

第 229 回 日本神経学会 九州地方会プログラム・抄録集

日 時： 令和 2 年 9 月 19 日(土) 午前 9 時 30 分～午後 14 時 30 分
受付開始： 午前 9 時 00 分
会 場： WEB 開催（事前参加登録制）のみ、現地なし
当 番： 大分大学医学部 神経内科学講座 松原 悦朗
会 費： 非会員(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； ZOOM の挙手機能を用い、座長が指名した方が発言
3. 発表形式： ZOOM 配信
(OS: Windows のみ アプリケーション Power Point2010)
4. ビ デ オ： PowerPoint を使用した動画のみとします。
5. 抄 録： 神経学会所定の用紙に記入の上、9 月 25 日までにメールにて送付ください。

(注)発表者の方は、9 月 11 日までにスライドをご提出ください。

【 ランチョンセミナーのご案内 】

日 時： 令和 2 年 9 月 19 日(土) 11:50～12:50

場 所： WEB 開催

座 長： 大分大学医学部神経内科学講座 教授 松原 悦朗

講 演： 「日本における視神経脊髄炎スペクトラムの診断と治療」

九州大学医学部医学研究院神経内科学

診療准教授 松下 拓也 先生

共 催： 第 229 回日本神経学会九州地方会、アレクシオンファーマー株式会社

座長一覧

セッション	時間	演題	氏名	所属
1	9:30~10:10	1~5	中島 誠	熊本大学
2	10:20~10:52	6~9	立石 洋平	長崎大学
3	11:00~11:40	10~14	山崎 亮	九州大学
	11:50~12:50	ランチオンセミナー		
4	13:00~13:40	15~19	岡田 和将	産業医科大学
5	13:50~14:30	20~24	松浦 英治	鹿児島大学

第 229 回 日本神経学会九州地方会 プログラム

会場:WEB 開催

セッション 1 (9:30-10:10)

座長:中島 誠 (熊本大学)

1. 脳アミロイドアンギオパチーにより若年性に多発脳出血をきたした 1 例
九州大学 脳神経内科 原 佑碩 他
2. 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)に伴うくも膜下出血と脊髄硬膜外血種を認めた一例
済生会福岡総合病院 脳神経内科 松本 航 他
3. 感染性心内膜炎による脳梗塞への脳血栓回収術が奏功しなかった 1 剖検例
長崎大学 脳神経内科 忽那史也 他
4. 脳塞栓症を契機に診断に至った Loey-Dietz 症候群の 1 例
熊本大学 脳神経内科 川本佳右 他
5. 肺静脈断端血栓症により脳梗塞と脾梗塞を来した 1 例
福岡大学 脳神経内科 立石雄嗣 他

セッション 2 (10:20-10:52)

座長:立石 洋平 (長崎大学)

6. 片側病変で発症した急性出血性白質脳炎の一例
長崎大学病院 脳神経内科 林 信孝 他
7. 抗 LGI1 抗体陽性自己免疫性脳炎の 1 例
産業医科大学 脳神経内科 東盛雄政 他
8. 初発より 3 年後に再発した腫瘍非合併抗 NMDA 受容体抗体脳炎の一例
熊本大学 脳神経内科 宮野遼太郎 他
9. 後頭顆症候群を契機に診断に至った肺腺癌・多臓器転移の 1 例
南風病院 脳神経内科 梅原 藤雄 他

セッション 3 (11:00-11:40)

座長:山崎 亮 (九州大学)

10. 高次脳機能障害が遷延したリチウム中毒の一例
福岡中央病院 脳神経センター 脳神経内科 岩永 育貴 他
11. 髄腔内に浸潤した濾胞性リンパ腫の1例
大分県立病院 神経内科 佐藤 龍一 他
12. 頭部 MRI で広範な大脳白質の T2 高信号を呈し、脳表に沿った増強効果を認め
たリウマチ性髄膜炎の一例
九州大学病院 脳神経内科 前田 泰宏 他
13. 抗 MOG 抗体陽性視神経炎に増強効果を伴う硬膜肥厚を合併した一例
宮崎大学医学部 脳神経内科 東雲 崇之 他
14. 頸髄病変に器質化肺炎を合併した抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎の一例
琉球大学病院 第三内科 渡慶 次裕也 他

ランチオンセミナー (11:50-12:50)

座長 大分大学医学部神経内科学講座 松原 悦朗

『日本における視神経脊髄炎スペクトラムの診断と治療』

九州大学医学部 医学研究院神経内科学 松下 拓也 先生

セッション 4 (13:00-13:40)

座長:岡田 和将 (産業医科大学)

15. 精神運動発達遅滞にてんかんと舞踏様運動を合併した GNAO1 変異による
てんかん性脳症の一例
鹿児島大学病院 脳神経内科 久保純平 他
16. 注意・遂行機能障害が主徴となった SCA17(Ataxia with intellectual
deterioration)の1例
藤元総合病院 脳神経内科 穂原貴裕 他

17. 頭部 MRI で点状の T2 高信号病変がみられた MELAS の1例
福岡市民病院 脳神経内科 柴田憲一 他
18. MRI 検査で正中神経に増強効果を認めた遺伝性神経痛性筋萎縮症の一例
久留米大学医学部内科学講座 上野 俊太郎 他
19. LYST 遺伝子異常から晩期発症型 Chediak-Higashi 症候群と診断された痙性対麻痺の1例
佐賀大学 脳神経内科 鈴山 耕平 他

セッション 5 (13:50-14:30) 座長:松浦 英治 (鹿児島大学)

20. レボドパ/カルビドパ水和物経腸用液療法 (LCIG) 導入3ヶ月後に急激な肝萎縮を認めた1例
大勝病院 脳神経内科 今田 美南子 他
21. 両側視床病変、PSD、髄液中 14-3-3 蛋白陽性を認めた輸血後 PRES の1例
小倉記念病院 脳神経内科 白石 渉 他
22. 2型呼吸不全を契機に診断に至った AL アミロイドーシスの一例
大分大学 脳神経内科 内田 大達 他
23. 肢帯型筋ジストロフィー2M の長期経過例の1例
国立病院機構 西別府病院 神経内科 中村 憲一郎 他
24. ステロイド治療が奏功した HTLV-1 感染を有する封入体筋炎の1例
大分大学 脳神経内科 水上 健 他

1

脳アミロイドアンギオパチーにより若年性に多発脳出血をきたした1例

原 佑碩¹⁾， 井下 恒平^{1,2)}， 稲水 佐江子¹⁾， 松下 拓也¹⁾， 山崎 亮¹⁾， 岩城 徹²⁾， 吉良 潤一¹⁾

1) 九州大学大学院医学研究院神経内科学・九州大学病院脳神経内科

2) 九州大学大学院医学研究院神経病理学

症例は38歳女性。1歳時に頭部外傷と創部感染に対し頭蓋骨除去術を施行され、特に後遺症なく成長した。X年4月10日から感冒様症状があり、改善後失語症状が出現したが2日ほどで改善した。5月13日に左下肢外側のしびれを自覚し、翌日の頭部MRIで右前頭葉に急性期の、左後頭葉皮質下に陳旧性の出血性病変を認めた。血圧がやや高く降圧薬を開始し経過観察されていたが、8月22日に右顔面、右上肢のしびれが出現し、頭部CTで新たに左前頭葉に急性期の、右頭頂葉、左側脳室周囲に陳旧性の出血性病変を認めた。若年で多発する脳出血の精査目的に9月12日に当科紹介となった。受診時、感覚障害は改善しており、四肢の軽度腱反射亢進のほか神経学的異常所見を認めなかった。診断目的に左前頭葉出血部の脳生検を行い、血管壁にアミロイドβの沈着を認め、脳アミロイドアンギオパチー(CAA)と診断した。近年、乳幼児期に脳外科処置が行われた例で後年、若年発症するCAAの報告が増加しているため報告する。

2

可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)に伴うくも膜下出血と脊髄硬膜外血腫を認めた一例

松本 航， 中澤 祐介， 園田 和隆， 田中 正人， 川尻 真和， 山田 猛
済生会福岡総合病院 脳神経内科

症例は59歳女性。突然の頸部～腰部痛を認め前医受診。頭部MRIを撮像されるも特記所見を認めなかった。その後も改善なく、1週間後のMRI再検でくも膜下出血及び頸髄硬膜外血腫を認め、当科紹介となった。身体所見では項部硬直を伴う強い頭痛を認めたが、その他神経学的異常は認めなかった。血液検査は特記所見なく、髄液検査では血性髄液であった。頭部MRIでは脳表のくも膜下出血と右中大脳動脈・左椎骨動脈の狭小化を認め、脊髄MRIでは頸胸髄に多発性の硬膜外血腫を認めた。RCVSとそれに伴うくも膜下出血・脊髄硬膜外血腫と診断し、NSAIDs・ベラパミル内服で経過観察とした。症状は経時的に改善を認め、画像所見上も出血は消失し血管攣縮も改善した。RCVSに脊髄硬膜外血腫を合併した症例の報告例は我々の検索した限りではなく、病態について考察し報告する。

3

感染性心内膜炎による脳梗塞への脳血栓回収術が奏功しなかった1剖検例

忽那史也¹⁾，山下魁理¹⁾，金本正¹⁾，松岡隆太郎¹⁾，林信孝¹⁾，平山拓朗¹⁾，太田理絵¹⁾，島智秋¹⁾，長岡篤志¹⁾，吉村俊祐¹⁾，宮崎禎一郎¹⁾，黒濱大和²⁾，中島正洋²⁾，松永祐希³⁾，堀江信貴³⁾，出雲剛³⁾，立石洋平¹⁾，辻野彰¹⁾

1) 長崎大学脳神経内科 2) 同 原研病理 3) 同 脳神経外科

86歳男性。6日前より尿路感染症からの敗血症で抗菌薬治療を受けていた。意識障害、右麻痺があり当院へ搬送された。左共同偏視、全失語、右不全麻痺があった。頭部MRAで左中大脳動脈水平部が閉塞していた。脳血栓回収術で再開通しなかった。経胸壁心エコーで大動脈弁に疣腫が検出された。脳梗塞巣の大きさから手術適応はなかった。多臓器不全のため、第19病日死亡した。病理解剖で左中大脳動脈内には血球形態が保たれた部分と石灰化の混在した血栓があり、小球菌を含んでいた。血管壁に炎症細胞浸潤があった。大動脈弁の破壊は著明で、中大脳動脈内と同様の血栓が付着していた。病理解剖所見と脳血栓回収術結果の関連について検討する。

4

脳塞栓症を契機に診断に至ったLoeys-Dietz 症候群の1例

川本佳右，植田明彦，中島誠，植田光晴（熊本大脳神経内科）
和田邦泰（熊本市市民病院）寺崎修司（熊本赤十字病院）
水口剛，松本直通（横浜市立大）

症例は29歳女性。某日、突然の右手脱力と発語困難のため、前医に搬送され、症状は1時間以内に消失した。脳血管造影で左中大脳動脈の分枝に血管閉塞と左頭蓋内内頸動脈と外頸動脈分枝に動脈瘤があり、両側内頸動脈と脳底動脈の拡張と蛇行が指摘された。また左内頸動脈領域に限局した多発性微小出血が認められた。1年後、突然右手の動作開始困難、右下肢脱力のため当院に搬送され、症状は10分程度で消失した。神経学的異常はなく、両側肘関節の過伸展を認めた。左前大脳動脈に一致してFLAIRで血管高信号変化があり、塞栓症が疑われたが、経食道心エコーを含め、塞栓源疾患は検出されなかった。遺伝子検査でTGFBR2に遺伝子変異(c. 1132A>G: p. Arg378Gly)を認めた。両親には本変異はなく、de novo変異によるLoeys-Dietz症候群と診断した。脳塞栓症を契機に診断された例は希であり、報告する。

5

肺静脈断端血栓症により脳梗塞と脾梗塞を来した1例

立石雄嗣, 梅谷啓太, 緒方利安, 藤岡伸助, 坪井義夫
福岡大学 脳神経内科

要旨: 71歳男性. 脳梗塞発症4ヶ月前に左上肺腺癌に対する肺葉切除術を施行され, 術後化学療法中だった. 2019年5月某日全身倦怠感と嘔吐, 3日後に複視と構音障害が出現し, 頭部CT検査で椎骨・脳底動脈領域に散在性の低吸収域を指摘され, 脳梗塞の診断で呼吸器外科から当科転科した. 各種検査の結果, 脳梗塞の原因は肺静脈断端血栓症と診断し, ヘパリン持続点滴を開始した. 発症第15病日に腹痛が出現し, 造影CTで脾臓の造影不良と脾動脈途絶を認め脾梗塞と診断し, 同日に当院消化器外科にて緊急脾臓摘出術を施行された. 一旦ヘパリンの持続投与を再開したが, 第29病日に肺静脈断端血栓が再燃した. その後ワルファリン投与を行い, 第49病日に血栓消失した. 肺静脈断端血栓症から脳梗塞と全身塞栓症に至った症例は少なく, 若干の考察を加えて報告する.

6

片側病変で発症した急性出血性白質脳炎の一例

林信孝, 松岡隆太郎, 忽那史也, 山下魁理, 平山拓朗, 金本正, 島智秋,
太田理絵, 長岡篤志, 吉村俊祐, 宮崎禎一郎, 立石洋平, 辻野彰
長崎大学病院 脳神経内科

症例は66歳男性. 主訴は右片麻痺、失語. 現病歴はX年3月孫に感冒症状があり, 3月末患者も同症状を認めた. 4月Y-1日まで妻と外出していたが, Y日に上記主訴が出現し, 当院救急搬送された. 頭部MRIで左側頭葉から頭頂葉にかけて広範に白質に局限したT2/FLAIR高信号病変を認め, 一部出血を伴っていた. MRAで血管異常はなかった. 浮腫性病変に対して抗浮腫療法を施行したが, Y+1日に脳ヘルニア徴候が出現し, 緊急外減圧術を行った. ステロイドパルス療法, 抗原虫薬, 抗真菌薬, 抗ヘルペス薬など併用しながら治療し, Y+9日をピークに脳腫脹は改善した. 血液検査ではマイコプラズマ抗体320倍以外に特記所見はなかった. 脳生検病理では好中球主体の炎症細胞浸潤と浮腫を認め, 臨床経過と合わせて急性出血性白質脳炎と診断した. 文献的考察を交えて報告する.

7

抗 LGI1 抗体陽性自己免疫性脳炎の 1 例

東盛雄政¹⁾，橋本智代¹⁾，長坂昌平²⁾，山本淳考²⁾，赤松直樹^{3,4)}，足立弘明¹⁾，岡田和将¹⁾

1) 産業医科大学 脳神経内科 2) 同 脳神経外科 3) 福岡山王病院 脳・神経機能センター 4) 国際医療福祉大学医学部

症例は 79 歳男性。X 年 5 月末より，数秒間右上肢が強直したり右顔面が引きつる発作が出現し，発作の頻度は 1 日に 50 回以上にも達した。その後，6 月に一過性に睡眠行動障害や幻視が出現した。同月に施行した頭部 MRI と脳波は正常であった。9 月には意識障害と低 Na 血症のため入院し，さらに全身性の痙攣重積状態となった。再検した頭部 MRI で慢性硬膜下血腫と両側扁桃体の信号異常と腫脹を認めた。これらの症状は抗てんかん薬と血腫除去術では改善しなかったが，ステロイドパルス療法後から改善し，けいれん発作も消失した。血清中の抗 LGI1 抗体陽性が判明したため抗 LGI1 抗体陽性自己免疫性脳炎(AE)と診断し，プレドニゾロンによる維持療法を継続した。病初期に認めた発作は抗 LGI1 抗体陽性 AE に特徴的な Faciobrachial Dystonic Seizure (FBDS) と考えられた。FBDS の有無を確認することは抗 LGI1 抗体陽性 AE の早期診断と適切な治療選択において重要である。

8

初発より 3 年後に再発した腫瘍非合併抗 NMDA 受容体抗体脳炎の一例

宮野遼太郎，波止聡司，高松孝太郎，中根俊成，山下太郎，植田光晴
熊本大脳神経内科

症例は 27 歳女性。X-3 年 11 月初旬に頭痛を自覚、その後に精神症状、不随意運動が出現。血清中抗 NMDA 受容体抗体陽性であり、腫瘍非合併抗 NMDA 受容体抗体脳炎の診断とした。ステロイドパルス、大量免疫グロブリン静注療法、ステロイド内服で改善したが、大腿骨頭壊死を生じたため発症から 1 年でステロイドを中止した。X 年 12 月初旬から頭痛が持続、その 1 週間後に自動車で自損事故を起こし当院救急搬送。事故前後数分間の記憶がなく、見当識障害、失語、右片麻痺を認めた。頭部 MRI で左前頭頭頂葉に灌流上昇を伴う皮質に沿った T2 高信号病変を認め、血清中の抗 NMDA 受容体抗体は陽性であった。抗 NMDA 受容体抗体脳炎再発と考え、ステロイドパルス、ステロイド内服にて軽快した。腫瘍非合併抗 NMDA 受容体抗体脳炎は腫瘍合併例と比較して再発しやすいが、免疫療法をいつまで継続するかは一定の見解が得られていない。抗 NMDA 受容体抗体脳炎の再発、治療に関して文献的考察を加えて報告する。

後頭顆症候群を契機に診断に至った肺腺癌・多臓器転移の1例

梅原藤雄¹⁾, 岡留 格¹⁾, 濱崎哲郎²⁾

1) 南風病院 脳神経内科 2) 同 呼吸器内科

症例：50歳代女性。主訴：左後頸部痛 現病歴：X-1年10月から、腰痛・後頸部痛が出現し、数か所の病院を受診したが異常は指摘されなかった。症状が悪化したため、X年1月、当科を受診した。左後頸部に強い疼痛を訴え、触診・頸部後屈で増強した。神経学的に、舌左方偏倚（左舌下神経麻痺）を認めた。頭部MRIでは、左後頭顆（occipital condyle）の信号異常、脳実質に造影効果を有する多発結節を認めた。CT[で、左肺の腫瘤、肝内多発腫瘤、脊椎・左後頭顆に骨破壊所見を認めた。以上より、肺癌（多臓器転移）、左後頭顆転移による後頭顆症候群 occipital condyle syndrome（OCS）と推定した。気管支肺胞洗浄液細胞診、肝生検で腺癌を確認した。EGFR チロシンキナーゼ阻害薬投与により、腫瘤の縮小、舌下神経麻痺・後頸部痛は改善している。OCSは、悪性腫瘍の頭蓋底転移を示す症候であり、注意が必要である。

10

高次脳機能障害が遷延したリチウム中毒の一例

岩永育貴¹⁾, 迫田礼子¹⁾, 柳原由記¹⁾, 中村優理¹⁾, 飛松省三¹⁾, 小川隆一²⁾, 友田昌徳³⁾, 吉良潤一¹⁾

1) 福岡中央病院 脳神経センター 脳神経内科 2) 同 心療内科,

3) 済生会福岡総合病院 救急科

症例は46歳女性。気分変動性障害で炭酸リチウムを処方されていたが、時々自己判断で多く内服していた。X-1日ベッドに倒れ呂律も回らず、翌朝も症状が続くため救急搬送された。来院時38度の発熱とJCS3の意識障害があり、従命も不可であった。顔面や上肢にミオクローヌスを認めたが、アンモニアや甲状腺機能、電解質の値は正常であった。頭部MRIや髄液所見も正常であり、尿ケトン3+から脱水症を疑い補液で経過を見ていたが入院時の血中リチウム濃度が2.44mEq/L(基準値<1.9)と高値であり、リチウム中毒と診断した。X+11日までは意識レベルは改善し会話も可能となったがMMSE19点で、失算と逆行性健忘、地誌的見当識障害があり、その後多少の改善傾向はあったもののX+59日の退院時点でも残存していた。脳波上は徐波が遷延していたが徐々に改善した。X+85日に外来受診した際には神経症状は消失していた。リチウム中毒を比較的長期に観察することができたため文献を交え報告する。

11

髄腔内に浸潤した濾胞性リンパ腫の1例

佐藤龍一¹⁾, 内田大達¹⁾, 角華織¹⁾, 中道敦仁¹⁾, 宮崎泰彦²⁾, 麻生泰弘¹⁾

1) 大分県立病院神経内科 2) 大分県立病院血液腫瘍内科

症例は63歳男性。6年前より濾胞性リンパ腫 (grade 3a, stage IV) に対して化学療法 (Rx8 + CHOPx6) を施行され、その後、同年に合併した赤芽球癆に対してCysA内服を継続されていた。下痢をきたした3日後に両下肢の痺れが出現した。更に3日後には両下肢の筋力低下が出現した。筋力低下は亜急性に進行し、自力での立位保持が困難となった。発症15日目に自宅から当院へ搬送となった。神経学的には左足のミオクローヌス、両下肢でMMT 1~4の筋力低下、両上肢の腱反射減弱、両下肢の腱反射消失、両下肢の触痛覚鈍麻と振動覚低下を認めた。神経伝導検査ではF波に異常を認めた。造影MRIでは馬尾の高度な腫脹と造影効果を認めた。髄液検査では細胞数 111 / μ L (すべて単核球)、蛋白 2669 mg/dL と著大な上昇を示し、糖 1 mg/dL (血糖 100 mg/dL)、sIL-2R 14570 U/mL であった。髄液細胞診並びにフローサイトメトリーの結果より、濾胞性リンパ腫の髄腔内浸潤と診断した。濾胞性リンパ腫は全身のあらゆる臓器へ浸潤するとされるが、髄腔内への浸潤は報告がなく、貴重な症例と考えた。

12

頭部MRIで広範な大脳白質のT2高信号を呈し、脳表に沿った増強効果を認めたりウマチ性髄膜炎の一例

前田泰宏, 姫野洋平, 佐藤大晃, 佐藤真依, 田中弘二, 緒方英紀, 松瀬大, 山崎亮, 吉良潤一

九州大学病院脳神経内科

【症例】57歳、男性。【主訴】物忘れ、痙攣。【現病歴】X-8年より皮膚筋炎、間質性肺炎を発症し、メトトレキサート (MTX) を内服していた。X-1年5月頃より物忘れを認め亜急性に進行。12月の頭部MRIでは大脳深部白質、脳幹、小脳に広範なT2高信号を認めた。X年1月に痙攣あり当科入院となった。髄液中EBVDNA陽性でsIL2R高値であり、MTX関連リンパ増殖性疾患を疑い、同薬を中止したが症状は進行し意思疎通が困難となった。3月に脳生検施行し、リンパ性髄膜炎の所見であった。血液検査ではRF、抗CCP抗体高値で経時的に上昇し、頭部MRIで病変の増大と脳表に沿った増強を認めたため、リウマチ性髄膜炎を疑った。MTXを再開、ステロイドパルス療法を3クール施行し意思疎通可能となった。血液検査、髄液検査ではRF、抗CCP抗体価が低下、頭部MRI所見も改善した。PSL内服を漸減、継続し、再発なく経過した。本症例は当初リンパ増殖性疾患を疑ったが、生検や画像、臨床経過からリウマチ性髄膜炎と診断、治療が奏功した症例であり、貴重と考えたため報告する。

抗 MOG 抗体陽性視神経炎に増強効果を伴う硬膜肥厚を合併した一例

東雲崇之, 杉山崇史, 中里祐毅, 酒井克也, 望月仁志, 高橋利幸, 中里雅光,
塩見一剛

宮崎大学医学部脳神経内科

症例は 55 歳男性。32 歳頃から歩行障害と下肢の異常感覚があった。54 歳時に当院で精査入院を行ったところ、四肢の感覚障害と痙性対麻痺を認めていたが、脳と脊髄の MRI で明らかな異常所見は認めなかった。55 歳時、急に左眼の眼球運動時痛を自覚するようになり、発症 7 日目には両眼とも視力が低下した。発症 9 日目に当院へ入院した際、脳神経領域の異常所見としては両側の視力低下以外に明らかな異常所見を認めなかった。MRI では両側視神経の増強効果を認めて視神経炎に矛盾しない所見であった。同時に増強効果を伴う硬膜肥厚を認めた。入院中の血液検査で抗 MOG 抗体陽性が判明した。本症例における抗 MOG 抗体は、視神経炎に加えて脊髄炎に起因した歩行障害に関与していた可能性が想定され、視神経炎と同時に認めた硬膜肥厚にも関連していると考えられた。抗 MOG 抗体関連疾患は多彩な臨床像が報告されているが、硬膜の異常所見を伴う症例の報告は少なく文献考察を加えて報告する。

頸髄病変に器質化肺炎を合併した抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎の一例

渡慶次裕也, 水田若奈, 照屋翔二郎, 山田義貴, 宮城朋, 山城貴之,
波平幸裕, 石原 聡, 崎間洋邦, 大屋祐輔

琉球大学病院第三内科

54 歳男性。X 年 7 月より特に誘因なく難治性吃逆と嘔吐が出現した。上部消化管内視鏡検査では異常所見はなく、症状は自然に軽快した。2 ヶ月後に、左肩背側の疼痛が、さらにその翌日には右肩から始まり右上肢、右体幹、右下肢へ放散する疼痛が出現した。頸髄 MRI 検査で上位頸髄に中心性の脊髄病変を認められ、患者は当科へ紹介入院となった。入院時の胸部レントゲンで右肺野に浸潤影を認めた。その後右肺病変は拡大傾向であり、気管支鏡検査より器質化肺炎と診断された。右上下肢の放散痛はクロナゼパムの内服で軽減した。抗 AQP4 抗体陽性であったため、脊髄病変は抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎と診断した。ステロイドの投与により疼痛は更に改善し、同時に MRI の脊髄病変の縮小に加え、胸部レントゲンでの肺病変も縮小した。以上の経過より、本症例は器質化肺炎を合併した抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎と考えた。肺病変が合併した抗 AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎の報告は少なく、稀な症例であると考え報告する。

15

精神運動発達遅滞にてんかんと舞蹈様運動を合併した GNAO1 変異によるてんかん性脳症の一例

久保純平，足立拓馬，神田佳樹，湯地美佳，安藤匡宏，平松 有，田代雄一，
崎山佑介，高嶋 博

鹿児島大学病院 脳神経内科

20 歳男性. 精神運動発達遅滞にて 1 歳時に脳性麻痺，3 歳時に全身性間代性痙攣にててんかんと診断. 16 歳時に発熱を契機に舞蹈様運動を認め，抗 GluR 抗体陽性より自己免疫性辺縁系脳炎として以後加療を受けていた. X 年 9 月に発熱を契機に不随意運動の増悪を認め当院に入院. 臨床的には全身性筋力低下に加え，口舌ジスキネジアと四肢に舞蹈様運動，バリズムを認めた. 両親に血族婚はなく，家系内に類症は認めないものの遺伝子異常に伴うてんかん性脳症の可能性を考慮し，全エクソーム解析にて GNAO1 遺伝子に既知の変異を認めた. GNAO1 遺伝子は神経細胞におけるシグナル伝達に関わる G タンパク質の α サブユニットをコードし，その変異による表現型は難治性てんかんに加えて，精神運動発達障害，不随意運動が報告されている.

16

注意・遂行機能障害が主徴となった SCA17 (Ataxia with intellectual deterioration) の 1 例

穂原貴裕，平方翔太，大窪隆一，末原雅人

藤元総合病院 脳神経内科

57 歳頃からの歩行異常、発語不明瞭、書字や箸使い困難、勤務(事務職)や家事が十分に出来なくなり 59 歳で当科受診。注意・遂行機能障害中心の認知機能障害、巧緻運動障害、軽度の寡動と姿勢反射障害、腱反射亢進を認めたが、失調は駆幹優位で軽度。MRI では小脳萎縮よりも両側前頭葉・頭頂葉萎縮が明らかで、ECD-SPECT でも小脳血流低下は明らかでなく、MIBG-SPECT、DA-PET の異常も認めなかった。遺伝子検査にて、TBP 遺伝子に病的(CAG)_n 伸長(38/51)を認め、SCA17 と診断した。SCA17 は AD-SCD の中でもまだ報告が少ないが、小脳に加えて大脳皮質、錐体路、錐体外路系障害を反映する variable な中枢神経症候を呈しうる中で認知機能障害の頻度は高い。本症例では注意・遂行機能障害が運動失調以上に QOL 低下の要因となった症例であり、広義の「認知症」の原因疾患としての側面からも、今後 SCA17 を鑑別にあげる必要があると思われた。

17

頭部 MRI で点状の T2 高信号病変がみられた MELAS の 1 例

柴田憲一，向井達也，中垣英明，長野祐久

福岡市民病院 脳神経内科

症例は 31 歳男性。母親が 30 代で死亡。身長 161cm，体重 50kg。筋肉痛があり CK 高値を指摘されていた。右同名半盲を主訴に入院し，MRI で左後頭葉に DWI と FLAIR で高信号がみられたが翌日に改善した。2 か月後に右半盲と右上肢の痙攣，3 か月後に頭痛と左半盲があり，MRI で右後頭葉に DWI 高信号と浮腫がみられた。MRA で右 PCA に狭窄や閉塞はなかった。髄液の乳酸 51.2mg/dl，ピルビン酸 1.81mg/dl と高値で，ミトコンドリア遺伝子検査で T3271C 変異を認め，MELAS と診断した。ステロイドパルスとタウリン酸を開始して症状は改善したが，MRI で左後頭葉・頭頂葉と右頭頂葉に複数の点状の DWI と T2 で高信号病変を認めた。塞栓症も疑ったが，CTA でプラークや血管狭窄はなく、心エコーで異常はなく，MELAS の脳卒中様発作病変と考えられた。MELAS では MRI で T2 高信号の浮腫状病変を示すことが多く，点状の病変は稀であり，文献的考察を加えて報告する。

18

MRI 検査で正中神経に増強効果を認めた遺伝性神経痛性筋萎縮症の一例

上野俊太郎，立石貴久，頼田章子，櫻田直了，森高泰河，谷脇考恭

久留米大学 医学部 内科学講座 呼吸器・神経・膠原病内科部門

症例は 35 歳女性。17 歳時に右肩痛を伴う右上肢脱力が出現し、以降再発と自然寛解を繰り返していた。今回、来院半年前、ゴルフ練習後より左上肢脱力が出現した。手根管症候群の診断で手根管解放術が施行されたが改善せず当科受診した。左上肢の MMT4 程度の筋力低下、軽度の筋萎縮、腱反射消失、左正中神経領域を中心とした感覚低下を認めた。神経伝導検査では左正中神経の複合筋活動電位の低下、感覚神経活動電位の消失を、MRI 画像で右正中神経に増強効果を認めた。しかし正中神経支配以外の筋力低下があり、再発寛解の病歴、同様の家族歴、眼窩近接が見られたため、hereditary neuralgic amyotrophy (HNA) を疑った。ステロイドパルス療法で脱力は改善し、遺伝子検査にて SEPTIN9 遺伝子に変異を認めた。本症例では免疫療法で改善するため、特徴的病歴、顔貌、家族歴などより正確な診断を行う事が重要である。HNA における神経障害部位に関して文献的考察を踏まえ報告する。

LYST 遺伝子異常から晩期発症型 Chediak-Higashi 症候群と診断された瘧性対麻痺の 1 例

鈴山耕平¹⁾, 高紀信²⁾, 江里口誠¹⁾, 西眞範³⁾, 石浦浩之⁴⁾, 辻省次⁵⁾, 瀧山嘉久²⁾, 原英夫¹⁾

1) 佐賀大脳神経内科, 2) 山梨大脳神経内科, 3) 佐賀大小児科学, 4) 東京大神経内科, 5) 東京大分子神経学

症例は 37 歳男性. いとこ婚や家族歴なし. 思春期から緩徐進行性の歩行障害があり, 瘧性対麻痺として対症療法が行われていた. 後日 compound hetero と考えられる Lysosomal trafficking regulator (LYST) 遺伝子変異 (c.10374+1G>T と c.8221C>T, p.R2741*) が判明した. 免疫不全の病歴と悪性腫瘍も指摘はないが, 白血球に巨大顆粒と NK 細胞活性の低下を認め, 晩期発症型 Chediak-Higashi 症候群と診断した. 瘧性対麻痺から Chediak-Higashi 症候群を指摘された貴重な症例として報告する.

20

レボドパ/カルビドパ水和物経腸用液療法 (LCIG) 導入 3 ヶ月後に急激な肝萎縮を認めた 1 例

今田美南子¹⁾, 西郷隆二¹⁾, 平野隆城¹⁾, 荒田仁¹⁾, 大勝秀樹¹⁾, 有村公良¹⁾, 湯地美佳²⁾, 安藤匡宏²⁾, 高嶋博²⁾, 永井将弘³⁾

1) 大勝病院 脳神経内科 2) 鹿児島大学病院 脳神経内科
3) 愛媛大学医学付属病院 臨床薬理神経内科

症例は 82 歳女性. X-17 年発症のパーキンソン病でありコントロール困難のため, X-7 年に深部脳刺激療法を開始された. 暫く調整は良好だったが次第に運動合併症のコントロールが困難となり, X-1 年には 1 時間毎にレボドパ/カルビドパ水和物の服薬が必要となっていた. レボドパ/カルビドパ水和物経腸用液療法 (LCIG) の適応と判断され, X 年 3 月導入開始された. 6 月上旬までは全身状態は特に問題なく, off 時の症状の軽減を認めた. ドパミン血中濃度測定では, 眼前にかけて徐々に血中濃度が上昇する傾向を示した. 同年 6 月下旬よりレボドパ/カルビドパ水和物の持続投与量を増量していないにもかかわらずドパミン過剰によるジスキネジア, ジストニア症状を認め, 次第に意識障害の出現, 続発して血液検査にて急激な肝機能障害, 腹部 CT にて著明な肝萎縮を認めた. 直接的な関連は不明だが, LCIG 導入 3 ヶ月経過後に劇症肝炎様の経過をとって救命できなかった 1 例として文献的考察を加え報告する.

21

両側視床病変、PSD、髄液中 14-3-3 蛋白陽性を認めた輸血後 PRES の 1 例

白石渉¹⁾，山口高弘^{1,2)}，藤木亮輔¹⁾，古田興之介¹⁾

1) 小倉記念病院脳神経内科 2) 九州大学大学院医学研究院神経内科学講座

症例は 52 歳女性。過多月経を放置していた。X 日に自宅で倒れているのを発見され前医に救急搬送された。血液検査で Hb 2.2 g/dL の重度貧血を認め、RBC 10 単位の輸血を行い Hb 9.9 g/dL まで改善した。X+10 日より頭痛と痙攣を生じ、当院に救急搬送された。来院時痙攣は頓挫していたが、JCS I -3 でせん妄状態だった。四肢に明らかな麻痺はなく、病的反射は陰性だった。頭部 MRI で両側視床に DWI 高信号病変を、脳波で PSD を認めた。髄液検査では総タウと 14-3-3 蛋白の上昇を認めた。病歴から輸血後 PRES と診断し、血圧管理と抗てんかん薬投与を行った。意識状態は次第に改善したが精神症状が残存した。本症例は病歴と治療経過から輸血後 PRES と診断したが、頭部 MRI で両側視床病変を、脳波で PSD、髄液検査で 14-3-3 蛋白を認めるなど CJD を思わせる所見を呈していた。これらの所見は CJD 以外の治療可能な疾患でも認めることがあり、結果の解釈には慎重を要する。

22

2 型呼吸不全を契機に診断に至った AL アミロイドーシスの一例

内田大達^{1,2)}，安高拓弥¹⁾，石橋正人¹⁾，木村成志¹⁾，松原悦朗¹⁾

大分大学脳神経内科 1)，大分県立病院神経内科 2)

症例は 79 歳女性。外出中にふらつき・呼吸困難が出現した。呼吸困難や下腿浮腫などの心不全徴候を認めて前医循環器内科入院となった。加療により心不全徴候は改善したが、血中 CO₂ の貯留を認め、神経筋疾患の関与が疑われ当科転院となった。神経学的に全身の筋委縮・筋力低下や両側錐体路徴候を認めるものの、針筋電図検査では脱神経所見が乏しく、神経伝導検査では両側の手根管症候群を疑う所見を認めた。検体検査で心・腎の障害があり、免疫グロブリン（血中 M 蛋白，尿中 Bence Jones 蛋白，血清遊離軽鎖）が検出されたことからアミロイドーシスを疑った。腹壁脂肪吸引でアミロイドの沈着を認め、AL アミロイドーシスと診断した。追加で実施した横隔神経の神経伝導検査で異常を認めたため 2 型呼吸不全は横隔神経や横隔膜のアミロイドーシスによる症状と考えた。貴重な症例であり、文献的考察を加え発表する。

23

肢帯型筋ジストロフィー2Mの長期経過例の1例

中村憲一郎^{1,3)}, 後藤勝政¹⁾, 松田貴雄²⁾, 石川知子¹⁾, 渡部優子¹⁾, 花岡拓哉³⁾, 松原悦朗³⁾

1) 国立病院機構 西別府病院 神経内科 2) 同 生殖・遺伝科

3) 大分大学 脳神経内科

症例は66歳、女性。3歳頃より四肢筋力低下、筋萎縮が進行し、11歳頃に歩行不能となった。中学生の頃に筋生検など精査され、筋ジストロフィーと言われた。呼吸筋筋力低下も進行し、50歳時に気管切開術を施行し、人工呼吸器を装着した。四肢は動かさず、手指でボタンを押す程度であった。嚥下障害を認めしたが、食事は経口摂取であった。心機能は正常であった。血中CK値は正常であったが、59歳時の針筋電図検査では筋原性変化を認めた。遺伝学的解析では、FKTN遺伝子に、肢帯型筋ジストロフィー2Mの発症に関連する既知のミスセンス変異 p.Arg307Gln と SVA型レトロトランスポゾン挿入を複合ヘテロ接合性に認めた。また、病的意義は不明であるがアレル頻度が稀なミスセンス変異 p.Leu281Val も認めた。自験例について考察する。

24

ステロイド治療が奏功した HTLV-1 感染を有する封入体筋炎の1例

水上健, 軸丸美香, 角華織, 木村成志, 松原悦朗

大分大学 脳神経内科

症例は55歳女性。49歳頃から階段の昇りが、51歳頃から起立や坐位への動作が困難となり、歩行中の急な脱力や転倒が生じるようになった。また階段を這って昇るようになった。53歳には、歩行速度が低下し、坐位からの起立が不可となり、54歳時に当科受診となった。神経学的所見上、筋無力様顔貌、体幹ならびに四肢(下肢優位)近位筋の筋力低下、上肢腱反射亢進(下肢正常)、両側 Chaddock 反射陽性を認めた。検体検査ではCK 743U/L, ミオグロビン 237ng/mL と筋原性酵素の上昇を認め、血液および髄液抗HTLV-1抗体陽性も伴っていた。また抗NT5C1A抗体陽性であった。筋生検では、筋鞘へのリンパ球浸潤ならびに縁取り空胞が散見され封入体筋炎と診断した。ステロイド加療(PSL 1mg/kg/day)を行ったところ、筋症状が改善(大腿屈筋 2+/3→4/4+)した。封入体筋炎に対し、ステロイド加療は反応性に乏しいとされるが、今回は奏功を認めており、文献的考察を含め報告する。

