

# 第 212 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 12 月 12 日（土）9 時 00 分～16 時 50 分

受付開始：8 時 30 分

会 場：産業医科大学 大学 2 号館 4 階 2305 講義室・2401 講義室

当 番：産業医科大学 神経内科学 教授 足立 弘明

会 費：当日会員 1,000 円

協 賛：（公財）西日本産業貿易コンベンション協会

## 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-産大太郎.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、13 時 00 分より、産業医科大学 大学 2  
号館 4 階 多目的ルーム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 12 月 12 日（土）12 時 20 分～13 時 00 分

会場：産業医科大学 大学 2 号館 4 階 2305 講義室・2401 講義室

座長：産業医科大学 神経内科学 教授 足立 弘明

講演：「エダラボン～新たな ALS 治療展開に向けて～」

愛知医科大学 神経内科学 教授 道勇 学先生

共催：第 212 回日本神経学会九州地方会、田辺三菱製薬株式会社

## 座長一覧

セッション	時間	演題	氏名	所属
1	9:00~9:40	1-5	荒川修治	九州労災病院
2	9:40~10:20	6-10	緒方利安	福岡大学
3	10:20~11:00	11-15	中垣英明	済生会福岡総合病院
4	11:00~11:40	16-20	山下 賢	熊本大学
	12:20~13:00	ランチョンセミナー		
	13:00~13:30	昼休み・世話人会		
5	13:30~14:10	21-25	荒田 仁	鹿児島大学
6	14:10~14:50	26-30	村井弘之	九州大学
7	14:50~15:30	31-35	雪竹基弘	佐賀中部病院
8	15:30~16:10	36-40	木村成志	大分大学
9	16:10~16:50	41-45	橋本智代	産業医科大学

第 212 回 日本神経学会九州地方会 プログラム  
会場:産業医科大学 大学 2 号館 4 階 2305 講義室・2401 講義室

セッション 1 (9:00-9:40) 座長: 荒川修治 (九州労災病院)

1. 頸部血管超音波検査を契機に左椎骨動脈起始異常が診断された脳梗塞の 3 症例  
鹿児島医療センター脳血管内科 脇田政之 他
2. 左中大脳動脈の血管描出に変動を認めた小児脳梗塞の 1 例  
聖マリア病院脳血管内科 桑野 幸 他
3. 椎骨動脈の著しい血流変化を観察しえた両側椎骨動脈解離の 1 例  
福岡大学医学部 神経内科 竹下 翔 他
4. 脳 MRI・MRA 画像および頸部血管超音波検査の有効活用について  
社会医療法人財団池友会福岡新水巻病院健診室神経内科 田村 潔 他
5. 3D 高速スピンエコー法による MRI Black blood imaging (BBI) で経時変化を確認した前大脳動脈解離の 1 例  
琉球大学医学部附属病院 第三内科 大城 咲 他

セッション 2 (9:40-10:20) 座長: 緒方利安 (福岡大学)

6. rt-PA 静注療法直後に脳梗塞再発および異所性脳出血を来した 1 例  
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター・臨床研究センター  
脳血管・神経内科 佐原範之 他
7. 内頸動脈解離に起因する前脈絡叢動脈領域単独脳梗塞の 1 症例  
今村病院分院 脳卒中センター 神経内科 岡田敬史 他
8. 大動脈可動性プラークにより脳梗塞を発症した若年性脳梗塞の 1 例  
長崎大学病院 脳神経内科 金本 正 他
9. 肺塞栓を契機に発症した心房中隔欠損を介した奇異性脳塞栓症の 1 例  
九州労災病院 脳血管内科 村谷陽平 他
10. 左心耳内血栓がリバーロキサバンの早期投与により消失し得た心原性脳塞栓症の 1 例  
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター・臨床研究センター  
脳血管・神経内科 宮崎修平 他

セッション 3(10:20-11:00)座長：中垣英明（済生会福岡総合病院）

11. 片麻痺を伴わずに一過性に右上肢の自己所属感が消失した1例  
伊万里有田共立病院神経内科 後藤公文 他
12. 大動脈弓内血栓から一過性黒内障を繰り返した1例  
佐賀県医療センター好生館 脳血管内科 吉野文隆 他
13. 一過性の右片麻痺で発症した脊髄硬膜外血腫の1例  
福岡市民病院 神経内科 桜井百子 他
14. 右上肢麻痺で発症した脊髄動静脈瘻の1例  
大分県立病院神経内科 兒玉憲人 他
15. 顔面異常運動で発症し、亜急性に進行した高齢発症非痙攣性てんかん重積状態の1例  
南風病院 神経内科 古川淳一郎 他

セッション 4(11:00-11:40)座長：山下 賢（熊本大学）

16. 痙性斜頸を合併した Spinocerebellar ataxia 36 の姉妹例  
宮崎大学医学部内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野 鈴木あい 他
17. FUS 遺伝子に変異を認め急速進行性の経過をとった若年性 ALS の1例  
佐賀大神経内科 上床希久 他
18. 反復経頭蓋磁気刺激療法が著効した SCA6 の1例  
長崎川棚医療センター臨床研究部・神経内科 福留隆泰 他
19. グルコセレブロシダーゼ遺伝子変異にPARK2遺伝子変異を伴ったゴーシェ病の1例  
沖縄県立南部・こども医療センター神経内科 名嘉太郎 他
20. 治療が奏功した封入体筋炎（IBM）の1例  
鹿児島大学病院 神経内科 湯地美佳 他

ランチンセミナー（12:20～13:00）

座長 産業医科大学 神経内科学 教授 足立 弘明

「エダラボン～新たな ALS 治療展開に向けて～」

愛知医科大学 神経内科 教授 道勇 学 先生

世話人会（13:00～13:30） 産業医科大学 大学2号館4階 多目的ホール

セッション 5 (13:30-14:10) 座長: 荒田 仁 (鹿児島大学)

21. 呼吸不全で発症し遺伝子検査により診断されたミトコンドリア病の1例  
長崎大学病院脳神経内科 荒木彩恵子 他
22. 高齢発症のミトコンドリア脳筋症の1例  
JCHO 諫早総合病院神経内科 松尾 諭 他
23. 尿中 mtDNA の多重欠失よりミトコンドリア病として加療し、劇的に改善した  
傍脊柱筋萎縮症の1例  
鹿児島大学病院 神経内科 大山徹也 他
24. 眼瞼下垂を伴った Thomsen 型先天性筋強直症の1例  
熊本大神経内科 加藤麻衣 他
25. HMGCR 抗体陽性壊死性筋症の1例  
産業医科大学神経内科 先成裕介 他

セッション 6 (14:10-14:50) 座長: 村井弘之 (九州大学)

26. 小児期より失神を繰り返し、発症 40 年後に診断に至った自己免疫性自律神経節  
障害 (AAG) の1例  
沖縄県立中部病院 神経内科 會田哲朗 他
27. Total locked-in syndrome を呈し、Bickerstaff 型脳幹脳炎との鑑別を要した  
GQ1b 抗体陽性ギランバレー症候群 (GBS) の1例  
沖縄県立中部病院 神経内科 仲田恭崇 他
28. 抗 neurofascin 抗体陽性ニューロパチーの1例  
大分大学医学部神経内科学講座 藤島宣大 他
29. 両上肢の運動感覚障害を呈したサルコイドニューロパチーの1例  
産業医科大学神経内科 野原聡平 他
30. 舞踏運動を合併した facial onset sensory and motor neuropathy (FOSMN) 症候群  
の1例  
九州大学大学院医学研究院 神経内科学 永田 諭 他

セッション 7(14:50-15:30)座長：雪竹基弘（佐賀中部病院）

31. 抗 NAE 抗体が陽性のステロイド反応性白質脳症  
福岡大神経内科学 林 優佳 他
32. 単純ヘルペスウイルス（HSV）感染症に伴い、脊髄長大病変を生じた急性散在性脳脊髄炎の1例  
沖縄県立八重山病院 内科 坂下 碧 他
33. Creutzfeldt-Jakob 病様の頭部 MRI 所見を呈した抗 VGKC 抗体陽性辺縁系脳炎の1例  
九州大学大学院医学研究院 神経内科学 岡留敏樹 他
34. 延髄下部および全脊髄領域に病変を認めた急速進行性 HTLV-1-associated myelopathy (HAM) の1例  
熊本大神経内科 原健太郎 他
35. 広範な白質病変を呈し神経ベーチェット病が疑われた1例  
熊本再春荘病院神経内科 岡崎敏郎 他

セッション 8(15:30-16:10)座長：木村成志（大分大学）

36. *Nocardia araoensis* による髄膜脳炎の1例  
国保水俣市立総合医療センター神経内科 山本文夫 他
37. 閉塞性尿路障害にウレアーゼ産生菌による尿路感染症を併発し、高アンモニア血症を来した1例  
鹿児島市医師会病院 神経内科 金子浩之 他
38. 抗真菌薬の髄注とステロイド投与が奏効したクリプトコッカス髄膜脳炎の1例  
大分大学医学部 神経内科学講座 麻生泰弘 他
39. MRI 上、自然軽快と再燃が認められた脳原発悪性リンパ腫の1例  
佐世保市立総合病院 神経内科 島 智秋 他
40. *C. urealyticum* による膀胱炎で意識障害を呈した脊髄小脳変性症（SCA3）の1例  
飯塚病院神経内科 立石貴久 他

セッション 9(16:10-16:50)座長：橋本智代（産業医科大学）

41. Parkinson 病に non-REM (NREM) parasomnia を合併した 1 例  
潤和会記念病院神経内科 酒井克也 他
42. 難治性てんかんに臭化カリウムが奏効した NORSE (new-onset refractory status epilepticus) の 1 例  
恒心会おぐら病院神経内科 武井 潤 他
43. 体幹ジストニアから発症したパーキンソン病の 1 例  
産業医科大学若松病院 神経内科 安田千春 他
44. 広範な小脳病変を合併し Wernicke 脳症と考えられた 1 例  
済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科 入江研一 他
45. 足背の灼熱感のため、特異な行動をとり SCN9A 変異を認めた 1 例  
NHO 沖縄病院 中地 亮 他

## 1.

頸部血管超音波検査を契機に左椎骨動脈起始異常が診断された脳梗塞の3症例

鹿児島医療センター 脳血管内科

脇田政之、武井 藍、瀨田祐樹、宮下史生、松岡秀樹

症例1は51歳男性。右小脳、右被殻の新鮮梗塞巣を伴う一過性脳虚血発作のため入院。症例2は77歳女性。構音障害、右片麻痺を主症状とする橋左側の穿通枝梗塞を呈した。症例3は52歳男性。左内頸動脈領域の多発性脳梗塞を発症し、塞栓源の精査目的のため入院。いずれの症例も頸部血管超音波検査を用いて観察した左椎骨動脈（VA）は、同側総頸動脈の外側直近を走行した後、通常よりも上位の頸椎から横突孔に入口しており、症例2、3では対側VAにも同様の所見を認めた。3D-CT angiographyでは、左VAは左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間の大動脈弓から直接起始していた。左VA起始異常の発生頻度は約5%であり、VAが通常入口する第6頸椎横突孔よりも上位の頸椎から入口することが多い。頸部血管超音波検査でVAの入口する横突孔を評価する事によって、VA起始異常をスクリーニングする意義について考察する。

## 2.

左中大脳動脈の血管描出に変動を認めた小児脳梗塞の1例

聖マリア病院 脳血管内科

桑野 幸、福田賢治、澁谷 直、東 英司、熊本将也、芝原友也、松下知永、福嶋由尚

12歳男児。生来健康。帯状疱疹の罹患なし。某日昼頃、運動後に発語困難となり右片麻痺が出現した。来院時、JCS II-10の意識障害、失語、顔面を含む右上肢の麻痺を認めた。頭部単純MRIで左MCA領域に新鮮梗塞を呈し、MRAでは左MCA水平部の狭窄病変を認めた。同病変は数時間後に実施した頭部MRAでは一旦改善傾向となった。第7、第10病日に一過性に症状増悪するも梗塞巣の拡大や血管狭窄進行は認めなかった。その後、症状増悪はないものの第14病日の造影MRAで左MCAの狭窄増悪を認めた。第17病日の単純MRAで左MCAの描出は改善傾向で、それ以降は約5ヶ月後のフォローまで血管狭窄の増悪はなかった。左MCAの血管描出の変動を来した小児梗塞の症例として Transient cerebral arteriopathy と考えられるが、その原因を含め文献的考察を加えて報告する。



### 3.

椎骨動脈の著しい血流変化を観察しえた両側椎骨動脈解離の1例

福岡大学医学部 神経内科

竹下 翔、緒方利安、米良英和、津川 潤、坪井義夫

症例は49歳男性。X年4月、勤務中に突然左後頸部痛、嘔気、浮動性めまいが出現したため当科を受診。来院時の血圧は200/153mmHgで検査中に右上肢の異常感覚、複視、唾液の呑み込みづらさが出現し、数分で消失。頭部MRI検査で左小脳半球下部に急性期脳梗塞、右椎骨動脈の閉塞、左椎骨動脈の狭窄を認め、両側に壁内血腫を同定したことから両側椎骨動脈解離と診断した。入院時の頸部血管超音波検査で右椎骨動脈はPICA前閉塞パターンを示し、左側は正常であった。狭窄進行を危惧して抗血栓療法を行った。第2病日の頸部血管超音波検査では右椎骨動脈の拡張末期及び平均血流の上昇を認め、再開通と考えられた。第3病日に右椎骨動脈はPICA前閉塞パターンを示し、その後も血流に変化はなかったが第20病日に再々開通し、左椎骨動脈はPICA後閉塞パターンとなった。右再開通に伴う血流の変化と考えられたが両側椎骨動脈解離の脳循環動態は変化しやすく、頸部血管超音波検査にて経時的に観察することでその変化を推測しえた貴重な症例と考えられた。

### 4.

脳MRI・MRA画像および頸部血管超音波検査の有効活用について

社会医療法人財団池友会 福岡新水巻病院健診室神経内科<sup>1)</sup>、社会医療法人財団池友会 福岡新水巻病院脳神経外科<sup>2)</sup>、社会医療法人財団池友会 福岡新水巻病院放射線科<sup>3)</sup>

田村 潔<sup>1)</sup>、金 茂成<sup>2)</sup>、角本孝介<sup>2)</sup>、武田宏之<sup>3)</sup>

【はじめに】未破裂脳動脈瘤と狭窄・閉塞性病変のスクリーニングは脳ドックの主要な目的の一つであり、無症候性脳梗塞と大脳白質病変の鑑別も重要である。脳MRIの病的所見として他に上顎洞病変の検出が明らかになった。また、頸部血管超音波検査では、甲状腺疾患の検出が同様に可能である。

【方法】2011年3月から2014年3月の間の脳ドック受診者を対象に、(1)未破裂脳動脈瘤の観察の状況、(2)狭窄・閉塞性病変に対する治療方針、(3)上顎洞病変に対する耳鼻科的治療、(4)甲状腺疾患に対する治療を解析した。

【結果】(1)に対する脳神経外科管理、(2)に対する内科管理、(3)に対する耳鼻科的治療結果、(4)に対する甲状腺専門医の治療結果に考察を加えて報告する。

5.

3D 高速スピノエコー法による MRI Black blood imaging (BBI) で経時変化を確認した前大脳動脈解離の 1 例

琉球大学医学部附属病院 第三内科

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

症例は高血圧を有する 33 歳女性。2015 年 6 月某日、突然の頭痛と左麻痺が出現し、救急搬送された。軽度の左不全片麻痺が見られた (NIHSS 2)。頭部 MRI で右前大脳動脈 (ACA) 領域に皮質を含む脳梗塞巣が認められた。頭部 MRA で右 ACA の A2 の描出不良と string sign を認めたため、動脈解離が疑われた。第 8 病日に撮影された MRI 矢状断の BBI で右 ACA の壁内血腫が確認され、確定診断に至った。抗血栓療法は行わず、降圧管理で対応した。軽度の遂行機能障害が残存したが、麻痺は改善し自宅退院した。約 4 ヶ月後の BBI で血腫の消失を確認した。近年、3D 高速スピノエコー法による BBI が椎骨脳底動脈解離に有用であるとする報告が増えているが、前大脳動脈領域でも有用な可能性がある。文献的考察を加え報告する。

6.

rt-PA 静注療法直後に脳梗塞再発および異所性脳出血を来した 1 例

国立病院機構九州医療センター 脳血管センター・臨床研究センター 脳血管・神経内科  
佐原範之、後藤聖司、徳永敬介、高口 剛、中村麻子、桑城貴弘、矢坂正弘、岡田 靖

症例は 81 歳女性。歩行中に意識消失、転倒し救急搬送された。意識障害 (JCS I-1)、右同名半盲、右上肢不全麻痺 (MMT 3/5) を呈し、頭部 MRI で左視床および左後頭葉に新鮮梗塞 (DWI-ASPECTS10 点) を認め、MRA で左後大脳動脈 (PCA) は P2 で閉塞していた。来院時の血圧は 160/62mmHg で、心房細動を認め、心原性脳塞栓症と診断した。発症 3 時間 11 分後に rt-PA 静注療法を開始し、血圧を 180/105mmHg 以下で管理した。開始 34 分後に失語と右不全片麻痺増悪を認め、頭部 MR にて左中大脳動脈 (MCA) 領域の新たな梗塞巣と左 MCA の描出不良を認めた。さらに開始 124 分後に意識レベル低下と左不全麻痺が出現し (血圧 171/76mmHg)、頭部 CT で右視床出血を確認した。rt-PA 静注療法後の脳梗塞再発と異所性脳出血に関して、文献的考察を加え報告する。

7.

内頸動脈解離に起因する前脈絡叢動脈領域単独脳梗塞の1症例

今村病院分院 脳卒中センター 神経内科

岡田敬史、神田直昭、浜田有希、萩原隆朗、佐多玲子、中島隆宏、濱田陸三

症例は37歳女性。某日カラオケを契機に発症した脳梗塞で入院となった。入院時、高度の頭痛と右片麻痺および右側の同名半盲を呈しており、DWIでは内包後脚と尾状核尾部～外側膝状体の2箇所新鮮脳虚血病巣を検出した。MRAや脳アンギオの結果、内頸動脈遠位部の壁不整があり同部位から分枝する前脈絡叢動脈の閉塞による脳梗塞と考えた。後日のMRI・脳アンギオでは内頸動脈遠位狭窄部位の形状変化と前脈絡叢動脈の再開通所見を認め、MR-T1強調画像で内頸動脈病変部の壁内血腫様高信号を認めた。内頸動脈形状の変化および壁内血腫様所見の存在から内頸動脈解離による脳梗塞と診断した。内頸動脈解離による前脈絡叢動脈領域の単独梗塞はまれと考えられるため、画像上の変化とともに文献的考察を加え報告する。

8.

大動脈可動性プラークにより脳梗塞を発症した若年性脳梗塞の1例

長崎大学病院 脳神経内科

金本 正、立石洋平、濱邊順平、中岡賢治朗、辻野 彰

症例は44歳男性。喫煙者だが、高血圧や糖尿病、脂質異常症の既往はなかった。飲酒後、タクシーで帰宅中に右上下肢の脱力を自覚し、当院に救急搬送された。下肢優位の右不全片麻痺があった。頭部MRIで左前頭葉や頭頂葉の皮質に散在性の梗塞巣があった。MRAで脳血管に閉塞や狭窄はなかった。血液検査でWBC 25200/ $\mu$ l、D-dimer 1.0 $\mu$ g/mlと高値だった。経食道心エコー検査で、大動脈弓部に最大径7.4mmで可動性のある低輝度プラークがあり、塞栓源と思われた。ワルファリンとピタバスタチンを開始し、2週間後の経食道心エコー検査で可動性プラークは消失していた。動脈硬化リスクのほとんどない若年性脳梗塞の塞栓源となりうる大動脈可動性プラークについて考察を加えて報告する。

9.

肺塞栓を契機に発症した心房中隔欠損を介した奇異性脳塞栓症の1例

九州労災病院 脳血管内科<sup>1)</sup>、循環器内科<sup>2)</sup>

村谷陽平<sup>1)</sup>、北村泰佑<sup>1)</sup>、伊東佑里子<sup>1)</sup>、村尾 恵<sup>1)</sup>、荒川修治<sup>1)</sup>、後藤大輔<sup>2)</sup>、  
黒田智寛<sup>2)</sup>

症例は62歳男性。自宅のトイレで体動不能となったため救急来院した。SpO<sub>2</sub>63% (酸素投与下)と酸素化が不良で、D-ダイマーが80 μg/mlと上昇していた。胸腹部および下肢の造影CTにて肺塞栓症、腎梗塞、深部静脈血栓症を認めた。入院後、右片麻痺が出現し、頭部MRIを撮像したところ両側大脳半球に新鮮梗塞が散在していた。心エコーにてASDを認めたことから、肺塞栓を契機に奇異性脳塞栓を発症したものと判断した。抗凝固療法を施行し、第29病日にASD閉鎖術施行目的に転院となった。ASDを原因とした奇異性脳塞栓症の報告は稀であり、本症例の発症機序について考察する。

10.

左心耳内血栓がリバーロキサバンの早期投与により消失し得た心原性脳塞栓症の1例

国立病院機構九州医療センター 脳血管センター・臨床研究センター 脳血管・神経内科

宮崎修平、鴨川徳彦、後藤聖司、徳永敬介、高口 剛、中村麻子、桑城貴弘、矢坂正弘、  
岡田 靖

症例は76歳男性。8月某日、妻と会話中に突然不明瞭な言葉を発し始め、発症2時間43分で救急搬送。意識障害と感覚性失語、右側半側空間失認を認めた。頭部MRで左側頭後頭葉に急性期脳梗塞巣、左MCA M2後方枝の描出不良を認めた。発症4時間でrt-PA静注療法を施行し、ごく軽度の感覚性失語が残存した(NIHSS 8点→1点)。発作性心房細動と経食道心エコー(TEE)で左心耳内に血栓を認めたことから心原性脳塞栓症と診断し、ワルファリンを導入したが、至適範囲内へのコントロールが困難で、リバーロキサバン(10mgQD)へ変更した。以後血栓は徐々に縮小し、22日目に血栓は消失した。リバーロキサバンの血栓溶解能について文献的考察を加えて報告する。

11.

片麻痺を伴わずに一過性に右上肢の自己所属感が消失した 1 例

伊万里有田共立病院 神経内科<sup>1)</sup>、脳神経外科<sup>2)</sup>、内科<sup>3)</sup>

後藤公文<sup>1)</sup>、田中達也<sup>2)</sup>、内山 拓<sup>2)</sup>、松永和雄<sup>3)</sup>、桃崎宣明<sup>2)</sup>

症例は右利きの 68 歳女性、発作性心房細動 (Paf) に対しカテーテルアブレーションを施行。抗凝固療法を終了した 2 週間後の買い物中に自分の右上肢が自分のものではない感覚が突然生じた。神経学的には意識清明。脳神経系に特記すべき所見なし。腱反射と徒手筋力は正常で表在感覚障害はなかった。右肘屈曲時に「誰のものか分からない手が近づいてきて怖い」と述べた。頭部 MRI で頭頂間溝を含む左上頭頂小葉に新鮮梗塞を認め、右上肢の非所属感は発症 3 時間後に消退した。Paf の再発が明らかになり抗凝固療法を再開した。半側身体の非所属感、擬人化、他人帰属感、片麻痺憎悪を示す somatoparaphrenia の多くは右大脳病変により片麻痺を呈した左上肢に生じる。本例は左上頭頂小葉梗塞にて片麻痺を伴わずに右上肢に非所属感を主体とする somatoparaphrenia を呈した稀な例と思われた。

12.

大動脈弓内血栓から一過性黒内障を繰り返した 1 例

佐賀県医療センター好生館 脳血管内科

吉野文隆、榊 佑介、石東光司、上床武史、杉森 宏

症例は 49 歳女性。右眼視野の外側が約 20 秒間見えなくなるエピソードが 3 日間連続して起きたため、前医より当院紹介となった。当院受診時には既に症状は消失しており、視野異常を含め神経学的異常所見を認めなかった。頭部 MRI で急性期梗塞巣は認めず、黒内障と判断し精査目的に当科入院とした。頸動脈には病変なく、塞栓源検索を行ったところ、経食道心臓超音波検査で大動脈弓部に可動性を有する血栓と思われる低輝度病変を認めた。喫煙歴はあったが血液凝固学的検査で血栓性素因はなく、画像検査でも他に塞栓源となり得る病変を認めなかったことから、今回の症状は大動脈弓内血栓によるものと判断した。再発予防目的に PT-INR 1.6~2.6 を目標としてワーファリン内服を開始した。一過性脳虚血発作の原因として大動脈弓内に血栓形成を認める症例の報告は稀であり、貴重な症例と考えられたので報告する。

13.

一過性の右片麻痺で発症した脊髄硬膜外血腫の1例

福岡市民病院 神経内科

桜井百子、貞島祥子、芥川宜子、長野祐久、由村健夫

症例は73歳男性。突然、後頸部痛が出現し、座位で安静にしていた。立ち上がろうとしたところ左半身の温かい感じが出現し、構音障害を伴わない右上下肢脱力が出現したため救急要請した。脱力は約10分で改善し、救急隊到着時には症状は消失していた。発症1時間後の来院時、意識清明、脳神経学的異常所見なく、右片麻痺は認めず右上下肢の振動覚が軽度低下していた。TIAを疑い、頭部MRIを施行し異常を認めなかった。頸部痛後の片麻痺であり頸髄病変を疑い、施行した頸椎MRIにてC2-3レベルの頸髄を右後方から圧排するT1WI、T2WI高信号域を認め、脊髄硬膜外血腫と診断した。同部位にはOPLLも認めた。1週間後の頸椎MRIで血腫はほぼ消失。TIAを疑う症状が出現した場合、脊髄硬膜外血腫も鑑別に挙がる。

14.

右上肢麻痺で発症した脊髄動静脈瘻の1例

大分県立病院 神経内科<sup>1)</sup>、大分県立病院 放射線科<sup>2)</sup>、

大分大学医学部附属病院 放射線科<sup>3)</sup>

兒玉憲人<sup>1)</sup>、谷口雄大<sup>1)</sup>、堀 大滋<sup>1)</sup>、法化 陽一<sup>1)</sup>、柏木淳之<sup>2)</sup>、清末一路<sup>3)</sup>

症例は27歳女性。X-6年交通事故で外傷性くも膜下出血、右前頭葉血腫、びまん性脳腫脹を認めたため、開頭減圧術施行され、術後は脳低温療法を施行。リハビリにて徐々に改善し、寝たきりの状態から座位保持は可能になった。X-2年新たに右腕の脱力感を訴え、徐々に挙上困難となった。症状持続するためX年3月当科初診。頸椎MRIにて右頸髄内には異常信号は見られなかったが、右椎骨周囲静脈叢が目立って描出され、また脊柱管内硬膜外には拡張した前内椎骨静脈叢がflow voidとして描出された。血管造影でVertebro-vertebral arteriovenous fistula(VVAVF)と診断し、これに伴う症状と判断。コイル塞栓術が施行され、徐々に症状は改善傾向となった。今回症状出現から1年半で診断に至り、VVAVFの加療により症状改善が得られた一例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

15.

顔面異常運動で発症し、亜急性に進行した高齢発症非痙攣性てんかん重積状態の1例

南風病院 神経内科

古川淳一郎、池上真由美、梅原藤雄

症例は70歳代女性。既往歴：自己免疫性肝炎、X年5月、肝臓に対する肝部分切除術施行。術後胆管炎を時々併発していた。同年10月頃から顔面の奇異な運動を医師に指摘され当科へ紹介されたが、検査を希望しなかった。数日後から徐々に食欲不振、意思疎通が困難になり、10日後に当院へ救急搬送された。血圧 185/97mmHg, 体温 37.9℃、意思疎通が困難であった。入院時20秒程度の全身性痙攣発作が見られた。入院後も意識レベルの変動・不穏状態が持続した。視線が安定せず、顔面筋にのみ痙攣を時折認めた。脳波では前頭葉・頭頂葉に3-5Hz棘徐波結合を持続性に認めた。頭部MRIでは陈旧性多発脳梗塞を認めるのみ。脳脊髄液は異常なし。非痙攣性てんかん重積状態(NCSE)と診断し、ホスフェニトイン点滴静注、バルプロ酸内服を開始し、3日後には意識レベルの改善、脳波で棘徐波の消失を認めた。SPECTで、両側前頭葉・頭頂葉の血流低下を認めた。高齢発症NCSEに考察を加える。

16.

痙攣性斜頸を合併した Spinocerebellar ataxia 36 の姉妹例

宮崎大学医学部内科学講座 神経呼吸内分泌代謝学分野<sup>1)</sup>、藤元総合病院 神経内科<sup>2)</sup>、

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学講座 神経内科・老年病学<sup>3)</sup>、古賀総合病院 神経内科<sup>4)</sup>

鈴木あい<sup>1)</sup>、中里祐毅<sup>1)</sup>、望月仁志<sup>1)</sup>、石井信之<sup>1)</sup>、谷口晶俊<sup>1)</sup>、杉山崇史<sup>1)</sup>、

大窪隆一<sup>2)</sup>、高嶋 博<sup>3)</sup>、稲津明美<sup>4)</sup>、塩見一剛<sup>1)</sup>、中里雅光<sup>1)</sup>

症例は66歳と64歳の姉妹である。母親が脊髄小脳変性症と診断されていた。姉は53歳より緩徐進行性の小脳失調を来し、同時期より痙攣性斜頸を発症した。55歳で構音障害が、60歳で嚥下障害が出現した。66歳で入院時には顕著な小脳失調と、痙攣性斜頸に加え、舌の萎縮と線維束性収縮、四肢腱反射亢進を認めた。針筋電図検査で舌と四肢に線維束性収縮を含む脱神経所見がみられた。MRIでは小脳の顕著な萎縮と、脳幹の軽度萎縮を認めた。99mTc-EGDを用いた脳血流シンチグラフィで同部位の血流は低下していた。妹は37歳で痙攣性斜頸を発症し、50歳より緩徐進行性の小脳失調を呈し、62歳で嚥下障害を来した。神経診察や針筋電図検査、画像検査は姉と同様の所見であった。両者ともに repeat-primed PCR解析で nucleolar protein 56 遺伝子の GGCTG 6 塩基の異常延長を検出し、Spinocerebellar ataxia 36 (SCA36) と診断した。痙攣性斜頸を合併した SCA36 の報告は初めてであり、機能生理を含めて考察する。(J Neurol Sci. 357 (2015) pp304-306 に報告)

17.

FUS 遺伝子に変異を認め急速進行性の経過をとった若年性 ALS の 1 例

佐賀大学 神経内科<sup>1)</sup>、嬉野医療センター<sup>2)</sup>

上床希久<sup>1)</sup>、井手俊宏<sup>1)</sup>、薬師寺祐介<sup>1)</sup>、田畑絵美<sup>1)</sup>、原 英夫<sup>1)</sup>、鈴山耕平<sup>2)</sup>、溝田貴光<sup>2)</sup>

症例は 20 歳、女性。生来、精神発達遅滞があった。17 歳より嚥下障害と体重減少が出現した。徐々に四肢・体幹の筋力が低下し、5 ヶ月後には呼吸障害による心肺停止状態となった。蘇生後に気管切開・胃瘻造設を行われ、精査のため当科紹介入院となった。診察上は下位運動ニューロン徴候としての四肢体幹の著しい萎縮、球麻痺を認めた。針筋電図、および筋生検では神経原性変化の所見であり、Awaji 基準に照らし合わせて、probable ALS と診断した。家族歴はないものの若年発症急速進行性という非典型的な経過から、遺伝子異常に伴う ALS の可能性を考えて精査したところ、FUS 遺伝子に P525L の変異を認めた。P525L の変異を伴う若年性 ALS の孤発例の報告は少なく、調べ得た限り、世界で 10 例目、本邦では初報告である。若年発症、急速進行性の ALS では孤発例であっても FUS 遺伝子に変異がなければ検討する必要がある。

18.

反復経頭蓋磁気刺激療法が著効した SCA6 の 1 例

長崎川棚医療センター 臨床研究部・神経内科

福留隆泰、前田泰宏、成田智子、酒井和香、権藤雄一郎、永石彰子、松尾秀徳

小脳萎縮症に対する反復経頭蓋磁気刺激 (rTMS) 療法は SCA1 や SCA2、SCA6 および OPCA 例で有効と報告されているが、著効例は少ない。症例は 33 歳時にめまいで発症した遺伝性脊髄小脳変性症 (SCA6) で、47 歳時に rTMS 療法目的で当院へ紹介された。めまいが強く車の運転や読書ができなかった。歩行はなんとか自立していた。rTMS 療法は 8 の字コイルを用いて外後頭隆起の下 2cm の部位と、それを中心として左右 2cm の部位の 3 カ所を運動閾値の 100%強度で刺激頻度は 1Hz、刺激回数はそれぞれ 50 回で行った。rTMS 療法前後の ICARS はそれぞれ 35 点と 29 点で軽度改善した。めまいは改善し読書できるようになり歩行時の動揺も改善した。入院時は 5 日間連日 rTMS 療法を行い効果が確認できた。外来では 2~3 週に一回 rTMS 療法を行い 6 か月後の現在も車の運転ができている。rTMS 療法は SCA6 に対する治療法として検討すべきと考えられた。



19.

グルコセレブロシダーゼ遺伝子変異に PARK2 遺伝子変異を伴ったゴーシェ病の 1 例  
沖縄県立南部・こども医療センター 神経内科<sup>1)</sup>、順天堂大学老人性疾患病態治療研究センター<sup>2)</sup>  
名嘉太郎<sup>1)</sup>、仲地 耕<sup>1)</sup>、神里尚美<sup>1)</sup>、吉野浩代<sup>2)</sup>

(症例) 26 歳, 男性。(現病歴) 1 歳 6 カ月に貧血と血小板減少、紫斑と脾腫が発覚。白血球  $\beta$  グルコシダーゼ活性が低値。3 歳時に両大腿骨・右上腕骨の骨髓炎を発症。5 歳時に右大腿骨骨折、同年より酵素補充療法を開始した。平均-1SD の低身長が 1 年で正常域に回復し脾腫も正常化。17 歳時より当科管理。22 歳より両手指の振戦と巧緻機能障害を認めている。(家族歴) 父方の祖母がパーキンソン病。(臨床所見) 低身長(平均-1SD 以下)、Froment 手技で誘発される左右差のない筋強剛と姿勢振戦を認め、嗅覚低下を伴った。(検査) 酵素補充療法直前の白血球  $\beta$  グルコシダーゼ活性は感度以下、ドパミントランスポーター-SPECT で線条体取り込み低下。グルコセレブロシダーゼ遺伝子(CH1q21)変異 L444P と PARK2 遺伝子(CH6q25)変異 exon7 heterozygous deletion を認めた。(考察) 異なる 2 つの遺伝子変異の合併があり、若年性パーキンソニズム/小脳失調症の臨床像を呈したと考える。

20.

治療が奏功した封入体筋炎 (IBM) の 1 例  
鹿児島大学病院 神経内科  
湯地美佳、鮫島光平、米田孝一、永田龍世、野村美和、牧 美充、吉村道由、荒田 仁、高嶋 博

患者は 73 歳女性。主訴は歩行障害。X-3 年頃から左上肢の力が入りにくくなり、X-2 年には手を使用しないと座位から立位をとることが出来なくなり、歩行時に膝折れして転倒を繰り返すようになった。X-1 年近医神経内科で精査され IBM と診断されたが、その後も筋力低下は進行し、補助具を使用しないと自力歩行が不可能な状態になったため X 年当科受診した。上腕二頭筋の筋生検では、縁取り空胞と炎症細胞浸潤と SDH 染色濃染を認めた。IBM の病態にはミトコンドリア機能障害の関与も想定されており、病理像を考慮して L-アルギニンとステロイドの投与を開始した。1 週間の L-アルギニン点滴投与で歩行スピードの改善を認め、その後に炎症所見に対してステロイドパルスを行ったところ、さらなる歩行の改善を認めた。IBM には有効な治療法はないとされているが、その病態は不明な点が多く、個々の病態に応じた治療を考慮する意義があると思われる。本症例では治療が奏功したため報告する。

21.

呼吸不全で発症し遺伝子検査により診断されたミトコンドリア病の1例

長崎大学病院 脳神経内科<sup>1)</sup>、佐世保市立総合病院 神経内科<sup>2)</sup>、長崎総合科学大学<sup>3)</sup>  
荒木彩恵子<sup>1)</sup>、長岡篤志<sup>1)</sup>、上野未貴<sup>1)</sup>、島 智秋<sup>2)</sup>、吉村俊祐<sup>1)</sup>、向野晃弘<sup>1)</sup>、  
藤本武士<sup>2)</sup>、中嶋秀樹<sup>1)</sup>、白石裕一<sup>1)</sup>、本村政勝<sup>3)</sup>、辻野 彰<sup>1)</sup>

症例は59歳女性、X-1年から徐々に進行する易疲労感、体重減少、体幹筋の筋力低下が出現した。X年5月にCO2ナルコーシスによる意識障害が出現し、前医入院。精査のためX年7月に当院当科へ転院した。

転院時、全身の筋萎縮、呼吸筋・体幹筋に筋力低下があり、貧血、腎機能障害、代謝性アシドーシス、糖尿病、肥大型心筋症の合併を認めた。乳酸・ピルビン酸は血清中で正常範囲内であったが髄液中で高値であった。筋病理像ではragged-red fiberは見られなかったが、COX部分欠損が見られた。ミトコンドリア遺伝子検査にてA3243G変異が見られミトコンドリア病と診断した。呼吸不全で発症するミトコンドリア病は稀であり、文献的考察をふまえ報告する。

22.

高齢発症のミトコンドリア脳筋症と考えられた1例

JCHO 諫早総合病院 神経内科

松尾 諭、西浦義博、福元尚子、長郷国彦

症例は68歳女性。母に認知症あり。慢性腎臓病で加療中であった。平成26年10月アクセルをふみ間違えて事故を起こす、11月ゴミを出す日を間違える、などのエピソードあり。12月某日、温泉に1人で入浴中に溺れているのを発見され、近医に救急搬送された。同日人工呼吸器を装着されるもその記憶はなし。入院中に頭部CT・MRIで白質病変を指摘され、平成27年1月某日当科外来初診。HDS-R 20/30点、他に特記すべき異常は認めず。後日当科入院、糖尿病、肝機能障害、髄液の乳酸高値(20.3 mg/dl)を認めた。頭部MRIで大脳白質・橋・中小脳脚・視床・基底核にT2強調画像およびFLAIRで高信号領域を認め、脳はびまん性に萎縮。ミトコンドリアDNAのA3243GおよびT3271C変異は認めなかったものの、臨床所見、検査結果よりMELASと考えた。本症例はMELASの中でも高齢発症と思われ、若干の文献的考察を加え報告する。

23.

尿中 mtDNA の多重欠失よりミトコンドリア病として加療し、劇的に改善した傍脊柱筋萎縮症の 1 例

鹿児島大学病院 神経内科

大山徹也、湯地美佳、米田孝一、崎山佑介、吉村道由、荒田 仁、橋口昭大、岡本裕嗣、松浦英治、高嶋 博

症例は 59 歳女性。既往に甲状腺機能低下症、心房細動あり。16 歳ごろから徐々にしゃがみ立ちができなくなった。52 歳時には一時しゃがみ立ちが可能となるも、2-3 年で全身脱力感、腰曲がりが見られるようになった。59 歳時に当科入院となり、傍脊柱筋の広範囲な筋萎縮と脂肪置換を認め、糖尿病と難聴の合併よりミトコンドリア病が疑われた。血清 CK 値は 96 U/L、甲状腺ホルモン基準値内、血液・髄液乳酸ピルビン酸比も正常だった。左上腕二頭筋生検組織では積極的にミトコンドリア病を疑わせる所見は認めなかったが、尿中ミトコンドリア DNA (mtDNA) 解析で多重欠失を確認し、ミトコンドリア病と診断した。その後 L-アルギニン点滴と内服継続にて劇的に改善し、寛解状態を保っている。本症例の傍脊柱筋は高度の脂肪置換のため筋病理による評価は困難であった。尿中 mtDNA 解析は非侵襲的かつ変異検出の感度が良好との報告があり、筋病理での評価が困難なミトコンドリア病において診断の一助となる可能性がある。

24.

眼瞼下垂を伴った Thomsen 型先天性筋強直症の 1 例

熊本大学 神経内科<sup>1)</sup>、九州看護福祉大学<sup>2)</sup>

加藤麻衣<sup>1)</sup>、森由紀子<sup>1)</sup>、山下 賢<sup>1)</sup>、増田曜章<sup>1)</sup>、高松孝太郎<sup>1)</sup>、熊本俊秀<sup>2)</sup>、安東由喜雄<sup>1)</sup>

症例は 21 歳男性。母親と母方祖父、曾祖父に類症あり。小学生時から運動開始時、高校生時から歩行開始や階段昇降時に筋肉のこわばりを自覚し、大学生時から摂食開始時の開口困難を自覚した。ヘラクレス様体型、増強法で誘発される両眼瞼下垂、把握性ミオトニー、舌と手掌筋の叩打性ミオトニーを認め、反復運動で改善した。CK 上昇や白内障、心伝導障害、内分泌障害はなかった。針筋電図でミオトニー放電を認め、Short exercise test で CMAP は低下せず、高頻度反復刺激試験で CMAP は低下した。筋生検で筋線維の大小不同と内在核を僅かに認めた。骨格筋型塩化物イオンチャネル遺伝子 (CLCN1) のヘテロ変異を認め Thomsen 型先天性筋強直症と診断した。眼瞼下垂合併は稀であり、文献的考察を加えて報告する。

25.

#### 抗 HMGCR 抗体陽性壊死性筋症の 1 例

産業医科大学 神経内科<sup>1)</sup>、国立精神・神経医療研究センター 神経研究所<sup>2)</sup>、慶応義塾大 神経内科<sup>3)</sup>

先成裕介<sup>1)</sup>、橋本智代<sup>1)</sup>、大成圭子<sup>1)</sup>、岡田和将<sup>1)</sup>、西野一三<sup>2)</sup>、鈴木重明<sup>3)</sup>、足立弘明<sup>1)</sup>

症例は 55 歳女性。X-1 年 10 月より他院でスタチン製剤内服を開始され、11 月に CK 高値 (955 U/l) がみられたため、スタチン製剤は中止され経過観察となっていた。しかし、その後も CK の改善がなく、徐々に立ち上がりにくさや物の持ち上げにくさなどの症状が出現した。X 年 5 月 12 日に精査目的に当科へ入院した。入院時所見では、皮疹はなく、近位筋優位に四肢の筋力低下 (MMT4) を認めたが、筋把握痛はみられなかった。その他の脳神経系、感覚系、自律神経系の所見は正常であった。血液学的検査では、筋原性酵素の上昇、針筋電図では筋原性変化を認めた。肺機能検査は正常で、悪性腫瘍や心疾患の合併はなかった。筋生検で炎症細胞浸潤に乏しい壊死・再生像を認め、抗 HMGCR 抗体が陽性であったため、抗 HMGCR 抗体陽性壊死性筋症と診断した。スタチン製剤中止後も CK 高値が持続し筋力低下の進行を認める症例では抗 HMGCR 抗体陽性壊死性筋症も鑑別に挙げる必要があり、本例は貴重な症例と思われる。抗 HMGCR 抗体陽性壊死性筋症に関する文献的考察を加えて報告する。

26.

#### 小児期より失神を繰り返し、発症 40 年後に診断に至った自己免疫性自律神経節障害 (AAG) の 1 例

沖縄県立中部病院 神経内科<sup>1)</sup>、沖縄県立中部病院 循環器内科<sup>2)</sup>、国立病院機構長崎川棚医療センター/西九州脳神経センター 臨床研究部<sup>3)</sup>、熊本大学医学部附属病院 神経内科 (分子神経治療学寄附講座)<sup>4)</sup>

會田哲朗<sup>1)</sup>、吉田 剛<sup>1)</sup>、難波雄亮<sup>1)</sup>、屋宜宣仁<sup>2)</sup>、樋口 理<sup>3)</sup>、中根俊成<sup>4)</sup>

症例は 51 歳男性。うつ病で心療内科通院中。10 歳頃より失神を繰り返していることから当院を紹介受診。乾燥症状、慢性便秘症、残尿感を認めた。動悸、発汗異常なし。診察で特記する異常なし。ヘッドアップチルト試験は陽性で立位後の血漿ノルアドレナリン値の上昇は不十分であった。バルサルバ試験でも反応性の血圧上昇、頻脈を認めなかった。MIBG 心筋シンチで集積低下あり。自律神経節 nAChR 抗体の測定の結果、 $\alpha 3$  サブユニットに対する抗体価が陽性であり、AAG と診断した。免疫グロブリン大量静注療法を開始し、後療法としてプレドニゾン内服の維持療法を行った。小児期に発症後、診断までに 40 年も経過していたことは極めて例外的であった。貴重な症例であり、文献的考察とともに報告する。

27.

Total locked-in syndrome を呈し、Bickerstaff 型脳幹脳炎との鑑別を要した GQ1b 抗体陽性ギランバレー症候群 (GBS) の 1 例

沖縄県立中部病院 神経内科

仲田恭崇、吉田 剛、難波雄亮、金城正高、城之園学

77 歳女性、来院 7 日前に気道感染の先行あり。来院前日より複視と歩行困難を認め、当院救急室を受診。診察では意識は清明だが両側外転障害を認め、起立歩行障害により歩行は困難。入院翌日、急速な神経症状悪化が見られ、呼吸不全によって心肺停止に至った。蘇生後に行った診察では、刺激に反応なく各種脳幹反射消失、水平及び垂直方向の眼球運動障害を含む全身の弛緩性麻痺を呈していたが、その後右足趾を僅かであるが随意的に動かせることが判明した。脳波は  $\alpha$  波を主体として認めた。髄液検査では細胞数 1 個/mm<sup>3</sup>、蛋白 37mg/dl、各種培養、細胞診陰性。頭部 MRI は異常無し。喀痰培養検査で Haemophilus influenzae を認めた。抗 GQ1b 抗体陽性。以上から GBS と診断し、免疫グロブリン大量療法 (IVIG)、ステロイドパルス療法、血漿交換を施行。発症から約 6 ヶ月経過し、緩徐に改善傾向である。貴重な症例と考え、文献的考察を交えて報告する。

28.

抗 neurofascin 抗体陽性ニューロパチーの 1 例

大分大学医学部 神経内科学講座

藤島宣大、石橋正人、片山徹二、後藤 恵、天野優子、三浦由真子、藪内健一、麻生泰弘、軸丸美香、花岡拓哉、木村成志、松原悦朗

症例は 47 歳女性。X-3 年より左口周囲と左手尺側のしびれが出現した。左手のしびれは左手全体へ広がった。左手は目で見て確認しないと使いにくさもあった。X-2 年に前医で左右差のある両上肢の感覚性運動失調と四肢深部腱反射減弱、左手に加えて右手尺側の感覚障害や左大腿部の感覚鈍麻も指摘され、多発単神経炎を疑われた。X-1 年 1 月、神経伝導検査では主に両上肢感覚神経の導出が不良で左右差を認め、感覚優位の多発単神経障害が疑われたが原因不明であった。その後、経過観察していたが、症状は一旦改善したものの再度悪化したため、X 年 7 月に再度精査を行った。神経伝導検査では左右差が乏しくなっていた。髄液検査では新たに蛋白細胞解離が出現し、抗 neurofascin 抗体が陽性であった。神経生検では脱髄障害が主体であった。頭部および脊髄の MRI では異常を認めなかった。治療として免疫グロブリン大量静注療法を実施した。貴重な症例であり、文献的考察を加え報告する。

29.

両上肢の運動感覚障害を呈したサルコイドニューロパチーの1例

産業医科大学 神経内科

野原聡平、岩中行己男、大成圭子、岡田和将、足立弘明

症例は74歳の女性。X年8月中旬から右上肢と左上肢の運動感覚障害が順次出現し、徐々に増悪した。9月中旬に当科入院。入院時は両上肢の筋力低下、両手の筋萎縮、両前腕以遠に異常感覚を認めた。腱反射は保たれていた。神経伝導検査では正中神経のCMAP振幅の低下とF波出現率の減少および尺骨神経のSNAP振幅低値を認め、針筋電図では神経原性変化を認めた。血液検査は可溶性IL-2Rの上昇があり、脳脊髄液所見は細胞数 $21/\mu\text{l}$ (単核球)、蛋白 $47\text{ mg/dl}$ であった。胸部CTで肺門・縦隔リンパ節腫大を認め、ガリウムシンチでも同部位に集積を認めた。EBUS-TBNAで採取したリンパ節組織に非乾酪性類上皮性肉芽腫の所見があり、サルコイドーシスと診断した。臨床症状および検査所見からサルコイドニューロパチーと考えプレドニゾロン $30\text{ mg}$ 連日内服を開始し症状は緩徐改善傾向となった。サルコイドニューロパチーは稀であり、文献的考察を加えて報告する。

30.

舞踏運動を合併したfacial onset sensory and motor neuropathy (FOSMN)症候群の1例

九州大学大学院医学研究院 神経内科学

永田 諭、近藤大祐、篠田紘司、上原 平、村井弘之、吉良潤一

症例は67歳男性。60歳時に両眼周囲の感覚低下を自覚。徐々に顔面、口腔内の異常感覚、嚥下障害も出現した。63歳時に当科入院。神経学的に両側性の顔面・頭部感覚鈍麻、角膜反射消失、舌全体の味覚低下、嚥下・構音障害、右上肢の軽度舞踏運動を認めた。Blink reflexで両側R2潜時が延長していた。各種疾患を除外し、特徴的な分布の感覚運動障害からfacial onset sensory and motor neuropathy (FOSMN)症候群と診断した。免疫グロブリン大量静注療法を反復し、その都度部分的に改善したが、全体として緩徐に増悪し、66歳時に胃瘻増設した。舞踏運動も次第に顕著となり、四肢に拡大したため、66歳時に再評価を行った。脳血流シンチグラフィにて両側線条体の血流低下を認めたが、舞踏運動を呈し得る他の疾患は同定されなかった。ハロペリドール投与にて舞踏運動は改善した。舞踏運動を合併したFOSMN症候群はこれまで報告されておらず、貴重な症例と考え報告する。

31.

抗 NAE 抗体が陽性のステロイド反応性白質脳症

福岡大学 神経内科学<sup>1)</sup>、福井県立大看護福祉学部<sup>2)</sup>

林 優佳<sup>1)</sup>、筒井啓太<sup>1)</sup>、小倉玄睦<sup>1)</sup>、藤岡伸助<sup>1)</sup>、深江治郎<sup>1)</sup>、津川 潤<sup>1)</sup>、米田 誠<sup>2)</sup>、坪井義夫<sup>1)</sup>

症例は 62 歳女性。X-1 年 10 月より 38 度台の発熱が出現した。その後、亜急性進行性の歩行障害と言語障害がみられ、数か月後には尿・便失禁を呈したことから、X 年 3 月に当科に入院。著明なるい瘦と発熱を認め、意識レベルは JCS で II-20。錐体路徴候と手掌頤反射や把握反射などの前頭葉徴候を認めた。血中抗サイログロブリン抗体と抗 NAE 抗体が陽性で、髄液検査では単核球優位の細胞数増多、蛋白、MBP の上昇を認めた。脳波で基礎律動の著しいび漫性の徐波化がみられ、頭部 MRI FLAIR 画像で両側側頭葉から島皮質下、側脳室周囲白質に左右対称性で境界不明瞭な淡い高信号域を認めた。自己免疫性脱髄性疾患を疑い、ステロイドパルス療法を施行。翌日から解熱し、意識も JCS で I 桁台に改善した。PSL の後療法を行い、同年 5 月に独歩で退院。本症例のように、白質脳症を呈した場合にも、抗 NAE 抗体の測定を試みる必要があると考えた。

32.

単純ヘルペスウイルス (HSV) 感染症に伴い、脊髄長大病変を生じた急性散在性脳脊髄炎の 1 例

沖縄県立八重山病院 内科<sup>1)</sup>、沖縄県立中部病院 神経内科<sup>2)</sup>

坂下 碧<sup>1)</sup>、須藤 航<sup>1)</sup>、富里孔太<sup>1)</sup>、吉田 剛<sup>2)</sup>

31 歳男性、来院 7 日前に咽頭痛と 40 度台の発熱あるも 2 日後には解熱した。来院 2 日前より尿閉、前日から再度発熱と頸部痛あり、来院当日に両上下肢の脱力のため歩行困難となり当院受診。診察では意識は傾眠傾向、四肢筋力低下あり、両側 C3 以下で温痛覚・触覚の低下、両下肢腱反射低下を認めた。病的反射陰性。髄液検査は細胞数 325 /mm<sup>3</sup> (単核球 56%)、蛋白 100 mg/dL、MBP 12000 pg/mL、オリゴクローナルバンド陰性、各種培養陰性。血清抗 AQP4 抗体陰性。髄液 HSV-PCR 陰性も血清・髄液の HSV-IgM 陽性で HSV-IgG 抗体価指数 4.4 と有意な上昇を認めた。MRI で脳梁体部・視床と延髄から脊髓円錐までの全脊髄に T2 高信号域を認めた。入院後、ステロイドパルス・血漿交換・アシクロビル投与を行い 1 ヶ月の経過で症状の著明な改善を認めた。貴重な症例と考え、文献的考察を加えて報告する。

33.

Creutzfeldt-Jakob 病様の頭部 MRI 所見を呈した抗 VGKC 抗体陽性辺縁系脳炎の 1 例

九州大学大学院医学研究院 神経内科学

岡留敏樹、篠田紘司、上原 平、山下謙一郎、村井弘之、吉良潤一

症例は 58 歳男性。X-1 年 9 月より物忘れが出現。同年 11 月に近医の頭部 MRI で左海馬の異常信号域を指摘されたが、X 年 2 月には消失した。症状は緩徐に進行し、X 年 6 月に当科入院。神経学的には前向性・逆行性健忘を認めたが、その他の異常所見は認めなかった。頭部 MRI では右海馬に T2WI 高信号域、左前頭葉・右後頭葉・頭頂葉皮質に Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) 様の DWI 高信号域を認めた。FDG-PET では右海馬で集積亢進していた。脳波で周期性同期性放電はなく、髄液中の 14-3-3 蛋白、総タウ蛋白、異常プリオン蛋白 (RT-QUIC 法) は陰性、プリオン遺伝子検査も陰性であった。自己免疫介在性辺縁系脳炎と診断して免疫療法を開始し、記銘力が軽度改善した。後に血清・髄液中の抗 VGKC 複合体抗体が強陽性であることが判明した。抗 VGKC 抗体陽性辺縁系脳炎は、稀に CJD 様の MRI 所見を呈することがあり、これを念頭に入れて鑑別を行う必要がある。

34.

延髄下部および全脊髄領域に病変を認めた急速進行性 HTLV-1-associated myelopathy (HAM) の 1 例

熊本大学 神経内科<sup>1)</sup>、NHO 熊本南病院 神経内科<sup>2)</sup>

原健太郎<sup>1)</sup>、増田曜章<sup>1)</sup>、堀 寛子<sup>2)</sup>、高松孝太郎<sup>1)</sup>、三隅洋平<sup>1)</sup>、植田光晴<sup>1)</sup>、

山下 賢<sup>1)</sup>、中根俊成<sup>1)</sup>、山下太郎<sup>1)</sup>、安東由喜雄<sup>1)</sup>

症例は 72 歳女性。骨髄異形成症候群、糖尿病の既往あり。X 年 1 月より歩きにくさが緩徐に悪化、4 月より下肢筋力低下、尿閉が出現し、7 月に当院紹介入院となった。下肢優位の高度筋力低下、深部反射低下、両下肢病的反射陽性に加え、上肢遠位と Th9 以下の全感覚障害、膀胱直腸障害を認めた。MRI 検査では、T2 強調画像で延髄下部および全脊髄領域に高信号域を認め、髄液検査では、細胞数増多、蛋白上昇、IgG index の上昇を認めた。抗 HTLV-1 抗体価が血清、髄液ともに著増しており、急速進行性 HTLV-1-associated myelopathy (HAM) と診断した。ステロイドパルス療法を行うも改善に乏しく、免疫グロブリン大量静注療法を併用したところ、検査所見の改善とともに上肢の症状は改善、下肢の症状も一部改善した。急速進行性 HAM の中で、全脊髄にわたり広範な病変を伴った症例は稀であり、文献的考察を含めて報告する。



35.

広範な白質病変を呈し神経ベーチェット病が疑われた1例

熊本再春荘病院 神経内科<sup>1)</sup>、熊本大学 神経内科<sup>2)</sup>

岡崎敏郎<sup>1)</sup>、長尾麻子<sup>1)</sup>、山下哲司<sup>1)</sup>、奥村幸佑<sup>1)</sup>、石崎雅俊<sup>1)</sup>、前田 寧<sup>1)</sup>、上山秀嗣<sup>1)</sup>、植田明彦<sup>2)</sup>、安東由喜雄<sup>2)</sup>

症例は45歳男性。X-1年夏より記憶力低下が出現しX年4月に当科入院となった。認知機能障害(MMSE 21点)、両下肢痙性、歩行障害を認め、髄液検査では軽度の細胞数増多を認めた。MRIでは両側大脳深部白質にDWI、FLAIR及びT2WIで淡い高信号域を認め、胸髄にもT2WIで淡い高信号域を認めた。精査中に認知機能障害は自然軽快傾向を認めた。他院での精査加療を経て、X年6月より再度入院となった。口腔内アフタの既往、毛嚢炎様皮疹や針反応、HLA-B51陽性を認め、神経ベーチェット病が疑われた。広範な白質病変をきたした神経ベーチェット病の報告は少なく、貴重な症例と考えられたため、文献的考察を加えて報告する。

36.

*Nocardia araoensis*による髄膜脳炎の1例

国保水俣市立総合医療センター 神経内科<sup>1)</sup>、脳神経外科<sup>2)</sup>、外科<sup>3)</sup>、千葉大学真菌医学研究センター<sup>4)</sup>、熊本大学医学部 神経内科<sup>5)</sup>

山本文夫<sup>1)</sup>、河野浩之<sup>1)</sup>、三原洋祐<sup>2)</sup>、谷川富夫<sup>3)</sup>、五ノ井透<sup>4)</sup>、安東由喜雄<sup>5)</sup>

症例は70歳男性。某年某月15日に自宅で倒れているところを発見され、A病院に入院した。同月16日にかかりつけの当院循環器科に転院となり、19日に当科へ紹介された。発熱、意識障害(JCS I-3)、項部硬直があった。十分な協力が得られなかったが、四肢麻痺、錐体外路徴候、失調などははっきりしなかった。髄液検査では細胞数1244/ $\mu$ L(多形核球:単核球=90:10)、蛋白273mg/dl、糖47mg/dl(同時血糖135mg/dl)の所見があった。頭部MRIでは左側脳室後角にDWI高信号等の所見があり、脳室炎の合併が疑われた。髄液・血液培養では起病菌がはっきりせず、ADAは5.9 U/L、クリプトコッカス抗原も陰性であった。細菌性髄膜炎脳炎、真菌性髄膜炎等の可能性を疑い加療を行ったが、全身状態、画像所見とも徐々に増悪した。第100病日に脳ヘルニアのため永眠され、同日に病理解剖を行った。脳室から多量の膿が得られ、*nocardia araoensis*が検出された。診断に苦慮した症例であり、文献的考察を加え報告する。

37.

閉塞性尿路障害にウレアーゼ産生菌による尿路感染症を併発し、高アンモニア血症を来した1例

鹿児島市医師会病院 神経内科

金子浩之、中川広人、徳永紘康、園田 健

症例は88歳女性。X年7月自宅で倒れ、救急搬送。JCS II-20、固定しない共同偏視、無言、四肢の筋緊張亢進を認めた。頭部MRI検査で両側大脳半球、両側視床に散在性に高信号域を認めた。高アンモニア血症を認め、代謝性脳症と診断。閉塞性尿路障害を認め、加療で意識清明に改善し退院。X年10月再び意識障害を来し搬送。高アンモニア血症を認め、尿培養でウレアーゼ産生菌陽性。膀胱カテーテル留置にて翌日には意識清明に改善。閉塞性尿路障害に合併したウレアーゼ産生菌感染症による高アンモニア血症の報告は少なく、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。

38.

抗真菌薬の髄注とステロイド投与が奏効したクリプトコッカス髄膜脳炎の1例

大分大学医学部 神経内科学講座

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

71歳男性。X-3月から頭痛を自覚していた。X-10日から難聴、軽度の意識障害が出現し、X日当科入院した。髄液検査からクリプトコッカス髄膜脳炎と診断し、L-AMBと5-FCの併用投与を開始した。髄液培養検査で菌の発育は陰性となったが、髄液所見に改善は見られず、意識障害は増悪した。抗真菌薬をF-FLCZ、その後VRCZに変更したが、いずれも無効であった。X+84日にomaya reservoirを留置し、L-AMBの髄注を併用したところ、髄液所見に改善がみられた。X+134日に髄注を中止、FLCZ内服治療へ移行した。髄液所見の改善は続いたが、意識障害は増悪した。髄液中のクリプトコッカス抗原量が著減していたことから、免疫応答を介した炎症過程の亢進の関与を疑い、X+155日よりmPSL 500 mg/day 3日間投与と、続くPSL 20 mg/dayの内服投与を開始したところ、意識障害に改善がみられた。難治性のクリプトコッカス髄膜脳炎の治療について考察する。

39.

MRI 上、自然軽快と再燃が認められた脳原発悪性リンパ腫の 1 例

佐世保市立総合病院 神経内科<sup>1)</sup>、脳神経外科<sup>2)</sup>、血液内科<sup>3)</sup>

島 智秋<sup>1)</sup>、藤本武士<sup>1)</sup>、宮崎禎一郎<sup>1)</sup>、林 之茂<sup>2)</sup>、上之郷眞木雄<sup>2)</sup>、糸永英弘<sup>3)</sup>

症例は 62 歳男性。X 年 8 月、複視のため近医を受診し頭部 MRI で右大脳皮質下や右視床を主座とした多発脳病変を認めた。9 月の当科紹介受診時には複視は消失しており、前医で認めた多発脳病変は全体的に縮小傾向であったが、右前頭部に造影効果を伴う新たな病変を認めた。脱髄性疾患や炎症性疾患、腫瘍性疾患を念頭に各種検査を行ったが、各疾患に特異的な所見は得られなかった。自覚症状はなく、画像所見も軽快傾向であったことから外来経過フォローとした。翌 10 月の頭部 MRI で右前頭部の病変が著明に増大していたため、同部位の脳生検を行ったところ、悪性リンパ腫の所見が得られた。

脳原発悪性リンパ腫は比較的稀な頭蓋内腫瘍であるが、時に自然消失することが知られている。本症例の臨床像ならびに同疾患の文献的考察を加えて報告する。

40.

C. urealyticum による膀胱炎で意識障害を呈した脊髄小脳変性症 (SCA3) の 1 例

飯塚病院 神経内科

立石貴久、水野裕理、向野隆彦、中村憲道、高瀬敬一郎

症例は 46 歳発症の脊髄小脳変性症の 69 歳女性。X 年 7 月 31 日多発肋骨骨折で近医へ入院、8 月 8 日呼吸状態悪化し肺動脈血栓塞栓症の診断で当院循環器内科へ転院。病状改善後転院までの継続加療のために 24 日に転科した。28 日朝 JCS2 桁の意識障害が出現。バイタルサインに異常なく、巣症状なし、頭部 CT、MRI で特記所見なし。採血で高アンモニア血症 (NH<sub>3</sub> 183 mg/dl) を認めたが、採血上肝機能障害なく、造影 CT で門脈下大静脈シャントも認めず、軽度の水腎症と膀胱炎を認めるのみであった。分岐鎖アミノ酸製剤、ラクツロースシロップ、カナマイシンを投与したが、血清アンモニア値は改善しなかった。尿細菌検査でグラム陽性桿菌を検出したため、ウレアーゼ産生菌の膀胱炎と考え膀胱カテーテルを留置したところ、翌日には血清アンモニア値は正常化し、意識状態も改善した。神経変性疾患では神経因性膀胱による尿路感染症で意識障害を呈することが有り注意が必要と考え報告する。

41.

Parkinson 病に non-REM (NREM) parasomnia を合併した 1 例

潤和会記念病院 神経内科<sup>1)</sup>、潤和会記念病院 臨床検査科<sup>2)</sup>

酒井克也<sup>1)</sup>、中尾紘一<sup>1)</sup>、杉本晶子<sup>1)</sup>、矢澤省吾<sup>1)</sup>、鶴田和仁<sup>1)</sup>、山下三統<sup>2)</sup>、高橋貴行<sup>2)</sup>、野地七恵<sup>2)</sup>、八木和広<sup>2)</sup>

症例は 75 歳女性、X-4 年頃発症、X-1 年に当科を初診し、Parkinson 病と診断した。筋強剛、動作緩慢、姿勢反射障害、起立性低血圧などがあり、L-dopa、ドパミンアゴニストで運動症状は概ね良好にコントロールされていた。X 年 4 月頃より夜間異常行動や夢と現実の区別がつかないことがあり RBD を疑い、7 月に当科入院にて PSG を施行した。結果、REM 期の異常行動はなく、深睡眠からの覚醒への移行期に大声をあげるなどの行動がみられた。RBD は青斑核や脚橋被蓋核への  $\alpha$  シヌクレイン蛋白の蓄積が示唆され、Parkinson 病などの神経変性疾患でみられることがある。一方、NREM parasomnia は脳の覚醒系における機能的障害に加え、睡眠分断を伴いやすい睡眠関連疾患の合併、心理的要因や薬剤の関与が示唆されている。今回、Parkinson 病患者に NREM parasomnia を合併した症例を経験したため報告する。

42.

難治性てんかんに臭化カリウムが奏効した NORSE (new-onset refractory status epilepticus) の 1 例

恒心会おぐら病院 神経内科<sup>1)</sup>、鹿児島大学病院 神経内科老年病学<sup>2)</sup>

武井 潤<sup>1)</sup>、武井 藍<sup>1)</sup>、野妻智嗣<sup>1)</sup>、中原啓一<sup>1)</sup>、渡邊 修<sup>2)</sup>、高嶋 博<sup>2)</sup>

症例は 40 歳男性。X 年 1 月 29 日より発熱、2 月 1 日より異常行動、強直間代性痙攣が出現し、担送受診。意識レベル JCS III-300 で、頭部 MRI で両側側頭葉内側の高信号域を認め、髄液 HSV-DNA 陰性から非ヘルペス性辺縁系脳炎と診断した。抗 VGKC 抗体は陰性だった。人工呼吸器管理をしながら MEPM、ACB、PSL、IVIg、IAPP にて加療し、ジアゼパム+プロポフォール持続点滴にて重積発作は治まったが、各種抗てんかん薬(LEV、LTG、TPM、CBZ、PHT、VPA、DZP、CLB)内服では発作の抑制が困難で、左顔面に限局した部分発作や意識減損発作が遷延し、ジアゼパム持続点滴で抑制していた。X+1 年 LEV3000mg、LTG200mg、DZP20mg 内服下で外出の度に発作を起こしていたが、臭化カリウム 1.5g/日の内服を開始したところ発作が抑制され、自宅退院可能となった。

臭化カリウムは現在小児の難治性てんかん、特に難治頻回部分発作重積型急性脳炎で有効とする報告が散見される。本症例は同疾患と同一概念で成人例の new-onset refractory status epilepticus (NORSE) と提唱される症候群と考えられ、臭化カリウムがてんかん発作の抑制に有効であった。

43.

体幹ジストニアから発症したパーキンソン病の1例

産業医科大学若松病院 神経内科・心療内科

安田千春、武井崇展、魚住武則

症例は67歳女性。家族歴なし。X-6年頃より腰曲りを指摘され、徐々に悪化した。X-3年大学病院受診時はパーキンソン症状はなく、側筋ジストニアの診断でトリヘキシフェニジルが開始された。銅・セルロプラスミンは正常であった。ボトックス注射は効果がなく自己中断。その後も腰曲りは悪化し、X-1年頃より小声、X年1月よりすり足歩行を認め5月には歩行困難となった。この時のDATスキャンで両側基底核の集積低下を認めた。6月の入院時は運動緩慢、筋強剛、右優位の安静時振戦、姿勢反射障害を認め、頭部MRIでは異常なく、L-dopaで運動症状の改善を認めたことからパーキンソン病と診断した。腰曲りも若干改善を認めた。体幹ジストニアで発症しその後パーキンソン病を認めDATスキャンが診断の決め手となったパーキンソン病の1例である。貴重な症例であり文献的考察を加え報告する。

44.

広範な小脳病変を合併しWernicke脳症と考えられた1例

済生会福岡総合病院 神経内科・脳血管内科

入江研一、鳥山敬祐、田中恵理、中垣英明、川尻真和、山田 猛

症例は77歳男性。アルコール多飲歴なし。2015年10月頃より意欲低下・食欲低下があり、抗不安剤内服後より傾眠傾向となり中止された。その後も傾眠・食欲改善なく、10月中旬頃に誤嚥性肺炎を発症し、経口摂取困難となった。乳酸リンゲル液、ブドウ糖輸液を数日投与後、意識レベルが徐々に低下、当院へ搬送となった。来院時、意識障害(JCS200)と眼球運動障害を認め、OCRは両側で消失していた。Thiamine 500mg/dayの投与を開始し、徐々に改善と眼球運動は正常となった。入院5日目の頭部MRI検査では両側視床内側、中脳水道周囲、小脳虫部から両側小脳半球にDWI・FLAIR高信号を認めた。Thiamine投与開始し、入院12日目のMRIではDWI・FLAIR高信号病変は縮小した。今回入院中に血中ビタミンB1欠乏は確認できていないが、臨床経過と画像所見からWernicke脳症の診断に至った。Wernicke脳症で広範な小脳病変を合併することは稀であり報告する。

45.

足背の灼熱感のため、特異な行動をとり SCN9A 変異を認めた 1 例

NHO 沖縄病院<sup>1)</sup>、鹿児島大学神経内科<sup>2)</sup>、藤元総合病院<sup>3)</sup>

中地 亮<sup>1)</sup>、宮城哲哉<sup>1)</sup>、石原 聡<sup>1)</sup>、城戸美和子<sup>1)</sup>、諏訪園秀吾<sup>1)</sup>、高嶋博<sup>2)</sup>、  
末原雅人<sup>3)</sup>

症例は 17 歳男性。父親、一卵性双生児の兄、妹も同様の症状あり。8 歳頃から暖かい季節になると両側足背や足底の灼熱感、疼痛が出現。運動で疼痛が増悪するため安静にしている。冷水で冷やすと症状改善あり、冬も扇風機を使用している。17 歳から症状が更に強くなり、自宅では常に氷水入りのバケツに足を浸けるようになり当科受診となった。神経学的には明らかな異常所見はなかったが、足関節以下は皮膚の変色あり。末梢神経伝導検査では腓腹神経の SNAP4 $\mu$ V と低下していた。腓腹神経生検では軽度の軸索変性のみであり診断に難渋した。遺伝性末梢神経障害の可能性が高く、鹿児島大学神経内科に遺伝子検査を依頼したところ SCN9A 変異を指摘され、臨床的には肢端紅痛症または HSAN (hereditary sensory and autonomic neuropathy) と診断した。常染色体優性遺伝形式、灼熱感のため氷水に足を浸ける特異な行動を呈している場合上記の疾患の可能性を検討する必要がある。

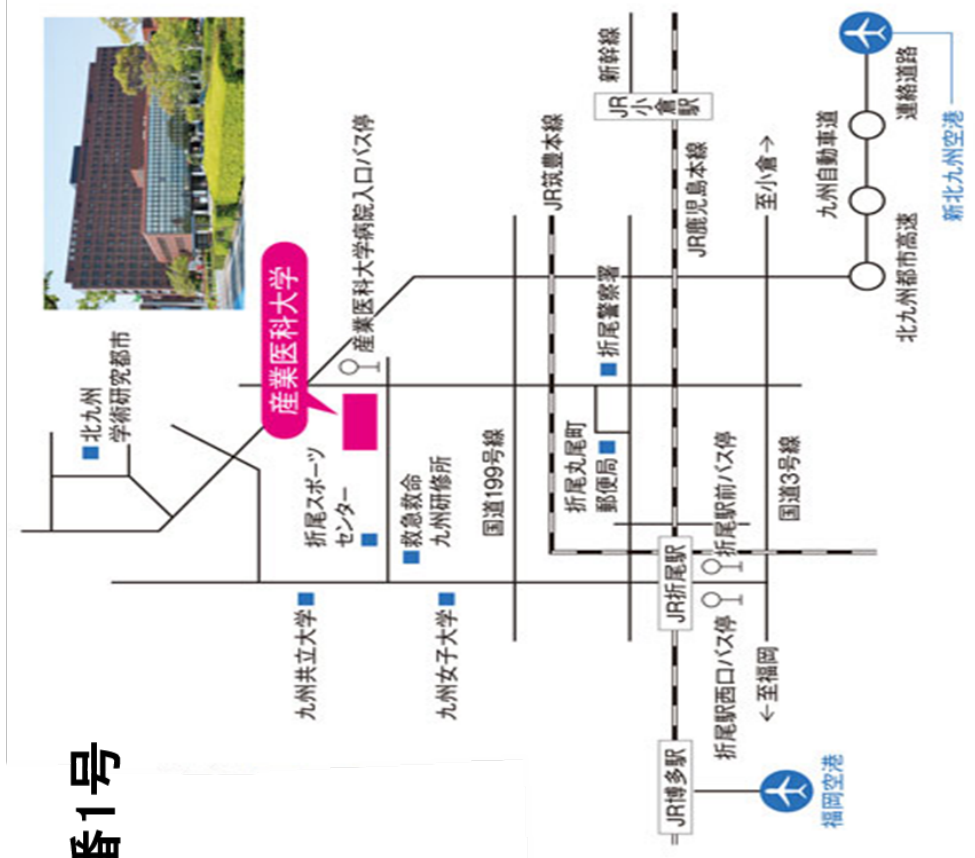
## 交通アクセス

〒807-8555

北九州市八幡西区医生ヶ丘1番1号

TEL: 093-603-1611 (代表)

- 最寄りのJR駅
  - ・ JR折尾駅
- JR折尾駅から
  - ・ 徒歩 約20分
  - ・ タクシー 約5分
  - ・ 北九州市営バス 約10分  
(産業医科大学病院入口バス停)
- 主な交通手段
  - ・ 北九州空港～産業医科大学  
エアポートバスで約60分
  - ・ 福岡空港～博多 地下鉄で約5分
  - ・ 博多～折尾 JR特急で約30分
  - ・ 小倉～折尾 JR快速で約20分



# 産業医科大学

