

第 211 回 日本神経学会 九州地方会プログラム・抄録集

日 時：平成 27 年 9 月 26 日（土）9 時 00 分～17 時 26 分
受付開始：8 時 30 分

会 場：長崎大学医学部 記念講堂
当 番：長崎大学病院 脳神経内科 教授 辻野 彰
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)
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: 21-長大太郎. ppt) と
して下さい。)
5. ビデオ： Power Point を使用した動画のみとします。
6. 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
必ずご提出下さい。

(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下さい。

世話人会： ランチョンセミナー終了後、12 時 40 分より、長崎大学医学部第一講義室
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 27 年 9 月 26 日（土）12 時 00 分～12 時 40 分

会場：長崎大学医学部 記念講堂

座長：長崎大学病院 脳神経内科 教授 辻野 彰

講演：「パーキンソン病を含む神経変性疾患の動画による症例検討」

大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学 教授 望月 秀樹 先生

共催：第 211 回日本神経学会九州地方会、協和発酵キリン株式会社

座長一覧

セッション	時間	演題	氏名	所属
1	9:00~9:40	1-5	立石洋平	長崎大学病院
2	9:40~10:20	6-10	薬師寺祐介	佐賀大学
3	10:20~11:00	11-15	宮下史生	鹿児島医療センター
4	11:00~11:40	16-20	藤本武士	佐世保市立総合病院
	12:00~12:40	ランチョンセミナー		
	12:40~13:10	昼休み・世話人会		
5	13:10~13:50	21-25	津川 潤	福岡大学
6	13:50~14:30	26-30	花岡拓哉	大分大学
7	14:30~15:10	31-35	山下 賢	熊本大学
8	15:10~15:50	36-40	渡邊 修	鹿児島大学
9	15:50~16:30	41-45	山口浩雄	九州大学
10	16:30~17:26	46-52	白石裕一	長崎大学病院

第 211 回 日本神経学会九州地方会 プログラム
会場:長崎大学医学部 記念講堂

セッション 1 (9:00-9:40) 座長: 立石洋平 (長崎大学病院)

1. Drヘリによる Drip, ship, and retrieve を安全に行った超急性期脳梗塞の 2 例
国立病院機構嬉野医療センター 神経内科 田畑絵美 他
2. 椎骨動脈解離性動脈瘤に対しコイル塞栓術を行った延髄梗塞の 1 例
福岡市民病院 神経内科 貞島祥子 他
3. 頭蓋内と頭蓋外で閉塞した椎骨動脈解離による脳梗塞の 1 例
済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科 中垣英明 他
4. 診断に経食道心エコーが有用であった心臓内乳頭状弾性線維種からの脳塞栓症の一例
製鉄記念八幡病院 脳血管内科 大屋祐一郎 他
5. 重複中大脳動脈塞栓の 1 例
国立病院機構長崎医療センター 神経内科 岩永 洋 他

セッション 2 (9:40-10:20) 座長: 薬師寺祐介 (佐賀大学)

6. tPA 静注療法で急速改善した症状が、数日後再出現したラクナ梗塞の 1 例
長崎大学病院 脳神経内科 梨木栄作 他
7. 超急性期 BAD (branch atheromatous disease) における ADC 低信号域と進行性運動麻痺との関連
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 神経内科 山城貴之 他
8. 突然の視力低下のみを初発症状とした左内頸動脈狭窄を伴う脳梗塞の 1 例
国立病院機構長崎医療センター 神経内科 山田寛子 他
9. 鉄欠乏性貧血に続発した脳底動脈血栓症の 1 例
労働者健康福祉機構九州労災病院 脳血管内科 伊東佑里子 他
10. 閉じ込め症候群をきたした中脳・橋梗塞の一症例
京都博愛会病院 神経内科 大井長和 他

セッション 3(10:20-11:00)座長：宮下史生（鹿児島医療センター）

11. 脳幹部海綿状血管腫が成因と考えられた橋出血の一例
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 脳血管・神経内科
福田翔子 他
12. 喫煙に伴う多血症患者に発症した脳静脈洞血栓症によるくも膜下出血の一例
今村病院分院 脳卒中センター 神経内科
川合喬之 他
13. 内頸動脈解離と脳梁出血をきたした好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: EGPA)の1例
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 脳血管・神経内科
橋本 航 他
14. 心原性脳塞栓症血管内治療後に白質脳症を来した1例
済生会熊本病院 脳卒中センター 神経内科
神宮隆臣 他
15. 貧血を伴った子宮体癌に起因する脳梗塞の一例
国立病院機構鹿児島医療センター 脳血管内科
武井 藍 他

セッション 4(11:00-11:40)座長：藤本武士（佐世保市立総合病院）

16. 脳梗塞を発症した神経梅毒の1例
琉球大学医学部附属病院 第3内科
妹尾 洋 他
17. 胸腰髄梗塞後の下肢筋、馬尾神経MRI/MRNの検討
NHO 沖縄病院神経内科
中地 亮 他
18. 細菌性髄内脊髄膿瘍・馬尾神経炎の1例
南風病院 神経内科
吉見洋平 他
19. 急激な経過で腰椎化膿性椎体炎から全脊髄硬膜外・脳室内膿瘍を呈した1例
飯塚病院 神経内科
水野裕理 他
20. MPO-ANCA陽性、血清・髄液IgG4高値を示した肥厚性硬膜炎の1例
南風病院 神経内科
瀬戸山優 他

ランチオンセミナー（12:00～12:40）

座長 長崎大学病院 脳神経内科 教授 辻野 彰

「パーキンソン病を含む神経変性疾患の動画による症例検討」

大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学 教授 望月秀樹 先生

世話人会（12:40～13:10）

長崎大学医学部第一講義室

セッション 5 (13:10-13:50) 座長: 津川 潤 (福岡大学)

21. 神経痛性筋萎縮症様の疼痛発作を繰り返し、腕神経叢に異常を認めた皮膚型結節性多発動脈炎の一例
沖縄県立中部病院 神経内科 吉田 剛 他
22. 帯状疱疹後に多発脳神経麻痺と視神経炎を来した一例
福岡大学 神経内科 竹下 翔 他
23. 後頭神経痛および舌咽神経痛として発症し、頭部外傷後の急性増悪を呈した急性脊髄炎の一例
沖縄県立中部病院 神経内科 大道和佳 他
24. 両側末梢性顔面神経麻痺と四肢の感覚障害を主徴とする Guillain-Barré 症候群亜型の 1 例
産業医科大学若松病院 神経内科 武井崇展 他
25. *H. influenzae* が先行感染となり、咽頭頸部上腕型ギラン・バレー症候群 (PCB) を呈した 1 例
JCHO 九州病院 神経内科 迫田礼子 他

セッション 6 (13:50-14:30) 座長: 花岡拓哉 (大分大学)

26. 肺動静脈瘻コイル塞栓術により前兆を伴う片頭痛が改善した一例
佐賀大学 神経内科 小野南月 他
27. Orthostatic headache without CSF leak と考えた 1 例
長崎川棚医療センター 神経内科・臨床研究部 前田泰宏 他
28. A 群 β 溶血性連鎖球菌感染後に身振り様不随意運動を生じた成人の 1 例
国立病院機構南九州病院 神経内科 丸田恭子 他
29. 高血糖に伴う後頭葉てんかんを生じ、多発するガドリニウム増強病変を伴った 1 例
小倉記念病院 神経内科 白石 渉 他
30. 海馬体に近接した神経節膠腫を認めた側頭葉てんかんの一例
福岡山王病院 脳・神経機能センター 鎌田崇嗣 他

セッション 7(14:30-15:10)座長: 山下 賢 (熊本大学)

31. 発汗障害・感覚障害を伴った抗 Lrp4 抗体陽性重症筋無力症 (MG) の一例
大分大学医学部 神経内科 後藤 恵 他
32. 反復免疫グロブリン大量療法により症状の寛解維持が得られた慢性感覚性失調性ニューロパチーの2例
熊本大学 神経内科 岡田匡充 他
33. ステロイド療法が奏功した multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy (MADSAM) と考えられた1例
日赤長崎原爆病院 神経内科 濱崎真二 他
34. 急速な悪化を繰り返す古典的 CIDP に免疫吸着療法が奏功した1例
長崎大学病院 脳神経内科 平山拓朗 他
35. 自己免疫性の上位運動ニューロン障害を呈した1例
鹿児島大学病院 神経内科 平嶺敬人 他

セッション 8(15:10-15:50)座長: 渡邊 修 (鹿児島大学)

36. 胸腺腫を合併した Stiff-person syndrome の一例
熊本大学 神経内科 山川詩織 他
37. 両側大腿部のむずむず感をきたした松果体腫瘍の1例
済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科 田中恵理 他
38. 抗 SRP 抗体陽性ミオパチーと悪性リンパ腫の合併を認めた1例
大分大学 神経内科 片山徹二 他
39. 前立腺癌に伴う傍腫瘍性オプソクローヌス、運動失調を呈した1症例
福岡大学病院 神経内科 野瀬可南子 他
40. 片側顔面筋麻痺で発症し脳と脊髄の表面に造影効果を伴った松果体腫瘍の一例
宮崎大学医学部内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野 高妻美由貴 他

セッション 9 (15:50-16:30) 座長: 山口浩雄 (九州大学)

41. MRI で一側性の中脳病変と DaT scan で同側の顕著な集積低下を認めた
緩徐進行性の片側パーキンソニズムの一例
宮崎県立宮崎病院 神経内科 酒井克也 他
42. 線条体・尾状核での DAT の高度集積低下を認めたレム睡眠行動異常症 (RBD) の一例
産業医科大学 神経内科 松尾嘉三 他
43. ドーパミントランスポーターシンチ (DAT SPECT) で高度集積低下のみられた
SPG11 の 2 症例
国立病院機構大牟田病院 神経内科 辻本篤志 他
44. MRI 画像で錐体路と歯状核に両側対称性の異常信号を認めた脳腱黄色腫症の一例
鹿児島市医師会病院 神経内科 金子浩之 他
45. 胸椎くも膜嚢腫手術後 21 年経過して発症したと考えられる脳表ヘモジデリン沈着
症の 1 例
大分県立病院 神経内科 法化図陽一 他

セッション 10 (16:30-17:26) 座長: 白石裕一 (長崎大学病院)

46. 片側性の外眼筋麻痺を特徴とし、PEO1 遺伝子に新規変異をみとめた進行性外眼筋
麻痺の 1 例
鹿児島大学 神経内科 湯地美佳 他
47. 進行性の外眼筋麻痺を呈した FGD4 遺伝子の新規遺伝子変異を有する Charcot-
Marie-Tooth 病の一例
九州大学大学院医学研究院 神経内科学 近藤大祐 他
48. 首下がりを主徴とした顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー (FSHD) の高齢発症例
聖マリア病院 神経内科 菊地慶士郎 他
49. 大脳白質形成不全症に性腺機能低下症を合併した 1 例
佐世保市立総合病院 神経内科 島 智秋 他
50. クローン病に対するアダリムマブ投与中に発症した脳症の 1 例
九州大学大学院医学研究院 病態機能内科学 古森元浩 他
51. 除細動器植え込み患者で急速進行性認知症をきたした一例
佐賀県医療センター好生館 脳神経内科 森 法道 他
52. Hemodialysis-related portal-systemic encephalopathy の一例
JCHO 諫早総合病院 神経内科 福元尚子 他

1.

DrヘリによるDrip, ship, and retrieveを安全に行った超急性期脳梗塞の2例

嬉野医療センター 神経内科¹⁾ 佐賀大学神経内科²⁾ 脳神経外科³⁾

田畑絵美¹⁾、野中俊章¹⁾、溝田貴光¹⁾、緒方敦之³⁾、小野南月²⁾、阿部竜也³⁾、原 英夫²⁾

症例1は、74歳、男性。某日突発発症した意識障害、右片麻痺、失語にて救急搬送となった。来院時、心房細動を認め、NIHSS 27点であった。MRIで左島皮質および大脳半球に梗塞巣を認め、MRAで左中大脳動脈起始部の閉塞を認めた。rtPA療法を施行するも改善乏しく、血管内治療可能施設へDrヘリにて転院とし、血管内治療にて良好な転機を得た。症例2は、83歳、女性。意識障害、左片麻痺を認めNIHSS 17点であった。MRIで右中大脳動脈領域の梗塞および右中大脳動脈水平部の閉塞を認めた。rtPA療法を行い、改善乏しくDrヘリによる搬送をを行った。血管造影にて再開通を認め、血管内治療なく再転院とし、良好な転機であった。血管内治療可能施設は限られている。Drヘリによる連携、搬送は安全に行うことが可能であり、rtPA療法のみ施行可能な施設において、今後血管内治療を含めた転院加療の必要性、転院を踏み切る時期については検討が必要である。

2.

椎骨動脈解離性動脈瘤に対しコイル塞栓術を行った延髄梗塞の1例

福岡市民病院 神経内科¹⁾、脳神経外科²⁾

貞島祥子¹⁾、芥川宜子¹⁾、長野祐久¹⁾、由村健夫¹⁾、福島 浩²⁾

症例は41歳男性、突然の嚔下困難、右半身の感覚鈍麻を認め当院救急外来を受診した。最近の整体通院やスポーツ、外傷歴はない。診察時、意識清明、瞳孔が5.0/3.0 mmと不同あり、右顔面を含む半身の温痛覚低下、嚔下障害を認め、頭部MRIにて左椎骨動脈PICA分岐後より解離を疑うような狭窄を認め、左椎骨動脈解離に伴う延髄外側梗塞と診断。症状は改善傾向だったが、画像フォローで左椎骨動脈は瘤形成が疑われ嚴重な血圧コントロールで経過を見た。瘤形成に変化を認めず、入院30日目に血管撮影を施行。左椎骨動脈はPICA分岐後に狭窄、その遠位で瘤形成を認め、入院32日目に同部位にステントアシスト下コイル塞栓術施行し良好な塞栓を得て、左椎骨動脈も温存できた。非出血性椎骨動脈解離性動脈瘤に対する治療について考察する。

3.

頭蓋内と頭蓋外で閉塞した椎骨動脈解離による脳梗塞の1例

済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科

中垣英明、入江研一、鳥山敬祐、田中恵理、川尻真和、山田 猛

症例は38歳男性。糖尿病でインスリン治療中。某日夜テレビを見ている時に目の見えにくさが出現し、症状が持続するために翌日近医を受診した。MRIで急性期脳梗塞を認め当院に救急搬送された。来院時、右上1/4盲を認めた。前医のMRIでは両側後頭葉にDWI高信号病変を認め、MRAでは左VA描出不良。抗血栓療法を行ったが翌日、近時記憶障害、感情失禁、失読が出現。再検したMRIでは両側後頭葉、左視床、脳梁膨大部左側に急性期脳梗塞を認めMRAでは左PCA P2が閉塞。第3病日のDSAでは左VA起始部が閉塞し造影剤が滞留、上行頸動脈などの側副血行路を介して頸部VAが描出されるが頭蓋内には到達せず。右VAGでは左PCAは再開通し、逆行性に描出された左VAは頭蓋内で閉塞し造影剤滞留していた。以上の所見より頭蓋外、頭蓋内の椎骨動脈解離と同部位からの動脈原性塞栓と診断し、抗血栓薬を減量して降圧療法を追加した。再発なく経過し、17病日で再検したDSAではVA起始部は閉塞したままであったが頭蓋内は再開通していた。脳動脈解離の画像診断について考察する。

4.

診断に経食道心エコーが有用であった心臓内乳頭状弾性線維種からの脳塞栓症の一例

製鉄記念八幡病院 脳血管内科

大屋祐一郎、金沢 信、田川直樹、大崎正登、藤本 茂

症例は62歳女性。構音障害、左手の異常感覚を主訴に前医を受診し、右側頭葉に梗塞を認めた。原因不明の塞栓症としてワルファリンを開始され後遺症なく退院したが、3か月後に一過性の右口角からの流涎、左下肢脱力、異常感覚を自覚し当科入院となった。MRIで新規病変はなく、一過性脳虚血発作として抗凝固療法を継続した。発作性心房細動や主幹動脈病変は認めなかったが、経食道心エコーで大動脈弁に高輝度の可動性付着物を認め、乳頭状弾性線維種が疑われた。塞栓源である可能性が高いと判断し、心臓外科に転院となった。外科的切除術が行われ、病理検査で同診断が確定した。抗凝固療法は中止した。同腫瘍は比較的稀な腫瘍であるが、原因不明の脳塞栓症の原因として鑑別が重要と考えられ、経食道心エコーの所見とともに文献的考察を加えて報告する。

5.

重複中大脳動脈塞栓の1例

国立病院機構長崎医療センター 神経内科¹⁾ 脳神経外科²⁾

岩永 洋¹⁾、福島直美¹⁾、山田寛子¹⁾、日宇 健²⁾、福田雄高²⁾、堤 圭介²⁾

症例は未加療の慢性心房細動がある65歳男性。X年12月某日仮眠後の23時30分に左不全片麻痺と構音障害の状態で見出された。最終健常確認時間は同日の22時だった。翌日の0時に当院搬送、NIHSSは10点で頭部MRIでは右中大脳動脈に散在性の脳梗塞を認めた。MRAでは一見M1は開通している様に見えたが、重複中大脳動脈の片方が分岐直後に閉塞していた。t-PA投与と血管内治療との実施でほぼ後遺症がない状態まで回復し退院した。重複大動脈は0.2-2.9%との報告があるが、今回のように分岐近位部での閉塞がある場合は、病態を過小評価する恐れもあり注意を要する。

6.

tPA静注療法で急速改善した症状が、数日後再出現したラクナ梗塞の1例

長崎大学病院 脳神経内科

梨木栄作、立石洋平、金本 正、中岡賢治朗、濱邊順平、辻野 彰

症例は92歳女性。構音障害と顔面を含む左片麻痺が出現した。頭部MRI拡散強調画像で右中大脳動脈穿通枝領域に高信号があった。ラクナ梗塞と考えた。発症から1時間53分でtPA静注療法が施行された。1時間後、症状は消失した。24時間後、アスピリンとシロスタゾールとピタバスタチンが開始された。中大脳動脈のプラークイメージングMRIで、穿通枝分岐近傍と思われる部位にプラークが検出された。第9病日に発症時と同様の構音障害と左片麻痺が出現し、拡散強調画像で同じ部位に高信号が出現した。tPA静注から数日後に、発症時と同じ部位にラクナ梗塞が再発することは稀である。文献的考察を交えて報告する。

7.

超急性期 BAD (branch atheromatous disease) における ADC 低信号域と進行性運動麻痺との関連

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 神経内科

山城貴之、比嘉真理子、永田恵蔵、与那覇忠博、仲地 耕、神里尚美

脳梗塞超急性期の MRI で ADC (apparent diffusion coefficient) 低信号域の大きさと脳梗塞後の機能予後が関連することが既に報告されている。我々は脳梗塞発症 5 時間以内に頭部 MRI を撮影し、後に BAD (branch atheromatous disease) と診断した 3 症例において、初回の MRI で DWI 高信号域よりも ADC 低信号域が大きいことを後方視的に認めた。脳保護薬エダラボンと抗血小板薬オザグレルを主体とする急性期治療下に、いずれも進行性の運動麻痺を呈した。

脳梗塞超急性期の ADC 低信号域は虚血コアとその周囲の低灌流領域と考えられている。同様に BAD の超急性期においても、数本の穿通枝全域に及ぶ高度虚血がより広範囲の ADC 低信号域として現れ、虚血コアのみ DWI 高信号域を呈していると考えられる。治療に関しては早期に速効性のある経口抗血小板薬及び持続的に静脈内投与可能な抗血栓薬が適している可能性がある。

8.

突然の視力低下のみを初発症状とした左内頸動脈狭窄を伴う脳梗塞の 1 例

国立病院機構長崎医療センター 神経内科¹⁾、脳神経外科²⁾、眼科³⁾

山田寛子¹⁾、福島直美¹⁾、日宇 健²⁾、堤 圭介²⁾、木下明夫³⁾、稲本美和子³⁾、岩永 洋

1)

症例は 83 歳女性。X 年 8 月某日突然の左視力低下を自覚し、近医を受診した。頭部 MRI で左大脳半球に点状の急性期脳梗塞、左内頸動脈狭窄を認め、当院に救急搬送された。来院時、左光覚は消失していたが、他の神経学的異常は認めなかった。左眼網膜中心動脈閉塞症と診断され、同日より血栓溶解薬、抗血小板薬投与を開始するも視力改善は認めなかった。入院 4 日目に右上下肢の麻痺が出現し、頭部 MRI では左中大脳動脈領域に皮質を含む多数の急性期脳梗塞の増大を認め、左内頸動脈狭窄部からの動脈原性塞栓と考えられた。網膜中心動脈閉塞症を初発とする脳梗塞を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

9.

鉄欠乏性貧血に続発した脳底動脈血栓症の1例

労働者健康福祉機構九州労災病院 脳血管内科

伊東佑里子、脇坂佳世、金澤有華、北村泰佑、村尾 恵、荒川修治

症例は33歳女性。元来より月経の数日前から倦怠感、気分不良の症状があり仕事を休むことがあった。X年8月20日意識障害で当院に救急搬送された。神経学的にはJCSⅡ-10、垂直性眼振、構音障害、右不全麻痺、右バビンスキー徴候を認めた。頭部MRI、MRAで両側小脳半球、橋左側、両側後頭葉を中心に両側大脳半球皮質下にも脳梗塞を認め、脳底動脈遠位部～左後大脳動脈の描出が不良であった。血液検査ではHb 4.9 g/dLと高度の貧血を認め、若年性脳梗塞の原因精査を行ったが他に異常所見はみられなかった。輸血と抗血栓療法を開始し、症状は徐々に改善がみられ、後遺症なく退院した。貧血の原因は子宮筋腫による過多月経と診断した。子宮筋腫を摘出し、再発予防に抗血小板剤を続した。その後、脳底動脈は再開通し、脳梗塞の再発なく経過している。本症例は、慢性的な鉄欠乏性貧血により線溶凝固異常を来し、脳底動脈閉塞から脳梗塞を発症したものと考えられた。貧血に続発する脳梗塞の発症機序について文献的考察も含めて報告する。

10.

閉じ込め症候群をきたした中脳・橋梗塞の一症例

京都博愛会病院 神経内科

大井長和、林 紗葵

症例は、64歳男性、右利き、日本人。主訴は、本人からなし。2015年X月Y日の午前に寝ていた本人が、ウウウと唸っているので奥さんが見にいくと黒い血液を吐いていたが、手足は動き、会話ができた。救急車で搬送中に、話せなくなり、手足の力が弱くなった。X月Y+1日には手足がまったく動かなくなった。既往歴：虫垂炎の手術。生活歴：飲酒と喫煙なし。仕事は左官屋さん。X+1月Y+6日の神経学的所見では、意識清明、水平性眼球運動障害、高度の上転障害、中等度の下転障害、瞳孔不同（右1mm<左1.5mm）、両側性顔面神経麻痺、失声、四肢麻痺、下肢優位の全般的DTRs亢進、両側性のBabinski反射陽性、両側のT5以下の無汗を認めた。臨床的に、中脳・橋病変による閉じ込め症候群と考えた。脳MRI/MRAで右優位の橋梗塞、中脳梗塞と脳底動脈狭窄を認めた。次第に右口輪筋の収縮と右手首の屈伸が軽度可能となり、眼球運動障害の改善を認めた。文献的考察を加えて報告をする。

11.

脳幹部海綿状血管腫が成因と考えられた橋出血の一例

国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 脳血管・神経内科

福田翔子、溝口忠孝、桑城貴弘、徳永敬介、高口 剛、中村麻子、後藤聖司、矢坂正弘、岡田 靖

症例は 51 歳女性。高血圧症や糖尿病の既往歴なし。X 日勤務中の午前 9 時 40 分に強い左側頭部痛を訴え、当院へ救急搬送された。来院時に JCS200 の強い意識障害、右共同偏視、回旋性眼振(左向き、大打性、中頻打性)を認めた。脳幹部左側の病変を推定し頭部 CT を撮像したところ、橋左側背側から小脳脚にかけて 15×15×15 mm の高吸収域を認め、同部位の脳内出血と診断した。病歴、脳出血のリスクを有しないこと、および病変部位から脳血管奇形に伴う脳内出血を疑った。頭部 MRI や脳血管造影を施行し、明らかな動脈瘤、動静脈瘻、動静脈奇形などは認めなかったことから海綿状血管腫と診断した。海綿状血管腫の診断、症候、治療方針に関して文献的考察を含め報告する。

12.

喫煙に伴う多血症患者に発症した脳静脈洞血栓症によるくも膜下出血の一例

今村病院分院 脳卒中センター 神経内科¹⁾、脳神経外科²⁾

川合喬之¹⁾、中島隆宏¹⁾、岡田敬史¹⁾、佐多玲子¹⁾、萩原隆朗¹⁾、濱田陸三¹⁾、樋渡貴昭²⁾、新納正毅²⁾、神田直昭¹⁾

症例は 49 歳喫煙男性。X-7 日より頭痛があり X 日突然の全身性けいれんが出現。当院救急搬入となった。来院時意識清明で明らかな神経学的異常所見はなかったが頭部 CT 上両側皮質領域にくも膜下出血を確認した。頭部 MRI で脳梗塞はなく、脳動脈瘤や血管奇形など確認できなかった。第 2, 3 病日に CTA, 脳血管撮影施行し上矢状静脈洞, 皮質静脈の描出が乏しく脳静脈洞血栓症を疑った。くも膜下出血の悪化がないことを確認後、抗凝固療法を開始し脳静脈洞の描出は改善した。脳静脈洞血栓症の原因検索を実施したが、赤血球数, Ht, D-dimer 上昇以外に有意所見はなかった。多血症は禁煙により改善した。脳静脈洞血栓症に伴うくも膜下出血発症, 喫煙に伴う多血症患者の脳静脈洞血栓症の報告は少なく文献的考察を加えて報告する。

13.

内頸動脈解離と脳梁出血をきたした好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: EGPA) の 1 例

国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 脳血管・神経内科

橋本 航、倉内麗徳、徳永敬介、高口 剛、中村麻子、後藤聖司、桑城貴弘、矢坂正弘、岡田 靖

症例は 50 歳男性。X 年 3 月末に歩き慣れた街で道に迷うといった症状を認めた。4 月 20 日に近医を受診し、脳梁膨大部の亜急性期出血を指摘され、当科に紹介入院した。入院翌日に突然、意識障害と左不全麻痺が生じ (NIHSS:21)、MRI で右内頸動脈閉塞による脳梗塞を認めた。血管造影で動脈解離に伴うものと判断し、緊急頸動脈ステント留置術を施行し、後遺症を残さなかった。血液検査で好酸球数が 2,856 / μ L、MPO-ANCA が 44.3 U/mL と上昇し、アレルギー性鼻炎の既往があり、連日 38°C 以上の発熱を認めたため、EGPA と診断した。短期間に脳出血と脳動脈解離を発症したことから、肉芽腫性血管炎機序で血管が破綻したと推察された。PSL 1 mg/kg/日の内服漸減投与と 4 週おきの IVCY で、好酸球や ANCA は正常化し、再発はみられなかった。EGPA は脳梗塞を合併するが、動脈解離と脳出血を合併した報告はない。今回我々は EGPA に起因したと考えられる内頸動脈解離と脳梁出血の 1 例を、文献的考察を加えて報告する。

14.

心原性脳塞栓症血管内治療後に白質脳症を来した 1 例

済生会熊本病院 脳卒中センター 神経内科

神宮隆臣、本多由美、中西俊人、永沼雅基、池野幸一、稲富雄一郎、米原敏郎

症例は 66 歳男性。56 歳頃心筋梗塞の既往があり、経皮的冠動脈インターベンション施行されたが、通院を自己中断していた。2015 年 4 月、意識障害、全失語、右完全麻痺にて発症した心原性脳塞栓症に対し、血管内治療を施行され、高次脳機能含め、明らかな後遺症無く、ワルファリン導入、リスク管理を行い自宅退院となっていた。

発症後 40 日から、携帯などが使えないなど遂行機能障害が出現した。徐々に症状が進行し、喚語困難や語の流暢性が低下した。検査上、FAB や TMT、SLTA の低下を認めた。頭部 MRI の FLAIR および T2WI にて左中大脳動脈領域の白質脳症を認めた。入院の上、高次脳機能中心のリハビリテーションを施行したところ、徐々に症状は改善した。MRI や SPECT をフォローしたが、症状と比例して改善は認められなかった。退院時には、検査所見も改善し、以降は近医にて外来通院リハビリテーションを継続している。

当院の血栓溶解療法や機械的血栓除去術後には経験がない、脳血管障害、血管内治療後に閉塞血管に一致した限局性白質脳症であり、1 例報告する。

15. 貧血を伴った子宮体癌に起因する脳梗塞の一例

武井藍, 濱田祐樹, 宮下史生, 脇田政之, 松岡秀樹(鹿児島医療センター脳血管内科)
橋口良也(厚地脳神経外科神経内科)

症例は78歳, 女性. 起立困難を主訴に前医に救急搬送され多発脳梗塞(両側大脳, 左小脳)と診断. 貧血(Hb 9.7 g/dl), D-dimer (28 μ g/ml), TAT (26.8 ng/ml) 高値を認めた. 抗血栓療法を開始したが貧血が増悪(Hb 8.0 g/dl)し, 骨盤CTで腫瘍性病変が疑われた. 抗血栓療法中止後, 新たに意識障害が出現し当科転院となった. 頭部MRIで両側小脳・大脳に梗塞の再発を認めた. CEA, CA19-9, CA125 高値を伴い, 子宮内膜生検でadenosquamouscarcinomaを認め, 諸検査の結果, 子宮体癌Ⅲcと診断した. 本症例は悪性腫瘍と貧血が関与したcancer-related strokeと考えられ, その臨床的特徴について当院での多数例の検討を含めて報告する.

16.

脳梗塞を発症した神経梅毒の1例

琉球大学医学部附属病院 第3内科

妹尾 洋、國場和仁、大城 咲、名嘉太郎、波平幸裕、城間加奈子、崎間洋邦、
渡嘉敷崇、大屋祐輔

症例は53歳男性。X年2月Y日, 2日前に突然発症した右不全麻痺, 構音障害を中心とした症状で当院へ救急搬送された(NIHSS 2点)。頭部MRIでは橋左, 左前頭葉, 左視床などにDWIで高信号を認め, FLAIRでは梗塞巣としては非典型的な像を認めた。脳梗塞の治療と併せて血管炎, 膠原病関連の精査を行った。追加した頭部造影MRIでは増強される結節像を認めた。自己免疫性血管炎, 膠原病は否定的だったが血清RPR, TPLAが陽性であった。髄液検査でもRPR, TPLAは強陽性で神経梅毒と診断し, 抗血栓療法を終了しペニシリンGの投与を開始した。治療経過は良好で麻痺, 構音障害および発語の改善を認めた。神経梅毒の典型的経過をとらず脳梗塞を契機に診断される神経梅毒の症例が存在する。非典型的な脳梗塞の鑑別として神経梅毒は重要である。

17.

胸腰髄梗塞後の下肢筋、馬尾神経 MRI/MRN の検討

国立病院機構沖縄病院 神経内科¹⁾、藤元総合病院²⁾

中地 亮¹⁾、安藤匡宏¹⁾、宮城哲哉¹⁾、田代雄一¹⁾、石原 聡¹⁾、城戸美和子¹⁾、
諏訪園秀吾¹⁾、末原雅人²⁾

66歳男性。胆管炎・敗血症で腹腔鏡下胆嚢摘出術後、2週間のICU管理。覚醒後、弛緩性対麻痺、膀胱直腸障害が判明。MRIから胸腰髄脊髄梗塞と診断され、発症約2か月後に当科紹介。右優位の弛緩性対麻痺、下肢のDTRs消失、病的反射陰性、軽度の振動覚低下は認めしたが、表在覚は正常。髄液蛋白は280 mg/dL増加、Tibial/Penoneal :CMAPは誘発されないが、Sural :SNAP/SCVは正常下限。MRIではsnake-eyeを伴う腰髄前角萎縮、腰仙髄支配筋で高度の脱神経所見、馬尾では前根優位に造影所見を認めしたが、MRNでは有意な神経肥厚は認めなかった。末梢神経障害の合併も考慮し、IV mPSL /IVIg療法を行ったが、髄液蛋白の低下、左大腿四頭筋の軽度の筋力改善に留まった。運動優位の末梢神経障害をmimicした脊髄梗塞として報告する。

18.

細菌性髄内脊髄膿瘍・馬尾神経炎の1例

南風病院 神経内科

吉見洋平、瀬戸山優、池上真由美、梅原藤雄

症例は70歳代女性、主訴：両下肢麻痺・排尿障害 現病歴：X年4月上旬から腰痛、右下肢痛が出現し徐々に悪化していった。4月末に尿閉になり入院したが、両下肢麻痺が出現し歩行困難になり、5月上旬に当科へ紹介された。両下肢筋力低下、右優位の両下肢感覚低下・疼痛、両下肢腱反射消失を認めた。バビンスキー徴候は陰性、尿閉のため膀胱カテーテル留置中であった。MRIで高度の腰椎変形に加え、脊髄円錐部の腫脹、リング状造影効果・馬尾神経の造影効果を認めた。同部は拡散強調画像で多房状高信号を示した。脳脊髄液は、細胞271 / μ L(多形核球72%)、蛋白356 mg/dL、糖15 mg/dLで、細菌培養は陰性であった。細菌性髄内脊髄膿瘍・馬尾神経炎を疑い、CTR・VCM点滴静注、メトロニダゾール内服を開始した。脳脊髄液所見・脊髄MRI所見は徐々に正常化し、約1か月後には杖歩行可能になった。細菌性髄内脊髄膿瘍は極めて稀で、診断・治療に考察を加え報告する。

19.

急激な経過で腰椎化膿性椎体炎から全脊髄硬膜外・脳室内膿瘍を呈した1例

飯塚病院 神経内科

水野裕理、向野隆彦、茶谷 裕、立石貴久、高瀬敬一郎

症例は60歳女性。既往歴に特記事項なし。X年5月10日に腰背部痛を発症し、翌日には急性腎不全をきたし当院に救急搬送された。意識レベルはJCS3で不穏状態、髄膜刺激徴候を認めたが巣症状はなかった。血液検査で抗HTLV-1抗体が陽性、髄液は細胞数が267個/mm³(単核球96%)、糖0mg/dLだった。血液髄液培養からmethicillin-sensitive *Staphylococcus aureus*が検出された。CTで椎体変形や破壊はなかったが、MRIよりL4-5の腰椎椎体炎が疑われた。敗血症・急性腎不全に対し抗生物質投与と血液透析を行ったが、第4病日から意識障害、自発呼吸消失、四肢弛緩性麻痺が出現。MRIで多発性脳梗塞と広範な脊髄梗塞を認めた。ステロイドパルスを行ったが四肢麻痺と呼吸状態は改善せず、再検したMRIで全脊髄硬膜外膿瘍と第4脳室内膿瘍が出現していた。化膿性椎体炎から広範な中枢神経内膿瘍にまで急激に進行した例は稀であり、文献を含め考察する。

20.

MPO-ANCA陽性、血清・髄液IgG4高値を示した肥厚性硬膜炎の1例

南風病院 神経内科 瀬戸山優、池上真由美、梅原藤雄

症例：60歳代男性 主訴：頭痛 現病歴：2年前から頭痛が持続し、徐々に悪化したため当科を受診した。既往歴：10年前に急性膵炎、糖尿病を発症しインスリン自己注射中である。1年前に聴力低下があり、耳鼻科で突発性難聴と診断された。神経学的には、両側聴力低下以外は異常なし。頭部MRIで、大脳・小脳硬膜の軽度肥厚・びまん性造影効果を認めた。血液検査で、CRP 2.5 mg/dL, MPO-ANCA陽性、IgG 2298 mg/dL, IgG4 253 mg/dL。脳脊髄液は、細胞数 13 / μ L, (単核球優位)、蛋白 104 mg/dL, IgG 67 mg/dL, IgG4 11.0 mg/dLであった。肥厚性硬膜炎を疑い、プレドニゾロン 50 mg/dayの内服を開始した。頭痛は速やかに消失し、脳脊髄液所見の改善・硬膜造影効果の軽減を認めた。入院中、左乳頭部に疼痛・硬結を訴え、生検で炎症性硬化性乳腺炎と診断された。MPO-ANCA及びIgG4関連肥厚性硬膜炎との関連に考察を加え報告する。

21.

神経痛性筋萎縮症様の疼痛発作を繰り返し、腕神経叢に異常を認めた皮膚型結節性多発動脈炎の一例

沖縄県立中部病院 神経内科¹⁾、沖縄県立中部病院 総合内科²⁾、嶺井第一病院 放射線科³⁾
吉田 剛¹⁾²⁾、金城光代²⁾、末吉健志³⁾

28歳女性、5年前ダイビングを終えて背負っていた荷物を下ろした後に突然、右上肢の激しい痛みと脱力が出現。1週間後より、両側前腕、下腿に網状の皮疹が生じた。3年前にも誘因なく右上肢に同様の疼痛発作が出現。3週間前、左上肢全体の激しい痛みで目覚め、3日持続した後軽快。診察では両側前腕、下腿の網状皮斑、手内筋の筋力低下、四肢遠位部の多巣性の表在感覚低下を認めた。上肢神経伝導検査では両側性にF波出現率が低下。3T MR Neurographyでは左下神経幹から内側神経束に神経腫脹あり。皮膚生検では真皮深層～皮下脂肪織の血管のリンパ球浸潤と内膜の細胞増生、フィブリン血栓様物質の沈着があり、臨床像と併せて腕神経叢炎を合併した皮膚型結節性多発動脈炎（CPN）と診断。CPN患者の一部は末梢神経障害を合併する。従来これは皮疹の範囲内に限局するとされたが、本症例では明らかに皮疹の及ばない腕神経叢に異常を呈した。貴重な症例と考え、文献的考察と共に報告する。

22.

帯状疱疹後に多発脳神経麻痺と視神経炎を来した一例

福岡大学 神経内科

竹下 翔、津川 潤、小倉玄睦、川添美紀、深江治郎、坪井義夫

症例は74歳女性。X年6月、右顔面から側頭部にかけてチクチクした痛みを感じた。翌日、右三叉神経V1領域に皮疹が出現し、近医で帯状疱疹と診断され入院。入院後、ビダラビン300mg/日による治療で皮疹は改善傾向であったが、第9病日に右視力低下、右眼瞼下垂、複視が出現し、その後も症状が持続したため第20病日に当科に転院した。神経学的所見では視力低下（矯正視力0.4）、右三叉神経V1、2領域の表在覚障害と右動眼神経麻痺を認めた。脳脊髄液にて単核球優位の細胞増多と蛋白の上昇がみられ、頭部造影MRI検査で右三叉神経と海綿静脈洞部付近の硬膜に増強効果を認めた。アシクロビル1500mg/日及びステロイドパルス療法を開始した。第24病日に神経所見はほぼ改善。本症例は三叉神経第1枝の帯状疱疹後に視神経障害と海綿静脈洞症候群を併発した。病態機序は不明だが、ウイルスの軸索を介した波及の結果として硬膜炎あるいは血管炎の関与が疑われた。帯状疱疹の治療中に脳神経麻痺が出現した場合、抗ウイルス剤とステロイド併用が有効である。

23.

後頭神経痛および舌咽神経痛として発症し、頭部外傷後の急性増悪を呈した急性脊髄炎の一例

沖縄県立中部病院 神経内科¹⁾、嶺井第一病院 放射線科²⁾

大道和佳¹⁾、吉田 剛¹⁾、難波雄亮¹⁾、末吉健志²⁾、金城正高¹⁾、城之園学¹⁾

55歳女性、1ヵ月前に右後頭部-頸部をナイフでえぐられるような突発的な痛みが出現。咀嚼や頸部の動作で増悪、NSAIDsで軽快。受診10日前、前額部を打撲し頸部を過伸展した。その翌日朝より頸部以下の感覚鈍麻を自覚。頭痛は左側にも拡大し、嚥下時の激しい咽頭痛も生じるようになった。診察では意識清明、筋力は正常。両側C3以下の温痛覚低下、振動覚低下、右Babinski徴候陽性、軽度の起立歩行障害を認めた。髄液検査は細胞数48/mm³（単核球100%）、蛋白52mg/dL、MBP31.2pg/mL以下。オリゴクローナルバンド、細胞診は陰性。頸髄MRIでは延髄背側からC3にかけてT2高信号を示す髄内病変を認め、一部造影効果を示した。脳および胸髄以下のMRIは正常所見であった。抗AQP4抗体、抗MOG抗体は陰性。入院後急性脊髄炎と暫定診断し、ステロイドパルス療法を開始。治療開始翌日には頭痛および咽頭痛は著明に改善した。貴重な症例と考え、文献的考察を加えて報告する。

24.

両側末梢性顔面神経麻痺と四肢の感覚障害を主徴とするGuillain-Barré症候群亜型の1例

産業医科大学若松病院 神経内科

武井崇展、魚住武則

症例は33歳男性。X月上旬より上気道症状あり。同月17日より四肢遠位部のジンジン感が出現し、19日には左口元のゆがみを自覚したため当院入院となった。入院時の神経所見は口輪筋の低下と四肢遠位部のジンジン感に加え四肢腱反射の消失を認めた。四肢筋力は正常であった。入院時の髄液検査や神経伝導検査は正常であったが、発症18日目の髄液検査では蛋白細胞解離を認め、またGD1bに対する血清IgG抗体が陽性であった。経過や所見からGuillain-Barré症候群と考え計2クール of IVIg療法を行い、途中顔面麻痺の増悪を認めたが最終的には神経症状は改善した。尚、経過を通じて四肢筋力は保たれていた。Guillain-Barré症候群には両側末梢性顔面神経麻痺と手袋靴下型の感覚障害を呈しながら四肢筋力が保たれる症例が稀に存在しており、facial diplegia and paresthesiasという亜型と位置付けられている。本例もその1例と考えられたため文献的考察を加え報告する。

25.

*H. influenzae*が先行感染となり，咽頭頸部上腕型ギラン・バレー症候群(PCB)を呈した1例

JCHO 九州病院 神経内科

迫田礼子、山本明史

症例は30歳男性。X年3月中旬より咳嗽が出現。2週後に四肢末梢のピリピリ感を軽度自覚した。翌々日の朝覚醒時，構音障害，呂律不良，四肢脱力が生じており，救急搬送となった。搬送後喀痰喀出困難となり，気管挿管・人工呼吸器装着の上入院となった。両上肢近位筋に強い脱力を認め，四肢腱反射は消失していた。髄液蛋白細胞解離は認めなかったが，神経伝導検査では脱髄優位の運動感覚障害，F波消失を認めた。GD1b IgM および IgG 抗体が強陽性であり，ギラン・バレー症候群と診断した。入院時気管内採痰培養にて *H. influenzae* が検出され，インフルエンザ菌が先行感染の原因と考えた。IVIg を施行，開始後3日目より脱力は著明に改善した。咳嗽反射低下が遷延したが徐々に軽快し，入院46日目に自宅退院した。本例は，急速に症状出現した点，起因菌が同定し得た点，PCBと考えられた点で興味深い症例と考えられ，文献的考察を加えて報告する。

26.

肺動静脈瘻コイル塞栓術により前兆を伴う片頭痛が改善した一例

佐賀大学 神経内科

小野南月、田中 淳、小杉雅史、薬師寺祐介、原 英夫

45歳女性。高校在学時より一過性の視野異常を伴う片頭痛を繰り返していた。抗リン脂質抗体症候群、陳旧性脳梗塞にてアスピリンおよびワルファリン内服中であった。突発性の頭痛を伴わない視野障害を主訴に受診され、神経学的所見では右同名性上四分盲があり、頭部MRIで左後頭葉に脳梗塞を認めた為、緊急入院とした。経食道心エコーを施行したところ、バルサルバ負荷なしに心房レベルおよび大動脈弓レベルでマイクロバブルを認めた。TC-CFIでも、左MCA及び左VAでMESを検出した。下肢静脈血栓症と肺動静脈瘻を認めたことから肺動静脈瘻による奇異性脳塞栓症と診断し、肺動静脈瘻に対して経カテーテル的コイル塞栓術を行った。術後は脳梗塞の再発はなく、前兆を伴う片頭痛も消失した。前兆を伴う片頭痛と肺動静脈瘻による右左シャントとの関連性が示唆され、文献を交えて報告する。

27.

Orthostatic headache without CSF leak と考えた 1 例

国立病院機構長崎川棚医療センター 神経内科・臨床研究部

前田泰宏、酒井和香、成田智子、権藤雄一郎、永石彰子、福留隆泰、松尾秀徳

症例は 39 歳、女性。主訴はめまい感、頭痛。現病歴：X-2 年 5 月頃より突然の浮動感、後頸部痛出現。起き上がると増強し、安静臥床では症状が改善していた。A 病院を受診したが、異常所見はなかった。X-1 年 5 月 B 総合病院受診。低髄液圧症候群を疑い、造影 MRI 施行中に、アナフィラキシーショックとなり、検査は中止された。同年 11 月当科外来に紹介され、12 月に入院した。診察上、脳神経系、運動、感覚は異常所見なし。協調運動上も失調はなかった。臥位及び補液で症状が改善する点は低髄液圧症候群として矛盾しないものの、髄液圧は 115 mmH₂O 正常圧で、脳槽シンチ上明らかな Leak は認めなかった。日常生活に大変支障を来しており、治療方針に関し協議し、Blood patch を行う方針とした。X-1 年 12 月、X 年 3 月と 2 回行ったが、効果は一時的であった。本症例における今後の治療方針に関して文献的な考察を加え、報告する。

28.

A 群 β 溶血性連鎖球菌感染後に身振り様不随意運動を生じた成人の 1 例

国立病院機構南九州病院 神経内科¹⁾、愛知医科大学 神経内科²⁾

丸田恭子¹⁾、中尾直樹²⁾、内田裕一¹⁾、園田至人¹⁾

56 歳男性。3 月 22 日昼から咽頭痛、夕から体が振え始めた。2 日後初診。体温 37.2 度、右扁桃に膿栓を認めた。意識清明で精神症状はなく、眼球運動を含めた脳神経、筋力、感覚、自律神経系に異常なし、腱反射は正常で運動失調はなかった。頭部、体幹に身振り様の不随意運動がみられた。瞬目が多く、口唇に非律動的な運動があり、舌は不規則に動き、両手指には myoclonic movement を認めた。白血球 13770 / μ L、CRP 13.5 mg/dL、咽頭の溶連菌迅速検査は陽性、培養で溶連菌を検出、ASO と ASK はともに増加した。頭部 MRI に異常はない。溶連菌感染による不随意運動と診断し、Ampicillin 1 日 2g を点滴したところ発症 5 日目に消失した。本例は myoclonus の特殊型に舞蹈病の要素が加わったものと判断した。一過性身振り様不随意運動の誘因に感染症が含まれている。溶連菌感染も考慮する必要がある。

29.

高血糖に伴う後頭葉てんかんを生じ、多発するガドリニウム増強病変を伴った1例

小倉記念病院 神経内科¹⁾、九州大学大学院医学研究院 神経内科学²⁾

白石 渉¹⁾²⁾、古田興之介¹⁾、椎 裕章¹⁾

症例は51歳男性。来院3ヶ月前に前立腺炎に罹患し、水分摂取を励行された後から清涼飲料水3Lを毎日摂取していた。来院5日前から突発性の左同名半盲や、視野の左半分に羞明感が出現し短時間で消えるなどの症状が出現し、当科を受診した。神経学的にはJCSI-1の意識低下と左下1/4盲を認め、採血では空腹時血糖266 mg/dL、HbA1c 19.1%の高血糖を認めた。頭部MRIでT2低信号、DWI/FLAIR高信号を呈する右後頭葉病変を認め、多発するガドリニウム増強病変を伴っていた。入院後、視覚異常に加えて左半身の痙攣が出現し反復、高血糖に伴う後頭葉てんかんと診断した。インスリンによる血糖降下で症状は改善し、MRI病変も縮小した。高血糖、特に非ケトン性高血糖に伴う痙攣発作は後頭葉病変の頻度が高く、MRIでT2低信号の他にleptomeningeal enhancementを呈する。本症例では脳実質の増強病変を呈し、特異な画像と考えられた。

30.

海馬体に近接した神経節膠腫を認めた側頭葉てんかんの一例

福岡山王病院 脳・神経機能センター

鎌田崇嗣、重藤寛史、赤松直樹、谷脇予志秀、大原信司、松島俊夫

症例は51歳女性。3歳よりてんかンを発症。抗てんかん薬の内服を継続していたが、成人以後も数年に一度のペースで発作再発がみられていた。49才頃より発作の頻度が増加してきたため、てんかん外科手術の適応を検討された。長時間ビデオ脳波記録を実施し、右側頭部から発作時のてんかん性放電を3回認めた。画像評価では、右の側頭葉底部にporencephalic cavityと皮質の萎縮を認めた。以前より指摘されており何らかの陳旧性病変を疑った。切除するてんかん原性領域の決定のため、右側頭葉の頭蓋内脳波記録を施行。記録された発作起始部位および発作間欠期のてんかん焦点領域を含めた左側頭葉切除術を行い、現在までてんかん発作の再発を認めていない。陳旧性病変と考えられた部位の切除標本からは神経節膠腫を認めた。本症例は、海馬体に近接した神経節膠腫が側頭葉てんかんの発症に関連し、側頭葉の外科的切除により改善した貴重な症例と考えられたため、文献的考察を加え報告する。

31.

発汗障害・感覚障害を伴った抗 Lrp4 抗体陽性重症筋無力症 (MG) の一例

大分大学医学部 神経内科学講座

後藤 恵、麻生泰弘、藤島宜大、藤岡秀康、片山徹二、天野優子、石橋正人、木村有希、
藪内健一、軸丸美香、花岡拓哉、木村成志、松原悦朗

症例は 36 歳女性。X-1 年 6 月に第 3 子を出産した。7 月より夕方に増悪する眼瞼の重さと羞明感を、9 月より全身の倦怠感を自覚するようになった。10 月に前医を受診し、アンチレクステストが陽性であったことから全身型 MG が疑われた。抗 AChR 抗体、抗 MuSK 抗体は陰性であった。X 年 1 月 精査目的に当科紹介受診された。易疲労性と脱力に加え、左半身の表在覚低下と発汗障害を認めた。全身検索では胸腺腫や悪性腫瘍は認めなかった。反復筋電図では有意な異常所見は認められなかった。double seronegative MG と診断し、抗 Lrp4 抗体を測定したところ陽性であった。抗 Lrp4 抗体陽性 MG の臨床症状として四肢の筋力低下を訴えた点はこれまでの報告と同様であったが、感覚障害や発汗障害を認めた報告はなく、貴重な症例と考え報告する。

32.

反復免疫グロブリン大量療法により症状の寛解維持が得られた慢性感覚性失調性ニューロパチーの 2 例

熊本大学 神経内科

岡田匡充、増田曜章、高松孝太郎、三隅洋平、小阪崇幸、植田光晴、安東由喜雄

症例 1 は 64 歳男性。X-8 年より両足先の痺れ、歩きにくさを自覚。X 年に当院入院。四肢末梢の感覚障害、感覚性運動失調、軸索型感覚神経障害を認め、抗ガングリオシド抗体 (IgM 抗 GD1b 抗体、IgM 抗 GM1 抗体、IgM 抗 GM2 抗体) が陽性であった。症例 2 は 43 歳男性。X-10 年より両足先の痺れを認め、X 年に当院入院。軸索型感覚神経障害、抗ガングリオシド抗体 (IgM 抗 GD1b 抗体、IgM 抗 GM1 抗体) を認めた。2 例とも慢性感覚性失調性ニューロパチーと診断し、単回の免疫グロブリン大量療法 (IVIg) では症状の再燃を認めたため、定期的な IVIg を行ったところ、症状の寛解維持が得られた。定期的な IVIg は、再発および難治例が多い慢性感覚性失調性ニューロパチーの治療法として、有用であることが考えられる。文献的考察を加え報告する。

33.

ステロイド療法が奏功した Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy (MADSAM) と考えられた 1 例

日赤長崎原爆病院 神経内科

濱崎真二、木下郁夫

症例は 37 歳男性。約 2 か月前より左足背のしびれ感、約 1 か月前より両爪先の上がりにくさを自覚した。神経学的所見として左に強い両前脛骨筋筋力低下・両膝以下の痛覚鈍麻、両膝蓋腱反射低下が認められた。髄液検査で異常所見なく、末梢神経伝導検査で左腓骨神経での伝導ブロック、左腓腹神経での SNAP 低下が認められた。以上から MADSAM と考えられた。ステロイド療法のみで症状は著明に改善し、伝導ブロックも消失した。

34.

急速な悪化を繰り返す古典的 CIDP に免疫吸着療法が奏効した 1 例

長崎大学病院 脳神経内科¹⁾、長崎総合科学大学²⁾

平山拓朗¹⁾、吉村俊祐¹⁾、長岡篤志¹⁾、上野未貴¹⁾、中岡賢治朗¹⁾、濱邊順平¹⁾、向野晃弘¹⁾、金本 正¹⁾、中嶋秀樹¹⁾、立石洋平¹⁾、白石裕一¹⁾、本村政勝²⁾、辻野 彰¹⁾

症例は 54 歳女性、X-1 年 9 月から徐々に進行する四肢筋力低下のため X 年 2 月に当科入院。入院時、近位筋 MMT2、遠位 MMT1 であり四肢麻痺の状態であった。腱反射消失、髄液検査での蛋白細胞解離、電気生理学的検査の所見から古典的 CIDP と診断しステロイドパルス療法を開始、効果不十分であったため 3 月に大量 γ グロブリン療法 (IVIg) を併用した。IVIg 後、肝障害が出現したが急速に神経症状の改善を認め歩行器歩行可能な状態まで回復した。ところが 4 月 11 日に症状が再燃、約 3 日の経過で急速に四肢麻痺の状態に戻り呼吸不全が出現した。単純血漿交換・ステロイドパルスの併用を行ったが状態改善せず、IVIg を再開したところ AST1000 IU/mL まで上昇を認め、継続困難となった。そのため免疫吸着療法に変更し計 10 回の免疫吸着療法を行ったところ神経症状の改善を認めた。劇症の経過をとる CIDP に対し免疫吸着療法が奏効した 1 例を経験したため文献的考察をふまえ報告する。

35.

自己免疫性の上位運動ニューロン障害を呈した1例

鹿児島大学病院 神経内科

平嶺敬人、高畑克徳、牧 美充、吉村道由、荒田 仁、松浦英治、高嶋 博

患者は64歳女性、主訴は歩行障害。X-3年3月にインフルエンザに罹患した。4月頃から左母趾の動かしにくさを自覚し、徐々に左下肢をぶん回して歩くようになった。その後歩行障害が進行し、運動ニューロン病を疑われ、X年4月に当科入院となった。脳神経系に異常なく、四肢MMTはほぼfullだったが、四肢腱反射は亢進、両側のバビンスキー反射が陽性で痙性歩行を認めた。表在覚や協調運動は正常だった。筋電図では腓腹筋と前脛骨筋でfibrillation potentialを認め、頭部MRIでは両側中心前回にSWIで低信号域を認め、運動ニューロン病を疑わせる所見だった。感染後に発症していることから免疫的な機序を考えステロイドパルス療法を施行したところ痙性歩行の改善を認めた。自己抗体を検索したところ抗GlcCer抗体と抗LacCer抗体が共に陽性だった。近年同抗体に関連した神経障害の報告が散見されるが運動ニューロン病発症の報告は無い。自己免疫的機序に関連して運動ニューロン障害を発症した貴重な症例と考えられるため報告する。

36.

胸腺腫を合併したStiff-person syndromeの一例

熊本大学 神経内科¹⁾、同 呼吸器外科²⁾、熊本赤十字病院 内科³⁾、同 神経内科⁴⁾

山川詩織¹⁾、高松孝太郎¹⁾、中根俊成¹⁾、柴田英克²⁾、森毅²⁾、鈴木 実²⁾、前田顕子³⁾、

和田邦泰¹⁾、安東由喜雄¹⁾

症例は74歳女性。X年3月より下肢疼痛を自覚、体動が困難となり、前医入院。痙性対麻痺、刺激によるスパズムを認め、ミダゾラム、プロポフォール、臭化ロクロニウム持続点滴による沈静、呼吸器管理を要した。X年6月血清中抗GAD抗体32,000 U/mLと著明高値を認め、Stiff-person syndromeを疑われた。精査加療目的に当科転院、髄液中抗GAD抗体1250 U/mL、胸部CTで胸腺腫を認め、胸腺腫を合併したStiff-person syndromeと診断。ステロイドパルス、大量免疫グロブリン静注療法、免疫吸着療法で呼吸器離脱。プレドニゾン、プレバガリン、バクロフェン、バルプロ酸内服で、筋トーン正常化、スパズム消失したが、血清中抗GAD抗体は高値持続、呼吸器外科で胸腺腫摘出術を施行。胸腺腫を合併したStiff-person syndromeは稀な病態であるため、文献的考察を加えて報告する。

37.

両側大腿部のむずむず感をきたした松果体腫瘍の1例

済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科¹⁾、九州大学病院 脳神経外科²⁾

田中恵理¹⁾、入江研一¹⁾、鳥山敬祐¹⁾、中垣英明¹⁾、川尻真和¹⁾、山田 猛¹⁾、空閑太亮²⁾、吉本幸司²⁾

症例は23歳男性会社員。主訴は両側大腿部前面のむずむず感。本年4月頃より両足の大腿部前面にむずむずする感じが出現。会社でデスクワークをしていると、徐々に両足大腿前面がむずむずし、座っていられなくなる。少し歩くと症状は改善するが、また座るとむずむずする。腰椎MRIでL2/3とL4/5の馬尾に5mm大の小結節を認め精査入院となる。入院時、目の見えにくさと上方注視制限、輻輳眼振を認めた。指鼻指試験にて左に軽度の測定障害がみられた。眼科受診し、両側のうっ血乳頭を指摘。入院前より排尿に時間がかかるようになっていた。頭部造影MRIにおいて松果体部に3.8×3.2×3.2cmの腫瘍性病変を認め、病変は四丘体槽にまで進展し水頭症を合併していた。松果体腫瘍は生検の結果germinomaと診断された。ロチゴチン貼付剤2.25mgで、むずむず感は改善した。症状はむずむず脚症候群によるものと考えられた。調べた限りでは、脳腫瘍によりむずむず脚症候群を生じた報告はない。

38.

抗SRP抗体陽性ミオパチーと悪性リンパ腫の合併を認めた1例

大分大学 神経内科

片山徹二、花岡拓哉、藤岡秀康、後藤 恵、天野優子、石橋正人、木村有希、藪内健一、麻生泰弘、軸丸美香、木村成志、松原悦朗

症例は64歳男性。X-1年8月から上肢優位の筋力低下が出現し徐々に増悪した。X年9月に易疲労性と舌根部潰瘍が出現した。12月の当科入院時、神経学的には近位筋優位の四肢筋力低下、上肢優位の筋萎縮を認めた。血液検査ではCPK、LDH、sIL-2Rが高値であった。舌根部潰瘍の生検組織からびまん性大細胞型B細胞性リンパ腫(DLBCL)が同定された。大腿MRIでは大殿筋、内転筋群優位の筋萎縮や大腿部筋群のT2WI高信号域を多発性に認めた。リンパ腫浸潤の可能性もあり筋生検を行ったところ、リンパ腫の浸潤ではなく活動性の壊死・再生変化が主体であった。血清学的に抗SRP抗体陽性であり、抗SRP抗体陽性ミオパチーと診断した。抗SRP抗体陽性ミオパチーと悪性リンパ腫との合併は稀であり考察を加えて報告する。

39.

前立腺癌に伴う傍腫瘍性オプソクローヌス、運動失調を呈した1症例

福岡大学病院 神経内科

野瀬可南子、柳本祥三郎、福原康介、深江治郎、坪井義夫

症例は82歳、男性。X-2年に前立腺癌と診断され、抗腫瘍薬を内服中であった。自覚症状の変化はなかったがX-1年12月26日の血液検査でPSAの急峻な上昇を認めた。31日に視界の違和感を自覚し、翌日より歩行時のふらつきが出現。X年1月5日、複視が見られ、さらにふらつきの悪化で歩行が不可能となり14日当科に入院。神経学的にオプソクローヌスと四肢・体幹の運動失調を認めた。頭部MRI及び脳脊髄液検査では明らかな異常は認めず、胸腹部造影CTでは既知の前立腺癌を認めた。前立腺癌に伴う傍腫瘍性オプソクローヌスと診断し、ステロイドパルス療法を施行。オプソクローヌス、運動失調は速やかに消失した。文献的に前立腺癌に伴うオプソクローヌスの報告は極めて少なく、治療経過中に発症することもまれである。本例は何らかの原因で急な前立腺癌の悪化をきっかけに出現した症例と考えられた。

40.

片側顔面筋麻痺で発症し脳と脊髄の表面に造影効果を伴った松果体腫瘍の一例

宮崎大学医学部内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野¹⁾、同 臨床神経科学講座 脳神経外科学分野²⁾、同 病理学講座 腫瘍・再生病態学分野³⁾

高妻美由貴¹⁾、杉山崇史¹⁾、原 善根¹⁾、中里祐毅¹⁾、谷口晶俊¹⁾、望月仁志¹⁾、塩見一剛¹⁾、中里雅光¹⁾、末松裕貴²⁾、武石 剛²⁾、上原久生²⁾、福島 剛³⁾、秋山 裕³⁾、片岡寛章³⁾

症例は39歳男性。20XX年1月に左顔面筋麻痺症状が出現。近医でBell麻痺と考えられ、ステロイドを内服されるも不応性であり、4月のMRIで松果体の軽度腫大(9mm)、両側三叉神経、顔面神経、聴神経、小脳表面、脊髄周囲に播種性で一部結節状の造影効果を指摘された。髄液検査で細胞数・蛋白の増加、糖の低下を認め、細胞診で悪性所見を認めなかった。サルコイドーシスを念頭に、ステロイドパルス(mPSL 1g/日×3日間)を施行されたが、画像所見は改善せず、右顔面筋麻痺、左顔面感覚鈍麻、聴力低下が出現した。5月に当科紹介。PET-CTで異常集積は指摘できず、髄液細胞診で悪性所見は認めなかったが、髄液中PLAPの著明な上昇を認めた。Germinomaを疑い松果体部の神経内視鏡生検を施行したが、病理診断はpapillary tumor of the pineal regionであった。脳や脊髄表面への播種性病変の鑑別に苦慮した一症例を経験したので報告する。

41.

MRI で一側性の中脳病変と DaT scan で同側の顕著な集積低下を認めた緩徐進行性の片側パーキンソニズムの一例

宮崎県立宮崎病院 神経内科¹⁾、宮崎県立宮崎病院 放射線科²⁾
酒井克也¹⁾、田代研之¹⁾、湊誠一郎¹⁾、小玉隆男²⁾

症例は 71 歳女性、X-7 年に右上下肢の振戦のため前医を受診した。L-dopa 200 mg/day とアロチノロール 10 mg/day が開始となり、振戦は改善し、以降は近医でフォローされていた。X 年 5 月頃より右上下肢の動かしにくさのため当科を初診した。安静時振戦はなく、動作緩慢、右手の巧緻運動障害、右上下肢に軽度の筋強剛を認めた。ドーパミントランスポーターシンチグラフィでは左線条体への集積は顕著に低下していたが、対側での集積は正常だった。頭部 MRI では左大脳脚の萎縮と黒質緻密部腹側に T2WI/FLAIR 高信号の病変を認めた。7 年前の前医での MRI でも同様の所見があり、年齢を考慮すると虚血性変化を疑うが原因は特定できていない。一側性中脳病変に伴う片側パーキンソニズムの症例は稀であり、文献的考察を加えて報告する。

42.

線条体・尾状核での DAT の高度集積低下を認めたレム睡眠行動異常症 (RBD) の一例
産業医科大学 神経内科

松尾嘉三、岩中行己男、岡田和将、足立弘明

症例 76 歳男性、70 歳頃より入眠後 1 時間程して大声で暴れるなどの行動を家人から指摘されており、立ちくらみや起床時や排尿後の失神を生じるようになったため、精査目的に入院した。入院時、意識清明で高次脳機能は正常であったが、入院中に二度幻視を生じた。全身理学的所見・神経学的所見は正常であった。Tilt test では起立性低血圧 (OH) を認めた。MRI で軽度びまん性脳萎縮、脳血流 SPECT で両側後頭葉の血流低下を認めた。MIBG 心筋シンチグラフィでは H/M ratio 低下、wash out 率亢進を認め、DAT-SPECT では両側線条体・尾状核の DAT の高度な集積低下を認めた。RBD と OH を合併し、検査結果からは今後レヴィー小体型認知症 (DLB) に移行する可能性が示唆された。Parkinson 病や DLB の前駆症状として RBD が指摘されており、本例では DAT-SPECT にて線条体・尾状核での DAT の高度集積低下を認めた。DAT-SPECT の有用性について文献的考察を加え報告する。

43.

ドーパミントランスポーターシンチ (DAT SPECT) で高度集積低下のみられた SPG11 の 2 症例

国立病院機構大牟田病院 神経内科

辻本篤志、渡邊暁博、菅原三和、荒畑 創、河野祐治、笹ヶ迫直一、藤井直樹

症例は聴取し得た限りでは親戚関係にない家系の、56 歳、52 歳の SPG11 女性 2 例。両症例とも *SPG11*, gIVS18+1G>T ホモ接合型が確認され、両家系とも症例の同胞に同疾患あり、症例 1 は両親がいとこ婚である。それぞれ、29, 20 歳頃に痙性歩行にて初発、33, 28 歳頃には歩行困難になり、症例 1 は 44 歳から経管栄養である。2 例とも知能低下、構音障害、排尿障害、麻痺性イレウス様症状を認め、頭部 MRI での著明な脳梁菲薄化、脳血流シンチでの前頭葉優位の血流低下を認めた。両症例とも経過中明確な parkinsonism は示していないが、MIBG の心筋への取り込みの経時的な低下、DAT SPECT での線条体への集積高度低下があり、Parkinson 病類似の画像所見であった。これまでも SPG11 と parkinsonism の合併や、Lewy 小体や glial cytoplasmic inclusions に spatacsin が染色された報告があり、パーキンソン病と SPG11 の病態での何らかの関連が示唆される。

44.

MRI 画像で錐体路と歯状核に両側対称性の異常信号を認めた脳腱黄色腫症の一例

鹿児島市医師会病院 神経内科¹⁾、鹿児島大学病院 神経内科²⁾

金子浩之¹⁾、中川広人¹⁾、岡本裕嗣²⁾、徳永紘康¹⁾、高嶋 博²⁾、園田 健¹⁾

症例は 39 歳主婦。両親はいとこ婚。普通高校卒業後就職歴あり。X-3 年ほど前から構音障害、ふらつきを自覚していた。その後両側足関節の疼痛があり近医整形外科に通院。X 年 5 月某日強いふらつきを認めたため受診。全方向性の眼振、構音障害、体幹失調を認めた。頭部 MRI 検査で錐体路と歯状核に両側対称性の異常信号を認めた。両アキレス腱肥厚あり、脳腱黄色腫症を疑った。コレスタノール値が 23 $\mu\text{g}/\text{mL}$ (正常値: 2.71 \pm 0.8) と高値であり診断。CYP27A1 遺伝子のエクソン 8 コドン 474 の GGC が GAC となっており、アミノ酸は Arg より Glu への置換が認められた。脳腱黄色腫症は稀な疾患であり、本症例の臨床像ならびに同症の文献的考察を加えて報告する。

45.

胸椎くも膜嚢腫手術後 21 年経過して発症したと考えられる脳表ヘモジデリン沈着症の 1 例

大分県立病院 神経内科

法化 図陽一、谷口 雄大、堀 大滋、兒玉 憲人

症例は、77 歳、女性。既往歴として、21 年前、他院にて胸椎くも膜嚢腫の手術を受けた。X 年 12 月頃より歩きが悪くなり、X+1 年 2 月頃よりしゃべりが悪くなり、5 月頃から字が書きにくくなったため X+1 年 12 月、当科を受診した。神経学的には、意識は、清明。脳神経系では、難聴 (+) で、slurred speech を認める。運動系では、筋トーヌスは、やや低下、MMT では、右下肢に 3~4 の筋力低下を認めた。感覚系は、正常。四肢には運動失調を認め、左足を先に出し、右足を引き付けて歩き、開脚歩行。一般血液検査では異常を認めないが、凝固系では、aPTT が 54.2 s と延長していた。髄液検査では、xanthochromic で細胞数 3 個、蛋白 59 mg/dL。頭部 MRI では、T2 star で最も明瞭であるが、小脳半球、橋、中脳、延髄、シルビウス裂、前大脳鎌周囲に T2 短縮像を認め、脊髄 MRI にて脊髄全周にわたり広範な T2 短縮像を認めた。臨床症状と合わせ脳表ヘモジデリン沈着症と診断した。胸椎くも膜嚢腫手術後 21 年経過して発症したと考えられるが、稀な症例であり、文献的考察を加え報告する。

46.

片側性の外眼筋麻痺を特徴とし、PEO1 遺伝子に新規変異をみとめた進行性外眼筋麻痺の 1 例

鹿児島大学 神経内科

湯地 美佳、大山 徹也、穂原 貴裕、崎山 佑介、吉村 道由、荒田 仁、吉村 明子、東 桂子、橋口 昭大、岡本 裕嗣、高嶋 博

症例は 57 歳女性。高校生頃から左眼裂が狭く、25 歳頃から右注視時に複視が出現した為、26 歳時に当科入院した。左眼裂 6 mm、左眼球は正中視で外下方に偏位して下斜筋麻痺の所見だった。上腕二頭筋生検にて ragged-red fiber と COX 部分欠損、筋 mtDNA に多重欠失を認めた。57 歳時、左眼瞼下垂と左下斜筋麻痺に明らかな進行はなかったが、眼窩 MRI で両側外眼筋に著しい菲薄化をみとめ、総合的に進行性外眼筋麻痺 (PEO) と結論した。本例の母親を診察したところ外眼筋麻痺はなかったが左側優位の小脳失調、錐体外路症状を認め、筋生検で筋 mtDNA に多重欠失がみられた。本例のリンパ球の核 DNA を用いたエクソーム解析にて、PEO1 遺伝子に新規ヘテロ接合体変異を同定し、母親にも同変異を確認した。片側性に外眼筋が麻痺した PEO は極めて珍しく、さらに麻痺の分布に関係なくすべての外眼筋が萎縮していた点や、家系間で全く異なる表現形を呈した点に特徴があった。文献的考察を含めて報告する。

47.

進行性の外眼筋麻痺を呈した FGD4 遺伝子の新規遺伝子変異を有する Charcot-Marie-Tooth 病の一例

九州大学大学院医学研究院 神経内科学¹⁾、同 神経病理学²⁾、鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 神経内科老年病医学講座³⁾

近藤大祐¹⁾、篠田紘司¹⁾、山下謙一郎¹⁾、岩城 徹²⁾、橋口明大³⁾、高嶋 博³⁾、吉良潤一¹⁾

症例は 65 歳男性。両親が近親婚で、姉二人が幼少期に死亡している。妊娠経過、分娩時に異常はなかったが、小学生の頃から徒競走が遅かった。15 歳時に歩行障害、両下肢感覚低下と異常感覚が出現し、以後緩徐に増悪した。55 歳時の精査入院時には、眼球上転制限、感音性難聴、四肢遠位優位の筋力低下と筋萎縮、四肢感覚障害、腱反射低下を認め、杖歩行であった。神経伝導検査では、四肢で CMAP と SNAP いずれも誘発不能であった。腓腹神経生検の病理所見では、びまん性の神経束萎縮と脂肪組織への置換、有髄線維の高度脱落を認めたが、炎症細胞浸潤や onion bulb 形成は認めなかった。65 歳時の再精査入院時には、上下方向の眼球運動障害が顕著となり、四肢筋力低下の進行のため車椅子移動であった。聴覚誘発電位では V 波潜時の著明な延長を認めた。遺伝子検査にて、FGD4 遺伝子のホモ接合体新規変異 (c. 724C>T, p. R242X) を認め、CMT4H と診断した。眼球運動障害を呈した CMT4H 例は極めて稀であり、新規遺伝子変異による特徴の可能性があるので文献的考察を加えて報告する。

48.

首下がりを主徴とした顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー (FSHD) の高齢発症例

聖マリア病院 神経内科¹⁾、東京大学病院 神経内科²⁾、帝京大学病院 神経内科³⁾

菊地慶士郎¹⁾、庄司紘史¹⁾、清水 潤²⁾、園生雅弘³⁾

症例は 66 歳 男性。主訴：首下がりに、家族に類似疾患なし。201X 年 8 月末より、後頸部の筋力低下が出現、翌年 5 月来院。血圧：158/86, HR 65 /M, 眼球運動正常、球症状なし、後頸部・胸鎖乳突筋萎縮+, 軽度の翼状肩甲±、四肢の筋粗大力は頸部前後左右やや低下、右前腕伸筋で筋力低下している以外は正常、腱反射では左右とも減弱しており、歩行正常、感覚・排尿障害・小脳症状なし。CPK 214 U/L, ACh 受容体抗体 0.2 以下, テンシロンテスト：陰性。僧帽筋での筋生検：軽度の大小不同、核凝集が少数散見され、Gomori-Trichrome 染色で異常構造物は認めない。針筋電図は筋原性変化を示唆し、単線維筋電図で MG は否定された。遺伝子診断で長腕 4q35 D4Z4 repeat 変異が確認された。FSHD の非定型発症例と比較し、本例は首下がりを主徴とし、高齢発症が特徴的と思われる。

49.

大脳白質形成不全症に性腺機能低下症を合併した1例

佐世保市立総合病院 神経内科

島 智秋、宮崎禎一郎、藤本武士

症例は27歳男性。学童期から学力不振あり、運動は苦手であった。また排便に関する異常行動があった。二次性徴の発現がなく、高校卒業後から両眼の近視と乱視がみられた。歯牙低形成はなかった。23歳時に右上肢の強直性痙攣あり、このときの頭部MRIで大脳白質の広範なT2WI高信号域を指摘された。抗てんかん薬を内服し経過観察されたが、認知機能の低下および歩行障害の増悪があるため当科紹介となった。体型は類宦官体型で、血液検査でゴナドトロピンおよびテストステロンは低値であった。神経所見は左下肢の膝踵試験で運動分解あり、つぎ足歩行が不安定であった。頭部MRIでミエリン低形成、小脳・脳幹萎縮、脳梁低形成を認め、性腺機能低下症とあわせてPol III関連白質ジストロフィーが強く疑われた。Pol III関連白質ジストロフィーは、これまで報告数が少なく貴重な症例であり、若干の文献的考察を加えて報告する。

50.

クローン病に対するアダリムマブ投与中に発症した脳症の1例

九州大学大学院医学研究院 病態機能内科学¹⁾、九州中央病院 脳血管内科²⁾、同 消化管内科³⁾

古森元浩¹⁾²⁾、賣豆紀智美¹⁾、脇坂義信¹⁾、黒田淳哉¹⁾、吾郷哲朗¹⁾、江崎幹宏¹⁾、竹迫仁則²⁾、檜沢一興³⁾、北園孝成¹⁾

症例は18歳女性。16歳時に小腸大腸炎型クローン病を発症し、アダリムマブ投与により寛解を得ていた。同薬投与開始より約1年半の某日、一過性強直性痙攣を起こし救急搬送された。来院時の頭部MRIで異常は指摘されず、数日後の痙攣再発時の髄液検査でも異常はなかった。てんかんの診断でラモトリギンを開始したが頭痛・嘔気が持続し、左上肢に間欠的不随意運動も出現した。初発の痙攣から第19病日のMRIではFLAIRで右前頭葉皮質及び白質に多発する高信号域を認めた。髄液検査では蛋白40 mg/dLと基準値内も細胞数41 / μ L (単核球79%)と上昇を認めた。アダリムマブを中止し、精査したが各種ウイルス抗体やJCVDNAは陰性で培養から細菌も検出されなかった。薬剤中止のみで次第に症状は改善し、MRI所見も改善した。アダリムマブ投与中に発症した脳症で、原因は特定できなかったが同薬剤の関与が強く疑われ、経過について考察を行い報告する。

51.

除細動器植え込み患者で急速進行性認知症をきたした一例

佐賀県医療センター好生館 脳神経内科¹⁾、循環器内科²⁾、放射線科³⁾

森 法道¹⁾、高島 洋¹⁾、吉田敬規²⁾、相部 仁³⁾

症例 75 歳、男性。X-2 年 12 月心室細動蘇生後に対して植込み型除細動器 (ICD) 交換術施行された。X 年 3 月うつになり、4 月不眠、足の異常感覚、物忘れ出現した (MMSE30 点)。5 月に急速に認知症進行し (MMSE22 点)、壁が歪んで見える、幻視、歩行障害が出現したため当科受診した。条件付き MRI 対応 ICD であったため、循環器内科医、放射線科医に相談して準緊急に頭部 MRI 施行し、右半球優位に大脳皮質、線条体に DWI 高信号病変が認められ、プリオン病疑いで入院となった。髄液検査で 14-3-3 蛋白陽性で、脳波では PSD 明らかではなく、プリオン蛋白遺伝子変異なく、孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病疑いと診断した。MRI 対応心臓デバイス植え込み患者において、各科連携しての MRI 検査体制が、脳神経疾患の早期診断に重要と考えられた。

52.

Hemodialysis-related portal-systemic encephalopathy の一例

JCHO 諫早総合病院 神経内科¹⁾、同 消化器内科³⁾、長崎大学病院 脳神経内科²⁾

福元尚子¹⁾、西浦義博¹⁾、上野未貴²⁾、長郷国彦¹⁾、堀 麻美³⁾、大場一生³⁾

症例は 74 歳女性。末期腎不全で 2008 年より血液透析開始。2015 年 2 月某日、ヒーターのつけ方がわからなくなり手のびくつきも出現。翌日意識障害で当院救急外来受診、認知症およびミオクローヌスと診断。症状は来院後改善するも再発を繰り返し、5 月某日、4 回目の意識障害で当科入院。来院時、意識レベルは JCS 10、不随意運動なし。血液検査でアンモニア 154 $\mu\text{g}/\text{dL}$ 、脳波で三相波があり、腹部造影 CT では上腸間膜静脈-大循環シャントを認め、猪瀬型肝性脳症と診断。上腸間膜静脈-右腎静脈および大循環シャント塞栓術、胃静脈バルーン閉塞下逆行性経静脈的塞栓術施行し、以降意識障害の出現なく高アンモニア血症もみられなくなった。血液透析患者に合併した猪瀬型肝性脳症は Hemodialysis-related portal-systemic encephalopathy として知られ、若干の文献的考察を加え報告する。