴォア・サグネ型
痙性失調症 (ARSACS) の一例
熊本大学 神経内科 岡崎 孝広 他

セッション 6 (14:18-14:58)

座長:山崎 亮 (九州大学)

28. 右腕神経叢発症の peripheral neurolymphomatosis の一例
福岡大学 神経内科学 緒方 裕貴 他
29. 限局型全身性強皮症に多発単神経炎を合併し、MR neurography で
末梢神経腫大を認めた一例
九州大学大学院医学研究院 神経内科学 山元 伸昭 他
30. 視神経障害を伴った抗 neurofascin155 抗体陽性 CIDP の一例
熊本大学 神経内科 渡利 茉里 他
31. BAG3 遺伝子変異による Myofibrillar Myopathy (MFM) の1例
国立病院機構西別府病院 神経内科 後藤 勝政 他
32. IVIg やステロイドパルス療法を施行し、タクロリムスが症状改善に寄与したと考えられる
抗 SRP 抗体陽性ミオパチーの 2 例
宮崎県立宮崎病院 神経内科 藤田 皓 他

セッション 7 (14:58-15:38)

座長:望月仁志 (宮崎大学)

33. 腎機能障害に伴ってヘミバリズムを生じた一症例
国立病院機構宮崎東病院 神経内科 外山 晶子 他
34. 脳腱黄色腫(CTX)3 症例における末梢神経伝導検査と頸部神経根エコーの検討
NHO 沖縄病院 中地 亮 他
35. 急性農薬中毒 4 年後にパーキンソニズムが出現した一例
佐賀大学医学部内科学講座 神経内科 飯田 紘太郎 他
36. Nivolumab 投与後に多発単神経炎と横紋筋融解症を発症した一例
宮崎大学医学部内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野 金丸 和樹 他
37. 認知障害を契機に診断に至った無セルロプラスミン血症の 1 例
南風病院 神経内科 江口 大介 他

1

長期にわたり診断困難であった脊髄動静脈瘻の1例

岡田 敬史¹、武井 潤¹、花岡 拓哉¹、松田 剛²、法化 陽一¹

大分県立病院 神経内科¹、脳神経外科²

症例は67歳女性。高校生の頃より下肢の筋力低下があり、筋電図や髄液検査など精査をされるも原因ははっきりとせず、その後は若干筋力が回復したため病院は受診していなかった。X-10年頃より左下肢に力が入りにくくなってきたことを自覚していた。その後も緩徐に両下肢の筋力低下が進行し、歩行が困難となってきたためX年1月に精査目的で当科入院となった。入院時の診察上、左側優位に両下肢の痙性と筋力低下があり、歩行はややはさみ足歩行で痙性対麻痺の所見だった。胸髄MRIにおいてTh8/9のレベルの脊髄内部がT2高信号を呈していて、造影MRIと血管造影の所見からperimedullary AVFと診断した。当初は筋疾患などが疑われて約50年間診断がつかなかった脊髄動静脈瘻の1例であり文献的考察も含めて報告する。

2

難治性痙攣重積、脳室内出血をきたし、血管内治療で痙攣のコントロールができた硬膜動静脈瘻の1例

福岡市民病院 神経内科

中垣英明、稲水佐江子、貞島祥子、長野祐久

同 脳神経外科

福島浩

症例は89歳女性。認知症で施設に入所していた。3月某日左半身に痙攣が出現し当院に搬送。搬送時、左顔面と左上下肢に痙攣が持続していた。ミダゾラム持続点滴、レベチラセタム注で痙攣消失、頭部CTでは両側側脳室後角に少量の血腫あり。痙攣のコントロールは不良でミダゾラム持続投与を中止できず。第7病日に行った頭部MRIではTOF元画像で右S状静脈洞近傍に血管集簇を認め、硬膜動静脈瘻(dAVF)を疑った。第8病日で行った脳血管造影では右S状静脈洞にシャントを認め、横静脈洞閉塞、S状静脈洞狭窄のために著しい皮質静脈の逆流があり(Borden type2, Cognard IIa+b)、脳出血、けいれんの原因と判断した。第16病日に全身麻酔下に脳血管内治療を行った。経動脈的塞栓(TAE)と経静脈的塞栓(TVE)によりシャントは消失し、術後全身麻酔からの覚醒は良好で、痙攣発作なく経過した。dAVFが難治性痙攣の原因になることがあり考察を加え報告する。

3

右基底核 BAD 型脳梗塞を発症し、右手鏡像運動及び右手不随意運動を来した 1 例

入江 研一¹⁾, 森高 泰河¹⁾, 野田 和人¹⁾, 三浦 史郎²⁾, 谷脇 考恭²⁾

済生会二日市病院 神経内科 1)

久留米大学病院 神経内科 2)

症例は72歳男性。50歳時に左視床出血を来し、右片麻痺後遺症があった。起床時から構音障害、右手の不随意運動が出現し、翌日当院受診し、来院時に球麻痺・右上下肢 MMT4/5程度の不全片麻痺、右手アテトーゼ様の不随意運動を認め、NIHSS:6点であった。頭部MRIでは右基底核放線冠に急性期脳梗塞像を認め、同日入院となった。入院後、抗血栓療法を行うも入院4日後にかけて構音障害、右手の巧緻運動障害、右手の不随意運動の悪化を認めた。頭部MRIの再検を行うも、右基底核放線冠の病変はBAD型脳梗塞の経過で拡大しているものの、左テント上を含め新規の病変を認めなかった。また、進行過程に伴い、左手巧緻運動を行った際の右手の鏡像運動が出現した。通常、右利き者の左手鏡像運動制御には右運動前野や補足運動野が関与していると考えられているが、本症例は右基底核病変による右手の鏡像運動出現及び脳梗塞同側上肢の不随意運動増悪という経過を辿り、貴重な症例と思われるため報告する。

4

2度の緊急血管内治療を行った肺動静脈瘻による奇異性脳塞栓症の1例

堀愛莉花¹⁾、波止聡司¹⁾、杉村勇輔¹⁾、進藤誠悟¹⁾、和田邦泰¹⁾、寺崎修司¹⁾、
安東由喜雄²⁾

1)熊本赤十字病院 神経内科

2)熊本大学 神経内科

【患者】54歳女性【既往】なし【病歴】2017年4月X日に突然、右上下肢の脱力と構音喚語障害を発症し救急搬送。【現症】初診時、右不全片麻痺と喚語障害を認め NIHSS7点。頭部MRI DWI で左中大脳動脈前方領域に高信号病変、MRA で左中大脳動脈起始部閉塞を認めた。【経過】rt-PA投与と緊急血栓回収術を施行、TICI3の再開通(発症～再開通494分)、NIHSS1点まで改善。ヘパリンによる抗凝固療法中、X+2日に突然右片麻痺と喚語障害が再発(NIHSS15点)。MRAで左内頸動脈先端部閉塞を認め、再度血栓回収術を施行し、再開通(発症～再開通477分)、NIHSS1点まで改善。下肢静脈エコーでひらめ静脈内血栓と胸部造影CTで肺動静脈瘻を認め、奇異性脳塞栓症と診断。肺動静脈瘻をコイル塞栓し、下肢静脈血栓にリバーロキサバンを開始。以降、再発なく経過。【考察】深部静脈血栓あり再発高リスクと推定されたが、再発症時の機序は不明であり治療内容など検討、良好な経過を辿った。

5

皮質静脈血栓症による静脈性脳梗塞が疑われた症候性てんかんの一例

橋本哲也, 高下純平, 岩田智則, 田中恵理, 川尻真和, 山田猛

済生会福岡総合病院神経内科

症例は 50 歳女性. 子宮頸癌に対して化学放射線療法中に, 下肢深部静脈血栓症と肺梗塞を来しエドキサバンを内服していた. 全身痙攣発作を来し当院に転院した. 来院時, 痙攣は認めず, 意識清明で神経学的異常所見を認めなかった. D ダイマーは $9.8 \mu\text{g/ml}$ であった. 頭部 MRI DWI/FLAIR にて右前頭葉に高信号病変を認め, 痙攣発作の焦点と考えられた. T2*にて脳表の低信号変化を認めた. 頭部造影 MRI では脳転移巣は認めなかった. 3D-CTA/CTV にて明らかな血管奇形や静脈洞血栓症は認めなかった. 頭部 CT にて病変内に出血性変化を認め, 皮質静脈血栓症による静脈性脳梗塞に出血性変化を来したものと考えられた. レベチラセタムを追加しエドキサバン内服を継続した. 担癌患者で凝固亢進状態にある場合, 症候性てんかんの原因として皮質静脈血栓症による静脈性脳梗塞も考慮する必要があると思われ報告する.

6

脳出血で発症した血管内大細胞型 B 細胞性リンパ腫(intravascular large B cell lymphoma: IVLBL)の一症例

長友理沙¹, 牧美充¹, 高畑克徳¹, 野村美和¹, 池田賢一¹, 渡邊修¹, 馬場直子², 川田英明³
鹿児島市立病院 1. 神経内科 2. 皮膚科 3. 血液内科

患者は 79 歳女性. X-21 日に右筋強剛・失語・脱抑制が出現. 左皮質下出血が判明し, 当院脳外科で保存的に加療された. X-5 日に転院先の病院で意識障害・右片麻痺(下肢は完全麻痺)が出現し, 頭部 MRI で出血痕周囲に広範な浮腫を認め, 抗浮腫薬で改善がなかったため, X 日に当科に転院となった. LDH が 747, フェリチン 1239 と異常を認め, 頭部 MRI の画像も合わせ, 血管内リンパ腫症を疑い, random skin biopsy を皮膚科に依頼した. 生検後すぐにステロイドパルスを施行したところ, 右片麻痺と失語は改善傾向となった. X+7 日に病理結果が判明し, IVLBL の診断となった. 当日, 血液内科に転科とし, CHOP-R 療法が施行された. 失語は完全に回復し, 右片麻痺も消失した. 複数の科が協力することで, IVLBL の早期診断・早期治療介入が出来た貴重な症例であり, 他科との連携の中で得た 2 つのノイエスを含めて発表する.

7

EBV 感染に合併した抗 NMDA 受容体脳炎の 1 例

福嶋かほり、中岡賢治朗、北之園寛子、金本正、太田理絵、野中俊章、長岡篤志、吉村俊祐、宮崎禎一郎、立石洋平、白石裕一、森内昌子*、森内浩幸*、辻野彰
長崎大学病院 脳神経内科

* 同小児科

症例は 33 歳女性。出産 1 月後に頭痛・発熱が出現し、近医で無菌性髄膜炎と診断された。その 3 週後に突如混乱し家族の腕をつねる、叫ぶなどの精神症状が出現し当院へ入院した。頻脈・発汗等の自律神経症状、頻発する SpO₂ 低下を認め、髄液検査で細胞数 42 / μ l、蛋白 34 mg/dl であった。頭部 MRI で脳梁膨大部に DWI・FLAIR 高信号域を認めた。ウイルス性髄膜脳炎としてアシクロビルとデキサメサゾンを開始したが改善せず。髄液 EBV (PCR 法) 陽性が判明したためガンシクロビルへ変更し、単純血漿交換を追加施行したところ発語可能となった。後に抗 NMDA 受容体抗体陽性が判明した。EBV 感染に合併した抗 NMDA 受容体脳炎と考え、文献的考察を加え報告する。

8

EB ウイルスおよび抗グルタミン酸受容体抗体が陽性の辺縁系脳炎の 1 例

神宮隆臣、水谷浩徳、松原崇一郎、永沼雅基、池野幸一、稲富雄一郎、
米原敏郎(済生会熊本病院神経内科)、高橋幸利(国立静岡てんかん・神経医療センター小児科)、安東由喜雄(熊本大学神経内科学)

71 歳、男性。インターフェロンフリー療法後の C 型肝炎、糖尿病の既往がある。発熱ののち、同じことを何度も聞く様になった(第 1 病日)。第 7 病日に近医受診され、同日当院紹介となった。入院時、失見当識、記憶障害、作話を認めた。MRI にて両側海馬に異常信号域を認め、髄液検査では、細胞数 49 / μ L(単核球 98%)、タンパク 75 mg/dL、糖 85 mg/dL(同時血糖 164 mg/dL)であった。辺縁系脳炎と診断し、アシクロビル、デキサメタゾンを開始した。症状改善傾向であったが、第 18 病日に発熱を認め、再増悪し、メチルプレドニゾロンパルスを 3 日間追加した。症状は徐々に改善したが残存し、第 34 病日転院、発症後 11 ヶ月まで記憶障害が残存している。髄液 PCR にて、Epstein-Barr ウイルス 3960 コピー / μ g かつ髄液抗グルタミン酸受容体抗体陽性 $\delta \epsilon \zeta$ ともに陽性であった。本脳炎における EB ウイルスおよび抗グルタミン酸受容体抗体の関与について検討する。

9

若年男性に発症し血漿交換療法が効果を示した抗 NMDA 受容体脳炎の一例

高口 剛、中川広人、浜田恭輔、武井 藍、園田 健
鹿児島医師会病院

症例は 23 歳男性。X 年 9 月、高熱や頭痛、10 月には高熱に伴うと考えられる全身様の不随意運動が出現した。髄液検査で細胞数上昇があり、脳炎の診断で mPSL や抗菌薬投与を開始した。当科入院後より易怒性、興奮性が出現し、鎮静剤、抗精神病薬等も使用したが効果乏しく、静脈内麻酔を必要とし、また痙攣様の不随意運動も持続した。2 クール目の mPSL 療法を行うも反応が不良であり、11 月 Y 日より血漿交換療法を行った。同加療後より徐々に意思疎通を図ることが可能となった。後に抗 NMDA 受容体抗体陽性が判明した。その後、再度不穏が強くなったことから 2 クール目の血漿交換療法を行い、以降は精神状態も安定し、X+1 年 3 月に自宅退院となった。

今回、迅速な血漿交換療法が奏効した抗 NMDA 受容体脳炎の男性例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

10

パーキンソニズムを呈し免疫吸着療法が奏効した橋本脳症の 1 例

野口悠¹⁾、長尾沙織¹⁾、臼元亜可理¹⁾、武井藍¹⁾、樋口雄二郎¹⁾、中村友紀¹⁾、橋口昭大¹⁾、長堂竜維²⁾、高嶋博¹⁾

1) 鹿児島大学神経内科 2) 昭和会 今給黎総合病院 神経内科

【症例】66 歳女性【主訴】歩けない【現病歴】X-3 年に被注察妄想と活動性低下、X-2 年に食欲低下と疎通不良が出現した。抗精神病薬を投与されたが効果に乏しく、X-1 年には経口摂取不可、寝たきり状態となった。橋本病の加療中であり橋本脳症が疑われ、前医でステロイドパルス療法を施行されたが効果に乏しかった。X 年当科受診し、パーキンソニズム、慢性進行性の精神症状、自発性低下、失行を認め、頭部 MRI で前頭葉優位の大脳萎縮、SPECT で大脳皮質の多巢性血流低下、抗 NAE 抗体陽性などから橋本脳症と診断した。変性疾患も疑ったが DaT scan では有意な集積低下は認めなかった。免疫吸着療法を繰り返し施行したところ、自発性が向上し、経口摂取可能となり、歩行は歩行器レベルへ改善した。【考察】本例はパーキンソニズム、精神症状が主体の橋本脳症であり、ステロイド抵抗性で免疫吸着療法が奏効した。橋本脳症はステロイド反応性が良好であるとされているが、ステロイドの効果が乏しい場合であっても免疫吸着療法を検討することが重要である。

11

中脳病変を呈した小脳失調型橋本脳症の一例

中島弘淳 1)、山城貴之 1)、後藤聖司 1)、渡邊哲博 2)、中西泰之 1)、中村麻子 1)、桑城貴弘 1)、米田 誠 3) 矢坂正弘 1)、岡田靖 1)

九州医療センター 1)脳血管・神経内科、2)代謝内分泌内科、3)福井県立大学 看護福祉部・研究科

患者は 66 歳女性。40 歳頃に甲状腺中毒症に対する加療歴があるが、以後、定期的な通院加療はなかった。X-1 年 10 月頃より歩行時のふらつき、複視が出現し、複視は 1 か月程度で改善したが、ふらつきは持続していたため X 年 1 月に当科入院とした。来院時、構音障害、四肢の運動失調を認めた。頭部 MRI では大脳脚から中脳被蓋にかけて左右対称性に拡散強調像で淡い高信号、T2 強調画像で高信号、T1 強調画像で淡い低信号を呈する病変を認めた。同部位のガドリニウムでの造影効果はなかった。来院時の血液検査で甲状腺機能は正常であったが、TRAb 10.2IU/L、抗 TPO 抗体 >600IU/mL と上昇していた。抗 NAE 抗体陽性であり橋本脳症と診断した。ステロイド投与なく症状は徐々に改善し、画像上の異常信号も消退傾向となったため、入院 1 か月後に退院した。小脳失調型橋本脳症患者の頭部 MRI 画像で中脳に異常信号が検出されることはまれであり、文献的考察を加えて報告する。

12

MR neurography で多発性の末梢神経腫大・神経根腫大を認めた抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎関連疾患の一例

水野 裕理 1)、篠田 紘司 1)、渡邊 充 1)、馬場 俊和 1)、田中 公裕 2)、山崎 亮 1)、吉良 潤一 1)

1)九州大学大学院医学研究院神経内科学 2)済生会唐津病院神経内科

症例は 52 歳女性。関節リウマチと多発筋炎の既往があり、プレドニゾロン、タクロリムス、アバタセプトで加療されていた。X-1 年 2 月頃より四肢の異常感覚と両上肢の脱力が出現した。抗 AQP4 抗体陽性と頸髄長大病巣を指摘され、視神経脊髄炎との診断でステロイドパルス療法および血漿交換を実施されたが、症状の改善はなかった。リハビリテーション目的に前医へ転院となっていたが、自覚症状の悪化があり、X 年 2 月に当科へ転院した。神経学的には、正中神経領域が比較的保たれる右優位の上肢筋力低下、両下肢近位優位筋力低下、四肢および体幹部の表在感覚と深部感覚低下、腱反射消失を認めた。全脊髄 MRI では以前指摘された病巣は縮小しているものの、MR neurography にて両側頸部神経根や坐骨神経などに多発する非対称性の腫大を認めた。免疫グロブリン大量静注は効果なかったが、ステロイドパルス療法追加によって部分的な改善が得られた。抗 AQP4 抗体視神経脊髄炎に MR neurography で確認される末梢神経肥厚を認めた報告は過去になく、貴重な症例と考えられた。

13

当科で経験した抗 MOG 抗体陽性視神経炎の 1 例

中村憲道¹、前田泰宏¹、岡留敏樹¹、吉村基¹、横山淳¹、高瀬敬一郎¹
金子仁彦²、高橋利幸²
飯塚病院 神経内科¹、 東北大学 神経内科²

症例は 59 歳男性。X 年 1 月 5 日より両眼の痛みおよび眩しさを自覚した。近医で感冒薬を処方され経過を見ていたが、16 日より眩しさも感じなくなったため同日当科外来を受診した。神経学的には両側の高度の視力低下、視野狭窄を認め、瞳孔は散大していた。四肢の脱力や失調はなく、深部腱反射は正常で病的反射の出現も認めなかった。頭部 MRI では深部白質の異常信号は認めなかったが、両側視神経の腫脹あり、脂肪抑制 T2 強調画像での高信号、また造影増強効果も認めた。全脊髄 MRI では明らかな異常なし。抗 AQP4 抗体は陰性であった。両側視神経炎の診断で、入院後ステロイドパルス療法を 3 日間施行しプレドニゾン内服を 50mg より開始した。徐々に症状は改善し入院 26 日目にほぼ後遺症なく退院したが、後日抗 MOG 抗体陽性が判明した。現在も少量のプレドニゾンを継続し再発なく経過している。抗 MOG 抗体陽性で視神経炎のみを呈する症例は少なく、文献的考察を加え報告する。

14

発語・体動困難を主訴に来院した視神経脊髄炎関連疾患の一例

溝田貴光、宮崎禎一郎、福元尚子、藤本武士
佐世保市総合医療センター 神経内科

症例は 53 歳女性。主訴は、発語・体動困難。既往歴に、2002 年脊髄炎。現病歴は、X 年 1 月 10 日朝から発語がなく、体動困難あり、近医へ救急搬送。来院時、意思疎通は可能であったが、その後昏迷状態となった。頭部 MRI にて脳炎が疑われ、当院救急搬送となった。来院時、体温 37.5℃、JCS 20～30、下肢筋力は 2～3/5 程度、腱反射は四肢で亢進、両側 Babinski 徴候陽性であった。頭部 MRI にて両側大脳半球の皮質下～深部白質、基底核～視床～大脳脚に左右非対称性に、DWI で軽度高信号、脊椎 MRI でも、髄内病変が多発しており、視神経脊髄炎を疑い、ステロイドパルス療法 2 クールと単純血漿交換を計 3 回施行した。抗 AQP4 抗体並びに抗 SS-A&SS-B 抗体陽性であった。入院後、右上下肢の麻痺は進行し、治療開始から 1 ヶ月が経過した時点で、開閉眼や離握手など簡単な指示には従うことができるが、発語はできない状態である。画像や症状経過を提示し、病態や現症について考察する。

15

ステロイド依存的に視神経炎再発を繰り返す抗 MOG 抗体陽性脳炎・視神経炎の一例

赤嶺博行¹、波平幸裕¹、谷川健祐¹、當銘大吾郎¹、山田義貴¹、宮城朋¹、城間加奈子¹、國場和仁¹、石原聡¹、崎間洋邦¹、大屋祐輔¹、菅原健一²、石内勝吾²
琉球大学医学部附属病院 第三内科¹、脳神経外科²

57歳女性。X-2年9月に構音障害と右片麻痺および視力障害が出現した。頭部MRIで両側大脳半球白質病変を認め、当院脳神経外科で脳腫瘍を疑われた。開頭脳生検では腫瘍性病変は否定され、一部の小血管に炎症細胞浸潤を認められた。血管炎としてステロイド投与が開始され治療反応性は良好だった。しかし、ステロイド漸減に伴い視神経炎が再燃したため、X-1年1月にステロイドパルスおよびシクロホスファミド投与を開始した。後療法としてプレドニゾン(PSL)とメントレキサートの内服を継続したが、PSLを漸減中に複数回の視神経炎再燃を認めステロイドパルスを行った。その後抗MOG抗体陽性が判明し、抗MOG抗体関連脳炎・視神経炎と診断した。ステロイド反応性良好にも関わらず再発を繰り返しており、病理学的検討に文献的考察を踏まえて報告する。

16

臨床的多様性を示す抗 MOG 抗体疾患の2例

小杉雅史

国立病院機構嬉野医療センター 神経内科

小野南月 江里口誠 薬師寺祐介 原英夫

佐賀大学医学部附属病院 神経内科

抗MOG抗体疾患は視神経脊髄炎関連疾患(NMOSD)から派生した自己免疫性患の一つであるが、当院で経験した2症例を比較すると、本疾患には臨床的多様性があることが伺える。<症例1>50歳女性。左眼視力低下を繰り返し、大学病院を受診。右視神経萎縮及び左視神経に斑状の造影効果を有する病変を認め、AQP4抗体検査(東北大学)を依頼した所、MOG抗体陽性(512倍)を指摘。2016年10月以降、当科外来でPSL漸減中であり、再発は認めていない。<症例2>17歳女性。痙攣発作、嘔気、遷延する頭痛及び発熱にて当院受診。左前頭葉皮質及び深部白質に淡い造影効果を有する病変を認めた。計2回のステロイドパルス療法にて軽快し、MOG抗体陽性(8192倍)を指摘された。経口PSL漸減中であるが、再発は認めていない。

17

一過性の右不全麻痺で発症し右麻痺と全失語を呈した門脈大循環性脳症の1例

後藤公文¹, 田中達也², 末次南月¹, 水田敏彦³, 桃崎宣明².

伊万里有田共立病院神経内科¹, 脳神経外科², 内科³

症例は77歳女性。S状結腸癌手術, 高血圧, 原因不明の高アンモニア(NH₃)血症の既往がある。昼食中に右不全麻痺が出現し当院を受診した。来院時は神経学的に特記すべき所見はなく, 一過性脳虚血発作と考え抗血小板治療を開始した。第3病日朝に全失語と右麻痺を発症した。頭部MRI拡散強調像で異常信号病変はなく, 脳血管造影検査にて頭蓋内主幹動脈に閉塞はなかった。右麻痺は速やかに軽快したが失語症状が遷延した。高NH₃血症を認め分岐鎖アミノ酸輸液を実施した。第4病日の脳波は左右差のない徐波で三相波はなかった。同日夕に神経症状は軽快した。頭部MRI T1撮像にて両側淡蒼球に高信号病変を認めた。肝実質病変は否定され, 腹部造影CT検査にて脾静脈, 下腸間膜静脈と左腎静脈の短絡を認めた。門脈大循環性脳症(PSE)と診断し, シヤント閉塞術を目的に転院した。脳卒中類似症状を呈するPSEに注意が必要と思われた。

18

認知機能低下, 四肢の振戦, 特異な眼球運動を呈した HAND(HIV-associated neurocognitive disorders)の一例

杉本晶子 矢澤省吾 中尾紘一 鈴木あい 鶴田和仁

落合栄志¹⁾ 鈴木由紀子¹⁾ 大井長和²⁾

潤和会記念病院 神経内科 1)放射線科 2)京都博愛会病院神経内科

症例は51歳男性。主訴は4年前から出現した両手のふるえ。神経学的には両手の動作時・姿勢時振戦, 自覚症状のない眼球運動異常と進行性の知的機能低下(WAIS 全IQ:58, HDS-R:15点/30点, MMSE:18点/30点)を認め, 血清と髄液にてHIV-RNA(+)でありHAND(HIV脳症)と診断した。頭部MRIでは両側扁桃体と海馬が萎縮し, T2WI/FLAIRにて両側視床に高信号病変を認め, Gdでは造影されなかった。脳血流シンチグラム(IMP)では左大脳半球の血流が低下していた。眼球運動はflutterに見えたが眼電図(EOG)では水平・垂直成分を含み, opsoclonusと判断した。文献的考察を加えて報告する。

19

大脳基底核症候群(CBS)類似徴候を示した Creutzfeldt-Jacob disease (CJD)の一症例

大井長和(1)、林 紗葵(1)、山門穂高(2)、大井和起(2)

中窪悠登(2)、高橋良輔(2)、佐藤克也(3)

京都博愛会病院 神経内科(1)、京都大学医学部附属病院 神経内科(2)、長崎大学医学部感染分子学教室(3)

症例は 69 歳女性、右利き、日本人。主訴はなし。2016 年 6 月から首下がり、記憶力低下、歩行障害が出現して以後進行性。2017 年 2 月から食事を作れなくなり、同年 3 月から意思疎通が困難で、食事時に左手を使用しなくなった。教育歴は中学卒。発症 9 ヶ月後の神経学的所見で、認知障害、自発発語低下、左空間無視、頸部と左上下肢の固縮と DTRs 亢進、左手の自発的使用低下と変換運動障害、歩行障害を認めた。補助検査で糖尿病を認め、髄液中の総 Tau 蛋白と 14-3-3 蛋白は共に高値。脳波は、右半球で全般性徐波を示し、脳 MRI にて右大脳半球皮質に DWI:HISA を認めた。上記から、CBS 類似徴候を示した孤発性 CJD 病と診断。本例の左手の自発的使用の低下は、運動無視および固縮のためと考えた。文献的検討を加えて報告をする。

20

辺縁系脳炎様の画像所見を呈したクリプトコッカス髄膜脳炎の 1 例

堂園美香、重久彩乃、濱田祐樹、野妻智嗣、中村友紀、崎山佑介、橋口昭大、高嶋博
鹿児島大学大学院 神経内科・老年病学

症例は 50 歳男性。大酒家。X 年 9 月に意識障害、全身痙攣を来したが短時間で改善した。12 月に呂律困難が出現、翌日意識レベル低下を来し救急搬送となった。人工呼吸器管理となり、高アンモニア血症あり当初肝性脳症として治療されたが、不穏、痙攣が出現した。MRI で両側側頭葉に DWI・FLAIR で高信号域を呈し、髄液検査では単核球優位の細胞数増多、糖低下あり、墨汁染色陰性、培養陰性であった。辺縁系脳炎や感染性髄膜脳炎などを考え治療を行った。しかし意識障害が増悪し、髄液クリプトコッカス抗原が陽性と判明したため、クリプトコッカス髄膜脳炎と診断し、L-AMB、5-FC に変更した。その後の MRI では血管炎および多発脳梗塞、水頭症の所見を呈した。治療により意識レベル、髄液所見の改善を認め、VRCZ へ変更し、転院となった。両側側頭葉病変はクリプトコッカス髄膜脳炎では稀ではあるが、クリプトコッカスの直接侵襲や自己免疫学的機序の関与によるものが考えられた。

21

HTLV-1 carrier に合併した筋炎に対してステロイドと L-アルギニンが有効であった一例

金子浩之¹、武井 潤¹、橋口昭大²、松浦英治²、大窪隆一¹、高嶋 博²、末原雅人¹

¹藤元総合病院神経内科、²鹿児島大学病院神経内科

症例は 65 歳女性、X-5 年より近位筋優位の筋力低下あり当科初診。血清・髄液中の HTLV-1 carrier であったが下肢痙性や排尿障害は認めなかった。X-4 年より進行する筋力低下に対してステロイドパルス療法を繰り返したが、治療効果は徐々に乏しくなった。X-1 年、CPK 軽度上昇、MRI で傍脊柱筋の筋萎縮と脂肪変性を認め、筋生検ではミトコンドリア異常を伴う炎症所見を認めた。ステロイド抵抗性と判断し、L-アルギニンを投与、症状改善を得た。HTLV-1 関連筋炎ではリンパ球の特異的浸潤が報告されているが、ステロイド抵抗性となった病態については不明な点が多い。HTLV-1 ウイルスがミトコンドリア機能異常をきたすことが示唆されており、本症例においては L-アルギニンによる機能改善の可能性が考えられた。本症例の病態について文献的考察を加え報告する。

22

大脳皮質症状が顕著にみられた PSP-CBS の 1 剖検例

麻生泰弘¹、藤岡秀康¹、岩尾慎太郎¹、角香織¹、中道淳仁¹、佐々木雄基¹、堀大滋¹、天野優子¹、石橋正人¹、藪内健一¹、軸丸美香¹、竹島明²、清水宏²、柿田明美²、木村成志¹、松原悦朗¹

大分大学医学部 神経内科学講座¹、新潟大学脳研究所 病理学分野²

症例は死亡時 79 歳女性。75 歳頃より注意障害、指示従命困難、易転倒性、左優位の肢節運動失行が見られるようになった。78 歳時の当科入院の際には、失行、左上肢固縮、本態性把握反応、数字識別覚障害、垂直性眼球運動障害、両側錐体路障害等が加わり、頭部 MRI では右側優位の両側大脳半球萎縮、中脳被蓋部萎縮を認めた。脳血流シンチでは高位円蓋部の右前頭・頭頂葉の相対的血流低下を認め、PiB-PET では大脳皮質にアミロイドの沈着は認められなかった。改訂ケンブリッジ基準から大脳皮質基底核症候群 (CBS) と診断した。79 歳時、施設にて心肺停止し、当院で死亡確認した。病理学的には、前頭葉、黒質、視床下核、歯状核、被殻、E-W 核、青斑核の神経細胞脱落を認めた。4-repeat tau 陽性の NFT、tufted-astrocyte, coiled body, neuropil thread を大脳皮質に大量に認め、基底核や脳幹も含め、沈着は右側優位に分布していた。大脳皮質症状が強く、同部位に tau 蛋白の沈着が見られる進行性核上性麻痺 (PSP) の報告は少なく、考察を含めて報告する。

23

ドパミントランスポーターシンチグラフィにて両側集積低下を認めたレーベル遺伝性視神経症の姉妹例

岡田匡充, 前田 寧, 今村美智恵, 本多由美, 藤本彰子, 岡崎敏郎, 石崎雅俊, 栗崎玲一, 上山秀嗣 (国立病院機構熊本再春荘病院 神経内科), 安東由喜雄 (熊本大 神経内科)

症例は 62 歳と 54 歳の姉妹. とともに 4 歳で歩行異常がみられ, 7 歳時に歩行困難となった. 姉は 17 歳で両眼視神経萎縮, 20 歳頃より異常行動, 知的機能低下, 精神症状を発症し, 妹は 25 歳で体動困難, 36 歳で視力低下へと進行した. ミトコンドリア DNA の G14459A 変異が確認され, レーベル遺伝性視神経症 (LHON) と診断された. 全身に強い筋緊張がみられ, LHON plus と考えられたため, 今回ドパミントランスポーター (DAT) シンチグラフィを施行した. 集積低下を両側基底核に認めたことから, レボドパを投与すると筋緊張は改善した. 本症例の遺伝子変異はミトコンドリア複合体 I に位置することをふまえ, ミトコンドリア機能異常による神経変性に関し, 文献的考察を加えて報告する.

24

レボドパ点滴投与中に遷延性高熱を呈したパーキンソン病の一例

西浦義博, 平山拓朗, 長郷国彦
JCHO 諫早総合病院 神経内科

症例は 55 歳女性. 主訴は発熱, 無動. 家族歴に特記事項なし. X-7 年, 不安神経症で加療開始. X-5 年 6 月, 歩行障害, 右上下肢の安静時振戦が出現. X-3 年 6 月, 当科受診. 抗パーキンソン病薬で症状は改善, 以後パーキンソン病の診断で加療. X-1 年 12 月, 精神科で幻覚妄想状態の診断. 抗精神病薬の内服なく, 服薬コンプライアンスも良好だったが, X 年 3 月 11 日, 発熱, 無動の増悪あり, 同日当院入院. CT で気管支肺炎と診断, 抗生物質投与で白血球数, CRP は低下するも, 39 度前後の発熱が遷延. 入院後よりレボドパ 75mg 点滴およびロチゴチン 9mg 貼付で加療したが, 入院 11 日目にレボドパ点滴をレボドパ・ベンセラジド塩酸塩 300mg に変更したところ同日より解熱. 感染症発症後の遷延性高熱で, 血清 CK 値も最高 244U/L であり, 悪性症候群との鑑別が問題となった. 本症例の高熱の原因としてレボドパ点滴投与量の不足が推察された.

25

右下肢振戦で発症、認知機能障害を伴った筋萎縮性側索硬化症(ALS)プラス症候群の一例

三好絢子

国立病院機構大牟田病院 神経内科

【症例】52歳男性(初診時)【現病歴】X年6月より右下肢振戦、攣りが出現、10月より右上肢が使いづらくなり当科初診。DAT SPECTで線条体集積は左優位に低下。他医でのL-DOPA治療に改善なし。X+1年6月頃両上肢筋萎縮・脱力が出現しX+1年10月に当科入院。【家族歴】類病無し。【入院時現症】構音・嚥下障害、舌の軽度萎縮、両上肢にびまん性脱力・筋萎縮あり弛緩性、両下肢は筋力正常、痙性疑い。座位で出現する右下肢振戦あり。歩行可能で、四肢・体幹失調なし。腱反射は下顎で亢進、上肢は萎縮筋で保たれ下肢で亢進。感覚障害なし。【検査所見】神経心理検査で見当識、語想起、近時記憶不良。肺機能検査で拘束性換気障害。頭部MRIで橋の十字状サイン疑い。針筋電図で頸髄、腰仙髄領域に神経原性変化あり。【考察】Awaji基準でのdefinite ALSの診断を満たす一方、錐体外路症状と認知機能障害を伴ったいわゆるALSプラス症候群であり、神経病理変化が広範囲に渡っていることが考えられた。

26

両側基底核及び深部白質に散在する病変を伴ったLeber 遺伝性視神経症の一例

清水栄里¹⁾，岩中行己男¹⁾，橋本智代¹⁾，岡田和将¹⁾，松本省二²⁾，高橋利幸³⁾，掛田伸吾⁴⁾，足立弘明¹⁾

1)産業医科大学神経内科，2)小倉記念病院脳神経内科，3)東北大学神経内科，4)産業医科大学放射線科

症例は44歳男性。X年Y月頃より誘因なく両側の視力低下を自覚し、約1ヶ月の経過で指数弁となりY+4月に当科を受診した。神経学的所見として両側高度視力低下を認めたが対光反射は保たれていた。眼底検査で視神経乳頭の萎縮を認め、ゴールドマン視野検査では中心暗点を認めた。血液検査及び脳脊髄液検査は正常。オリゴクローナルバンドは陰性。頭部MRIでは両側視神経の軽度腫大を認め、FLAIR画像で両側基底核及び深部白質に散在する高信号域と、両側基底核病変の一部には造影効果を認めた。問診にて兄と母方の従兄弟に類症があり、ミトコンドリア遺伝子11778点変異を確認し、Leber 遺伝性視神経症(LHON)と診断した。脳病変を伴うLHONに関して文献的考察を加えて報告する。

27

特徴的 MRI 像を呈し新規遺伝子変異を認めた常染色体劣性シャルルヴォア・サグネ型痙性失調症 (ARSACS) の一例

岡崎 孝広、植田 光晴、池ノ下 侑、増田 曜章、三隅 洋平、小阪 崇幸(熊本大学 神経内科)、上谷 浩之、北島 美香(熊本大学 放射線科)、嶋崎 晴雄(自治医大 神経内科)、山下 太郎、安東 由喜雄(熊本大学 神経内科)

16 歳男性。神経変性疾患の家族歴なく、両親は血族婚ではない。10 歳頃より脱力感が出現、15 歳頃より運動時の違和感が強くなった。神経学的には左右の注視方向性の眼振を認め、通常歩行は可能だが、つぎ足歩行は困難、膝蓋腱反射は亢進、Babinski 反射は陰性だった。MRI では小脳虫部と頸髄から上位胸髄の萎縮を認め、橋正中およびその近傍が T₂ 強調画像と FLAIR で高信号であった。SACS 遺伝子解析で2つのナンセンス変異 (p.R88*, p.L1715*) がヘテロ接合体で検出され、ARSACS の病因変異と考えられた。特徴的な MRI 所見や臨床症候を含め、文献的考察を加えて報告する。

28

右腕神経叢発症の peripheral neurolymphomatosis の一例

緒方裕貴、深江治郎、立石雄嗣、藤岡伸助、坪井義夫
福岡大学 神経内科学

61 歳の男性。X-2 年に右手の筋力低下と異常感覚を自覚した。筋力低下は進行し、X-1 年 4 月に当科で精査入院した。神経学的所見では右上肢の筋力低下と筋萎縮、右上肢の深部腱反射の低下もしくは消失、右上下肢の遠位部に温痛覚の低下などを認めた。腕神経叢 MRI で神経の肥厚を認めた。また、内視鏡検査で十二指腸に高分化腺癌が発見され粘膜剥離術を施行した。右腕神経叢炎に対してステロイド療法と大量 γ -グロブリン療法を行い、症状は改善し日常生活が可能な状態となった。X 年 3 月に左上肢と両下肢の筋力低下が加わり他院に入院した。髄液検査から悪性細胞が検出され、当科に転院した。右腕神経叢の初発の悪性リンパ腫と考えられた。悪性リンパ腫が末梢神経から発生するのは極めて稀であるが存在し、文献的考察を含め臨床特徴を検討する。

29

限局型全身性強皮症に多発単神経炎を合併し、MR neurography で末梢神経腫大を認めた一例

山元 伸昭、山口 高弘、篠田 紘司、渡邊 充、山崎 亮、吉良 潤一
九州大学大学院医学研究院神経内科学

症例は45歳男性。X-1年8月、右手指のしびれ感が出現して徐々に右前腕に広がり、12月には左肘、左膝下、右足趾にもしびれ感を自覚し、X年2月当科入院となった。一般理学所見では両側手指腫脹および皮膚硬化を認めた。神経学的には、両上肢筋力低下、右前腕・左肘部・左下腿・右足趾に異常感覚と表在覚低下を認め、多発単神経障害が示唆された。神経伝導検査で右正中神経の遠位潜時延長とMCV、SCV低下を認めた。MR neurographyで両側肘部と大腿部の末梢神経腫大を認めた。皮膚生検で強皮症の所見が得られたため、限局型全身性強皮症に伴う多発単神経炎と診断し、プレドニゾロン 20mg/日内服にて治療開始したところ、皮膚硬化は改善し、しびれ感も軽快した。全身性強皮症に伴う多発単神経炎でMR neurographyの特徴を検討した報告は過去になく、貴重な症例と考えられた。

30

視神経障害を伴った抗 neurofascin155 抗体陽性 CIDP の一例

渡利 菜里、植田 光晴、安東 由喜雄(熊本大学 神経内科)、緒方 英紀、山崎 亮、吉良 潤一(九州大学 神経内科)

16歳女性。走りにくさで発症後、ふらつきと筋力低下が徐々に進行、自力での立位保持や歩行が困難となった。神経学的には上肢振戦、下肢末梢に強い両側の筋力低下と異常感覚および温痛覚鈍麻、深部覚の著明な低下と感覚性運動失調を認め、両眼視力の低下も出現した。髄液蛋白質濃度の著明な上昇を認め、神経伝導検査で下肢の導出は困難であった。脊髄造影MRIで広範囲に神経根から末梢神経の腫大と馬尾の増強効果、頭部MRIで両側三叉神経の著明な腫大を認めた。血清と髄液の neurofascin155 に対する自己抗体(抗NF155抗体)が陽性であり、抗NF155抗体陽性CIDPと診断した。IVIgの効果は乏しく、ステロイドと単純血漿交換療法の併用で、ニューロパチー症候と視力の改善を認めた。抗NF155抗体陽性CIDPの病態と視力低下の関連を含めて考察する。

31

BAG3 遺伝子変異による Myofibrillar Myopathy (MFM) の1例

後藤勝政¹⁾、中村憲一郎¹⁾、石川知子¹⁾、島崎里恵¹⁾、日野香織^{2,3)}、斎藤加代子²⁾

1)国立病院機構西別府病院神経内科、2)東京女子医科大学附属遺伝子医療センター、3)愛媛大学小児科学教室

症例は、35歳女性。2003年(21歳時)に「Rigid spine と換気障害を呈する若年発症の神経原性筋萎縮症の1例」として本地方会で発表している。小学6年から下肢筋力低下、尖足が出現。その後、心筋障害が出現し、ACE 阻害薬を開始した。下肢の筋力低下、尖足・凹足変形、両ひざ以下の軽度痛覚低下、腱反射消失、頸・胸椎の前屈制限を認めた。19歳頃から呼吸障害が明らかとなり、NPPV を開始した。21歳からはほぼ終日使用。28歳時、気管切開を施行。神経生理検査では、下肢優位の多発神経障害(感覚優位、軸索優位の障害)の所見であった。SMN1、NAIP、PMP22、CMT 遺伝子等の異常はなく、確定診断がついてなかったが、今回次世代シーケンサーを用いた遺伝子解析にて、BAG3 遺伝子において BAG3 exon3 c.626C>T p.Pro209Leu heterozygous が確認され、BAG3 遺伝子変異による Myofibrillar Myopathy であることが証明された。

32

IVIg やステロイドパルス療法を施行し、タクロリムスが症状改善に寄与したと考えられる抗 SRP 抗体陽性ミオパチーの2例

藤田 皓¹⁾、原 善根²⁾、高妻 美由貴³⁾、田代 研之¹⁾、橋口 昭大⁴⁾、湊 誠一郎¹⁾

¹⁾ 宮崎県立宮崎病院神経内科、²⁾ 宮崎大学医学部神経呼吸内分泌代謝学、³⁾ 公益財団法人出水郡医師会広域医療センター、⁴⁾ 鹿児島大学大学院神経内科・老年病学

症例1 75歳女性。近医で無症状ながら筋原性酵素高値を指摘され、アトルバスタチンなど内服をすべて中止したが、CK 値は更に上昇した。当科紹介後、筋萎縮や近位筋優位の筋力低下が出現しCK 値は5677 U/Lまで上昇、筋生検では壊死性の変化を認めた。当科入院、IVIg 療法を施行したが改善は見られなかった。PSL 内服とステロイドパルス療法後、タクロリムス内服を追加、CK 値は440まで低下し筋力低下は改善傾向となった。

症例2 65歳女性。子宮体癌に対し手術、化学療法を施行され、5コース目終了後から脱力感を自覚、CK 値は急速に上昇した。当科紹介時、近位筋優位の筋力低下があり CK 値は12260。緊急入院後ステロイドパルス療法を施行し、PSL 内服を開始。その後も症状が進行するため2週間の間隔で2コースのIVIg 療法を施行。PSL 内服を再開、同時にタクロリムス内服を追加、症状の改善を認めた。経過中 CK 値は低下し正常化した。2症例とも入院後筋炎関連抗体を測定、抗 SRP 抗体強陽性だった。治療法につき考察を行い今後の検討課題とした。

33

腎機能障害に伴ってヘミバリズムを生じた一症例

外山晶子、杉本精一郎、斉田和子、塩屋敬一、比嘉利信¹⁾

国立病院機構宮崎東病院 神経内科、¹⁾内科

症例は75歳女性、他院で高血圧を治療中であった。腰痛で整形外科に入院した(BUN 17.8, Cre 0.77, K 3.3)が、入院中に急に左上下肢と顔面の勝手な動きが出現したため、当院外来を受診。左ヘミバリズムを認め、ハロペリドール投与で改善したが、薬疹が生じたためスルピリドに変更したところヘミバリズムが再発したため転院。BUN 58.8, Cre 1.97, K 8.4と腎機能障害を認め、頭部MRIでは明らかな異常は見られず、脳波の軽度徐波化、IMP-SPECTの左右差を認めた。補液と利尿剤投与を行いつつオランザピンとバルプロ酸を投与した。ヘミバリズムは消失し、腎機能も改善した。その後に薬剤を中止したが、ヘミバリズムの再発は見られなかった。本症例のヘミバリズムの発生機序について文献的検討を加えて報告する。

34

脳髄黄色腫(CTX)3 症例における末梢神経伝導検査と頸部神経根エコーの検討

中地亮、友寄龍太、大城咲、藤原善寿、藤崎なつみ、城戸美和子、渡嘉敷崇、諏訪園秀吾
NHO 沖縄病院

当科で古典型 CTX と診断された別家系の連続 3 症例の末梢神経伝導検査と頸部神経根エコー所見について検討した。3 症例とも歩行障害で当科受診し、頭部 MRI FLAIR 画像で小脳歯状核に高信号を認め、血清コレステロール高値、神経学的には痙性と四肢深部腱反射亢進を認め、若年で白内障の手術歴があった。末梢神経伝導検査では症例 1 はほぼ正常所見、症例 2 は脱髄所見、症例 3 は軽度軸索障害を疑わせる所見であった。頸部神経根エコーでは症例 1 では軽度肥厚、症例 2 では著明な肥厚、症例 3 では一部肥厚を認めた。また、MR neurography でも同様の所見であり、末梢神経伝導検査の所見にかかわらず頸部神経根は肥厚している所見であった。過去の報告では末梢神経障害のパターンとしては脱髄、軸索変性、混合性のいずれのパターンもありうるとされ、馬尾の肥厚については報告されているが、頸部神経根エコーや MRI での報告は少ない。文献的考察を加えて報告する。

35

急性農薬中毒 4 年後にパーキンソニズムが出現した一例

飯田紘太郎¹⁾, 江里口誠¹⁾, 池田宗平¹⁾, 里梨節¹⁾, 小副川学²⁾, 原英夫¹⁾
佐賀大学医学部内科学講座 神経内科¹⁾
おそえがわ脳神経内科²⁾

症例は 38 歳男性. X-9 年より苺農家を始め, 日常的に農薬に暴露される状態にあった. X 年突発的に glyphosate を約 200ml 飲む服薬自殺未遂を起こした. X+4 年頃より右手の動かさにくさ, 歩行困難が出現し来院となった. 診察上右上肢の筋固縮, 寡動傾向を認めた. 静止時振戦は認めず, 便秘や起立性低血圧などの自律神経障害は認めなかった. 頭部 MRI では明らかな異常はなく, [¹²³I]MIBG 心筋シンチグラフィーで集積低下は認めなかった. [¹²³I]イオフルパン SPECT にて基底核への集積は左側で低下傾向を認めた. 農薬はパーキンソニズムのリスク因子として知られているが除草剤である glyphosate 暴露後にパーキンソニズムを発症した報告は稀である.

36

Nivolumab 投与後に多発単神経炎と横紋筋融解症を発症した一例

金丸 和樹、酒井 克也、望月 仁志、塩見 一剛、中里 雅光
宮崎大学医学部内科学講座神経呼吸内分泌代謝学分野

症例は 81 歳男性、自己免疫性疾患の既往はなかった。X-4 年に前縦隔原発の悪性黒色腫に対して腫瘍摘出術を施行、X 年に肝再発転移に対し nivolumab (3mg/kg) が投与された。投与後 8 日目、下腿の左右対称性の筋力低下が出現し徐々に上行し、9 日目に当科を受診した。左尺骨神経及び両側腓骨神経支配領域の筋力低下、四肢の感覚障害と腱反射低下、下腿に網状皮斑を認めた。血液検査では CK、LDH、AST、ALT は高値を示し、電気生理検査では多発単神経障害を示唆する所見を認めた。皮膚生検では明らかな血管炎の所見はなく、腓腹筋生検では筋線維の大小不同はあるが、炎症細胞は検出されなかった。経過から nivolumab に誘発された末梢神経障害、横紋筋融解症と考えステロイドにて加療を開始した。神経学的徴候は改善傾向となったが、ステロイド減量で症状は再燃した。nivolumab は免疫チェックポイント阻害薬として悪性腫瘍治療に用いられ、副作用として筋または神経障害が報告されているが、両者が合併した報告は検索し得なかった。今回、文献的考察を加えて報告する。

認知障害を契機に診断に至った無セルロプラスミン血症の1例

南風病院 神経内科:江口大介、池上眞由美、梅原藤雄
糖尿病・内分泌内科:中崎満浩、肝臓内科 柴藤俊彦
脳神経外科:横山俊一

症例:60歳代 女性 主訴:物忘れ 家族歴:両親は血族結婚 弟は20歳代で糖尿病を発症し、60歳代で死亡。既往歴:30歳頃から糖尿病発症。現病歴:2015年から物忘れが目立つようになり、転びやすくなってきたため、2017年に当院へ紹介された。神経学的には、軽度理解力低下はあるがMMSEは28/30、両上肢の筋固縮、手指振戦、巧緻運動障害、姿勢保持反射障害を認めた。頭部MRI T2*で、両側小脳歯状核・大脳基底核・大脳表面に低信号域を認めた。DAT scanで両側線条体への取り込み低下、ECD-SPECTで、両側頭頂葉・後頭葉を中心に広汎な血流低下を認めた。血液検査で、フェリチン1779 ng/mlと高値、Cu 5 μ g/dL、セルロプラスミンは測定感度以下であった。腹部MRIで、肝臓はT2*で低信号を呈し、脾臓は萎縮していた。眼底検査で、網膜に軽度の色調変化を認めた。以上より、無セルロプラスミン血症と診断し、鉄キレート療法を継続している。考察を加えて報告する。