

# 第 215 回日本神経学会

## 九州地方会プログラム・抄録集

日 時： 平成 28 年 9 月 10 日（土）午前 9 時 00 分～午後 4 時 04 分

（受付時間：午前 8 時半～）

会 場： 鹿児島大学医学部臨床講義実習棟 4 階 第 5 講義室（サテライト会場 2 階第 3 講義室）

当 番： 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 高嶋 博

会 費： 当日会員 1,000 円

### <講演要領>

1. 講 演 時 間： 6 分
2. 質 疑： 2 分以内
3. プロジェクター： PC 液晶1台（OS: Windows のみ : Power Point 2010 2013）
4. 対応メディア： USB フラッシュメモリのみ。  
USB フラッシュメモリには演題番号、演者名のラベルをつけ、ファイル名は  
“演題番号-演者名.拡張子”（例:51-鹿大太郎.ppt）としてください。
5. ビ デ オ： Power Point 内の動画のみとします。
6. 抄 録： 神経学会所定の用紙に記入の上、学会当日スライド受付前に必ずご提出  
下さい

（注意）発表者の方は、遅くともご発表 30 分前までに、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(12:50～)、臨床第 2 実習室にて開催致します。

### <セミナーのご案内>

日時： 平成 28 年 9 月 10 日(土) 12:10～12:50

場所： 鹿児島大学医学部臨床講義実習棟 4 階 第 5 講義室

座長： 鹿児島大学大学院 神経内科・老年病学 教授 高嶋 博

講演： 「早期パーキンソン病の病態と治療戦略について」

一般社団法人藤元メディカルシステム 藤元総合病院

神経内科 診療科部長 大窪 隆一先生

共催： 第 215 回日本神経学会九州地方会、大日本住友製薬株式会社

## 第215回日本神経学会九州地方会 会場のご案内



※駐車場をご利用の方は、入構する際受け取った「駐車カード」を必ず持参して下さい。無料券を受付にてお渡しいたします。

# 座長一覧

セッション	時間	演題 No.	氏名	所属
1	9:00~9:40	1-5	松岡 秀樹	鹿児島医療センター
2	9:40~10:20	6-10	湧川 佳幸	永富脳神経外科
3	10:20~11:08	11-16	山下 賢	熊本大学
4	11:08~11:56	17-22	木村 成志	大分大学
セミナー 12:10~12:50				
昼休み・世話人会 12:50~13:40				
5	13:40~14:28	23-28	雪竹 基弘	佐賀中部病院
6	14:28~15:16	29-34	末原 雅人	藤元総合病院
7	15:16~16:04	35-40	渡邊 修	鹿児島大学

# 第 215 回 日本神経学会九州地方会 プログラム

会場： 鹿児島大学医学部 第 5 講義室

セッション1	(9:00-9:40)	座長: 松岡 秀樹	鹿児島医療センター
--------	-------------	-----------	-----------

1. 高分子キニノーゲン欠乏症を有し治療方針決定に難渋した塞栓性脳梗塞の1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. 内科治療抵抗性の椎骨・脳底動脈狭窄症に対して後頭動脈-後下小脳動脈バイパス術を施行した1例  
国立病院機構九州医療センター 脳血管・神経内科 友田昌徳 他
3. 総頸動脈に可動性構造物があり脳梗塞の原因と思われた3症例  
長崎大学病院 脳神経内科 山下魁理 他
4. 中大脳動脈解離の経過観察に heavily T2 MRI が有用であった一例  
福岡市民病院 神経内科 長野祐久 他
5. 抗血栓療法下に脳梗塞を繰り返した本態性血小板血症の1例  
福岡東医療センター 神経内科 大後徳彦 他

セッション 2	(9:40-10:20)	座長: 湧川 佳幸	永富脳神経外科
---------	--------------	-----------	---------

6. 頭部回旋時にチタンプレートが右椎骨動脈を圧迫し脳梗塞を生じた1例  
鹿児島医療センター 脳血管内科 田方健人 他
7. 内科治療抵抗性の虚血発症特発性内頸動脈解離に対して頸動脈ステント留置術を施行した1例  
国立病院機構九州医療センター 脳血管・神経内科 植木香奈 他
8. 急性網膜壊死とVZV脳血管症による脳梗塞を併発した帯状疱疹ウイルス感染の1例  
熊本大学 神経内科 村上慶高 他
9. MRI-ASL 法で MELAS における脳卒中様発作期の血流変化を追った1例  
厚地脳神経外科病院 神経内科 濱田祐樹 他
10. Pure motor monoparesis を呈した脳梗塞の2例  
今村病院分院脳卒中センター 神経内科 谷合洋造 他

セッション 3	(10:20-11:08)	座長: 山下 賢	熊本大学
---------	---------------	----------	------

11. 重度腎機能障害発症後,急速に改善を示した Duchenne 型筋ジストロフィーの 2 例  
 国立病院機構大牟田病院 神経内科 荒畑 創 他
12. 早期診断し得た神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症 (HDLS) に  
 おけるパーキンソニズムの検討  
 藤元メディカルシステム 藤元総合病院神経内科 武井 潤 他
13. 慢性腎不全、リンパ球減少症を背景に発症した進行性多巣性白質脳症の 1 例  
 長崎大学病院脳神経内科 野中俊章 他
14. 当科で経験したメロニダゾール脳症の 4 例  
 琉球大学医学部附属病院 第三内科 普久原朝規 他
15. 下向き眼振と交代性斜偏位を認めた小脳失調症の一症例  
 京都博愛会病院 神経内科 大井長和 他
16. 小脳障害における嚥下障害の特徴  
 ちゅうざん病院 末永正機

セッション 4	(11:08-11:56)	座長: 木村 成志	大分大学
---------	---------------	-----------	------

17. MRI 拡散強調画像で両側視床・内包病変を認めた超高齢発症 portal systemic  
 encephalopathy の 1 例  
 南風病院 神経内科 松田倫明 他
18. 水痘帯状疱疹ヘルペスウイルス(VZV)により嚥声と嚥下障害を来した 1 例  
 諫早総合病院 神経内科 平山拓朗 他
19. 食道癌術後の縦隔炎に細菌性髄膜炎を合併した 1 例  
 済生会福岡総合病院 神経内科 脳・血管内科 野原早紀 他
20. 高齢発症 Epstein-Barr ウイルス(EBV)関連髄膜脳炎の 1 例  
 鹿児島市立病院 神経内科 長友理沙 他
21. Langerhans 組織球症によると考えられる無菌性髄膜脳炎  
 鹿児島大学 神経内科・老年病学 篠原和也 他

22. くも膜下出血を来した水痘帯状疱疹ウイルス(VZV)髄膜脳炎の一例

飯塚病院 神経内科

岡留敏樹 他

ランチオンセミナー : 12:10-12:50

座長 : 鹿児島大学大学院 神経内科・老年病学 教授 高嶋 博

講演 : 「早期パーキンソン病の病態と治療戦略について」

一般社団法人藤元メディカルシステム 藤元総合病院

神経内科 診療科部長 大窪 隆一先生

世話人会・昼休み : 12:50-13:40

世話人会会場 : 臨床第2実習室(3階)

セッション 5

(13:40-14:28)

座長: 雪竹 基弘

佐賀中部病院

23. MAO-B 阻害剤投与後に運動症状が悪化したパーキンソン病の一例

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

大城 咲 他

24. 中脳水道閉塞による閉塞性水頭症の診断において CT Cisternography が有用であった一例

佐賀大学医学部内科学講座 神経内科

吉川正章 他

25. 臨床上、認知症との鑑別が困難であった複雑部分発作の1例

佐世保市総合医療センター 神経内科

松尾巴瑠奈 他

26. 認知障害を契機に診断された AIDS 関連悪性リンパ腫の一例

雪の聖母会 聖マリア病院 脳血管内科

金沢信他 他

27. 外傷後に生じた右下肢の広範な不随意運動に対して、局所的な感覚神経のブロック

が著効した一例

九州大学大学院医学研究院神経内科学

前田泰宏 他

28. インフルエンザ B 型感染後に opsoclonus-myoclonus 症候群を呈した一例

産業医科大学 神経内科

小畑雅子 他

セッション 6

(14:28-15:16)

座長: 末原 雅人

藤元総合病院

29. 亜急性から慢性の経過で進行性の脳症を呈し、免疫抑制療法が奏功した NPSLE の2例

沖縄県立中部病院 神経内科

吉田 剛 他

30. 当科におけるフィンゴリモドを導入した多発性硬化症の3例

大分県立病院 神経内科

谷口雄大 他

31. 自律神経障害に中枢神経症状を併発した抗 gAChR 抗体陽性シェーグレン症候群の一例

熊本大学 神経内科

今村美智恵 他

32. 発作性咳嗽、高度の起立性低血圧、両側 Adie 瞳孔を呈した急性自律性感覚性ニューロパチーの1例

大分大学 神経内科

佐々木雄基 他

33. 外眼筋麻痺を認めた抗 GalNAc-GD1a IgG 抗体単独陽性ギランバレー症候群の1例

国立病院機構沖縄病院 神経内科

妹尾 洋 他

34. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)を合併した Guillain-Barre 症候群の1例

川内市医師会立市民病院 神経内科

高田良治 他

セッション 7

(15:16-16:04)

座長: 渡邊 修

鹿児島大学

35. 物忘れで発症した IgG4 関連疾患の一例

大分県立病院 神経内科

中野光司 他

36. 視力障害を来した IgG4 関連疾患の一例

福岡大学病院 神経内科

平田陽子 他

37. HAM と診断された後に脊髄炎を反復し抗 AQP4 抗体陽性であった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

38. 若年性脳梗塞を繰り返し中枢神経限局性血管炎が疑われた一例

宮崎大学医学部附属病院 第三内科

川添杏奈 他

39. 一過性可逆性脳梁病変(MERS)を再発した、抗中性糖脂質抗体陽性 encephalomyeloradiculoneuropathy (EMRN) の1例

九州大学大学院医学研究院神経内科学

西村由宇慈 他

40. 脳幹・小脳の萎縮を特徴とした慢性進行型神経ペーチェット病の一例

鹿児島大学病院 神経内科・老年病学

浜田恭輔 他

## 1. 高分子キニノーゲン欠乏症を有し治療方針決定に難渋した塞栓性脳梗塞の1例

田畑絵美, 関 賢太, 野中俊章, 溝田貴光, 小杉雅史  
国立病院機構嬉野医療センター 神経内科

症例は 70 歳、男性。JCS I -2、軽度の右麻痺、健忘性失語を認め、NIHSS3 点であった。検査所見で高 LDL-Cho 血症および 2 型糖尿病を認め、凝固系で APTT > 150 秒と過延長の所見であった。頭部 MRI・拡散強調画像で左 MCA 領域に散在する梗塞巣を認め、MRA で左 M1 起始部に高度狭窄を認めた。腹部には陳旧性脾梗塞を認めた。入院時アテローム血栓性脳梗塞を疑ったが、APTT 過延長のため、抗血栓療法を使用しづらく、補液、エダラボンのみでの加療とした。APTT の凝固異常に対し、入院経過中に佐賀大学血液内科にて高キニノーゲン欠損症の診断を遺伝的に証明されていたことが発覚した。以後、二次予防を抗血小板薬としていたが、後日 MRI で左 M1 狭窄部は血栓による偽狭窄であると判明し、採取的に抗血栓療法に変更とした。現在再発は認めない。希少な症例であり、文献的考察を行う。

## 2. 内科治療抵抗性の椎骨・脳底動脈狭窄症に対して後頭動脈—後下小脳動脈バイパス術を施行した 1 例

<sup>1</sup>友田昌徳, <sup>1</sup>高口 剛, <sup>1</sup>中西泰之, <sup>1</sup>中村麻子, <sup>1</sup>後藤聖司, <sup>1</sup>桑城貴弘,  
<sup>2</sup>中溝 玲, <sup>1</sup>矢坂正弘, <sup>2</sup>詠田眞治, <sup>1</sup>岡田 靖

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 <sup>1</sup> 脳神経外科 <sup>2</sup>

51 歳男性。高血圧症、糖尿病、脂質異常症の指摘があるも未治療であった。ふらつきを主訴に他院を受診し、神経所見は左注視方向性眼振、中等度構音障害、小脳性運動失調を認めた。頭部 MRI で両側小脳脚、右小脳半球に梗塞巣を認め、当院へ救急搬送された。MRA で両側椎骨動脈及び脳底動脈下部の狭窄を認め、アテローム血栓性脳梗塞と診断した。発症 14 日目に意識障害と四肢麻痺が出現し、頭部 MRI で既知の梗塞巣の拡大および右小脳半球に新規梗塞巣を認めた。MRA で脳底動脈の描出が不良であったが、脳血管造影検査では椎骨脳底動脈閉塞は認めなかった。血圧 160/90mmHg から 130/50mmHg へ低下した状況での症状増悪であり、血行力学的機序の関与を推定し、発症 21 日目に後頭動脈—後下小脳動脈バイパス術を施行した。術前の脳血流シンチで小脳/中大脳動脈領域血流比が 0.9 であったのが術後 1.1 となった。今回、我々は椎骨脳底動脈狭窄を伴う患者が、血圧低下に伴い重篤な神経症状増悪を来した症例を経験したため、その治療選択に関して文献的考察を含めて報告する。

### 3. 総頸動脈に可動性構造物があり脳梗塞の原因と思われた 3 症例

山下魁理<sup>1)</sup>，金本 正<sup>1)</sup>，立石洋平<sup>1)</sup>，中岡賢治朗<sup>1)</sup>，出雲 剛<sup>2)</sup>，辻野 彰<sup>1)</sup>  
1)長崎大学病院 脳神経内科，2)長崎大学病院 脳神経外科

症例 1 は 77 歳男性。1 か月前，右大脳半球に脳梗塞を発症した。2 日前，左上下肢麻痺と構音障害が出現し，頭部 MRI で右頭頂葉に脳梗塞があった。頸動脈エコーで右総頸動脈に可動性構造物があった。抗凝固療法で，可動性構造物は消退せず，無症候性の再発を繰り返したため，頸動脈内膜剥離術が施行された。症例 2 は 68 歳男性。頸動脈エコーで左総頸動脈に可動性構造物を指摘された。抗凝固療法が開始された。手術を検討中に，左側頭後頭葉に脳梗塞を発症した。症例 3 は 75 歳男性。意識消失発作の精査で頭部 MRI が施行された。右基底核に脳梗塞があった。頸動脈エコーで右内頸動脈閉塞と左総頸動脈に可動性構造物があった。抗凝固療法で，脳梗塞の再発はなく，3 か月後に可動性構造物は消失した。比較的頻度が少ない総頸動脈の可動性構造物について考察を加えて報告する。

### 4. 中大脳動脈解離の経過観察に heavily T2 MRI が有用であった一例

長野祐久，貞島祥子，芥川宜子，中垣英明，由村健夫  
福岡市民病院 神経内科

症例は 45 歳男性。既往として 36 歳時に右椎骨動脈解離あり、コイル塞栓術施行。入院 1 週間ほど前から急に右眼奥の鈍痛あり、近医で MRI 施行したところ右前頭葉に脳梗塞を認め、当院を紹介された。診察では以前からある左上下肢の痛覚低下を認めたのみであった。頭部 MRI では右前頭葉に拡散強調画像で高信号の新鮮梗塞、陳旧性延髄右外側梗塞を認めた。頭部 MRA では右椎骨動脈閉塞（コイル塞栓後）、右中大脳動脈 M2 の壁不整と末梢の描出不良を認めた。血管造影検査では右中大脳動脈 M2 に軽度の紡錘状の拡張と壁不整を認め、動脈解離を疑った。その後再発なく経過し、発症 10 か月後に施行した頭部 MRI heavily T2 強調画像で、以前拡張が認められた部位の外径の正常化を認めた。椎骨動脈解離の経過観察には BPAS 画像などが知られているが、中大脳動脈の経過観察にも heavily T2 MRI 有用と考えた。

## 5. 抗血栓療法下に脳梗塞を繰り返した本態性血小板血症の1例

大後徳彦, 桑野 幸, 橋本 剛, 石束光司, 陣内重郎, 中根 博  
福岡東医療センター 脳神経内科

80歳女性。X-1年前に本態性血小板血症（ET）と診断されアナグレリド服用中であつた。X年6月、右半側空間無視、右同名半盲、構音障害、顔面を含む右片麻痺を主訴とした急性期脳梗塞に対し rt-PA による血栓溶解療法を行い、症状に動揺はあつたが改善傾向となつた。頭部 MRI で左後方循環領域を中心に散在性に新鮮梗塞巣を認め、MRA では左後大脳動脈と右前大脳動脈の A1 が描出不良であつた。抗凝固療法と抗血小板療法を開始し、アナグレリドはハイドロキシウレアへ変更した。しかし、第10病日と第52病日に再発し、その度に抗血栓療法を変更し、最終的に再発予防はワルファリンとシロスタゾールを選択した。抗血栓療法開始後も脳梗塞を繰り返した ET の症例に対する脳梗塞急性期の抗血栓療法について検討した。

## 6. 頭部回旋時にチタンプレートが右椎骨動脈を圧迫し脳梗塞を生じた1例

田方健人, 大山 賢, 森山瑞葵, 金子浩之, 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

症例は57歳女性。X-1年6月、A病院にて右側顔面痙攣に対して神経血管減圧術が施行され、骨片の固定のためにチタンプレートが埋入された。以後、回転性めまいや嘔気を自覚する事があつた。X年6月上旬、一過性の左同名半盲があり、2週間後に両上肢、右下肢のしびれが出現し当院を受診。頭部 MRI にて右視床内側に新鮮脳梗塞、両側小脳に陳旧性脳梗塞を認め、頸部血管超音波検査では頭部の回旋によって右椎骨動脈の血流は著明に低下した。頭部 3D-CTA, 脳血管造影検査にて、回旋時にチタンプレートが右椎骨動脈を圧迫し血流が低下する事を確認し、脳梗塞の原因と考えた。頭部回旋により椎骨動脈が圧迫される病態は広く知られているものの、チタンプレートが原因となり脳梗塞を生じた報告はなく、貴重な症例と考え報告する。

## 7. 内科治療抵抗性の虚血発症特発性内頸動脈解離に対して頸動脈ステント留置術を施行した1例

植木香奈<sup>1</sup>，後藤聖司<sup>1</sup>，佐原範之<sup>2</sup>，宮崎雄一<sup>2</sup>，中西泰之<sup>1</sup>，高口剛<sup>1</sup>，中村麻子<sup>1</sup>，桑城貴弘<sup>1</sup>，黒木亮太<sup>2</sup>，津本智幸<sup>2</sup>，矢坂正弘<sup>1</sup>，岡田靖<sup>1</sup>

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<sup>1</sup>、脳血管内治療科<sup>2</sup>

患者は30歳男性。X-6日に突然右眼の視覚異常と眼痛が出現し、当院眼科を受診した。球後視神経炎を疑われたが眼科診察上の異常は認めなかった。しかし、頭部MRIで異常を指摘され、X日に当科紹介となった。診察上、明らかな局所神経症状は認めなかった。頭部MRIで右内頸動脈支配領域に多発梗塞を認め、頭部MRAで右内頸動脈錐体部の狭窄が示唆された。頸部血管エコーで右総頸動脈拡張末期血流の低下を認めたが可視範囲内の内頸動脈に明らかな形態異常は認めなかった。経口腔頸部血管エコーで右頸部内頸動脈内腔にintimal flapを認めたことから動脈解離と診断し、血管造影検査で確認した。解離部は瘤形成なく、高度狭窄を呈していたことから抗血小板薬2剤併用療法(クロピドグレル、アスピリン)を開始したが脳梗塞再発を認めた。内科治療抵抗性と判断し、X+6日に頸動脈ステント留置術を行った。その後は症状再発なく自宅退院した。内頸動脈解離は症例に応じた治療選択が必要であり、文献的考察を加え報告する。

## 8. 急性網膜壊死とVZV脳血管症による脳梗塞を併発した帯状疱疹ウイルス感染の1例

村上慶高<sup>1</sup>，伊達亮佑<sup>1</sup>，植田明彦<sup>1</sup>，幸崎弥之助<sup>2</sup>，安東由喜雄<sup>1</sup>

<sup>1</sup>熊本大学神経内科，<sup>2</sup>熊本労災病院神経内科

症例は56歳男性。X年3月頃から、過労、肺炎、震災と続き、疲労がたまっていた。6月にめまいを自覚し、受診。左延髄外側症候群を認め、MRIで左前頭葉内側および左延髄外側に脳梗塞を認めた。同時期に左眼の視力障害が出現し、前房穿刺にてVZV-DNAを認め、急性網膜壊死の診断で抗ウイルス薬を開始した。髄液検査で単核球増多、キサントクロミー、VZV-IgG上昇を認め、MRI造影T<sub>1</sub>強調画像で血管壁の増強効果を認めたことから、VZV脳血管症による脳梗塞と診断した。本例は三叉神経節に潜伏した帯状疱疹ウイルスが再活性化し、三叉神経を介し、網膜と脳血管に播種したと考えられた。眼部帯状疱疹は脳梗塞発症の危険因子とされ、眼病変を伴う脳梗塞では本疾患も鑑別に挙げ、精査すべきと考えられた。

## 9. MRI-ASL 法で MELAS における脳卒中様発作期の血流変化を追った1例

<sup>1)</sup>濱田祐樹, <sup>1)</sup>橋口良也, <sup>1)</sup>粕谷潤二, <sup>2)</sup>堂園美香, <sup>2)</sup>武井 藍, <sup>2)</sup>崎山佑介,  
<sup>2)</sup>橋口昭大, <sup>2)</sup>高嶋 博

1)厚地脳神経外科病院 神経内科 2)鹿児島大学病院 神経内科

症例は 68 歳男性。高血圧, 糖尿病, 脂質異常症の既往あり。数日間持続する左側頭部痛, 右視野のみに黒服を着た人が横切るといふ視野異常が契機となり当科入院となった。神経学的には視野右側の幻視, 失語, 右不全片麻痺を認めた。頭部 MRI 上, 左側頭葉を中心に血管支配領域に合わない DWI 高信号, ADC 高~低信号病変を認め, MRA では病巣側の皮質枝の明瞭化, 信号上昇を呈した。MRI-ASL 法で病変部は血流亢進を示し, 症状や画像所見の改善と共に血流亢進部位は縮小傾向となった。後日, 尿中・血中遺伝子検査で 3258T→C 変異が判明し, MELAS と診断された。MELAS における脳卒中様発作の病態背景には, 病巣に関与する脳血流の増加が示唆されている。非侵襲的に脳灌流画像を得られる ASL 法で発作期の血流変化を追った報告はまだ少なく, その臨床的意義について文献的考察を交えて報告する。

## 10. Pure motor monoparesis を呈した脳梗塞の 2 例

谷合洋造, 泊 晋哉, 吉田崇志, 山下ひとみ, 萩原隆朗, 佐多玲子, 濱田陸三,  
神田直昭

今村病院分院 脳卒中センター 神経内科

症例 1 は 72 歳男性。X 日より歩行時に左に傾くようになり, 翌日トイレから出た後左下肢が全く動かなくなったため救急要請。搬送中に症状改善し, 来院時はほぼ正常であった。頭部 MRI DWI で右中心前回とその周囲に複数箇所の高信号域を認め, MRA では右 A2 レベルに狭窄あり, アテローム血栓性脳梗塞と診断した。症例 2 は 86 歳男性。Y 日夕方, 右手に持った箸や湯飲みを落とすようになったため当院受診。右上肢遠位筋優位の筋力低下を認め, 頭部 MRI DWI で左中心前回に高信号域を認めた。頭蓋内外主幹動脈に狭窄なく, 心電図で心房細動を認め, 心原性脳塞栓症と診断した。Pure motor monoparesis を呈した脳梗塞 2 例の臨床的・画像的特徴について, 文献的考察を踏まえ報告する。

## 11. 重度腎機能障害発症後、急速に改善を示した Duchenne 型筋ジストロフィーの 2 例

荒畑 創, 渡邊暁博, 河野祐治, 笹ヶ迫直一, 藤井直樹  
国立病院機構大牟田病院 神経内科

Duchenne 型筋ジストロフィー(DMD)の死因は、寿命の延長に伴い 10%は腎不全死と言われている。今回 DMD2 例における急性腎不全を経験したので報告する。症例は 27,35 歳の遺伝子診断確定例。普段は,BUN 10mg/dl 台,Cr 0.1mg/dl 未満,シタソ C(CYSC) 1.0mg/l 未満であったが、両症例とも特に誘因なく BUN,Cr,CYSC の上昇を認めた。いずれの数値も約 5 週間でピークに達し、BUN はそれぞれ 100, 130, Cr は 0.66, 1.6, CYSC は 5.2, 8.0 へと増加した。CRP が 4.6, 8.0(mg/dl)と軽度上昇していたが、脱水や心肺機能の変化はなかった。Hb は 6.0, 8.0 (g/dl) へと低下し,エリスロポエチン投与や輸血等を行った。その後,それぞれ 10 日間, 5 ヶ月で各検査値は元の状態となった。比較的高齢の DMD 患者では腎性腎不全を発症する可能性があり,適切な治療により改善することが示された。

## 12. 早期診断し得た神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症 (HDLS) におけるパーキンソニズムの検討

武井 潤<sup>1)</sup>、西郷隆二<sup>2)</sup>、篠原和也<sup>2)</sup>、大窪隆一<sup>1)</sup>、末原雅人<sup>1)</sup>、高嶋 博<sup>2)</sup>

1) 藤元メディカルシステム 藤元総合病院神経内科

2) 鹿児島大学神経内科・老年病学

症例は 36 歳女性。X 年 3 月パソコンの操作困難から発症。次第に健忘、左下肢脱力、着衣失行が出現。同年 11 月に前医受診。MMSE23/30、感情失禁、着衣失行、左右失認、左下肢錐体路徴候、動作緩慢あり。同年 12 月当科紹介受診。家系内に HDLS 発症者を認め、頭部 CT にて点状石灰化、頭部 MRI にて脳梁菲薄化・異常信号と側脳室周囲の白質異常を認めた。遺伝子検査にて、CSF-1R 遺伝子に missense mutation を認めた (p. Ile794Thr)。パーキンソニズムとしての、動作緩慢と姿勢反射障害ありと判断し、診断基準に合致した。 [<sup>11</sup>C]PE2I および raclopride-PET は正常。MIBG 心筋シンチの集積低下はわずかであった。発症 9 ヶ月で診断が可能であった症例であり、病初期の神経徴候と神経機能画像所見について検討し報告する。

### 13. 慢性腎不全、リンパ球減少症を背景に発症した進行性多巣性白質脳症の1例

野中俊章<sup>1)</sup>，上野未貴<sup>1)</sup>，長岡篤志<sup>1)</sup>，吉村俊佑<sup>1)</sup>，中嶋秀樹<sup>1)</sup>，白石裕一<sup>1)</sup>，藤本隆史<sup>2)</sup>，高橋健太<sup>3)</sup>，中道一生<sup>4)</sup>，辻野 彰<sup>1)</sup>

1)長崎大学病院脳神経内科、2)同脳神経外科、3)国立感染症研究所感染病理部、4)同ウイルス第一部第三室

症例は67歳男性。20年間慢性腎不全のため血液透析中であった。X年2月より言葉がスムーズに出てこなくなったことを主訴に近医受診したところ、頭部MRIで右前頭葉に白質病変を指摘された。その後、病変は拡大し、脳腫瘍が疑われて当院脳神経外科に紹介された。X年6月、脳生検で脱髄病変が疑われたため当科へ転科となった。神経学的所見では、アパシー、構音障害、動作緩慢を認めた。血液検査では、リンパ球減少(220/μL)が認められた。脳組織JCV PCRが陽性となり、進行性多巣性白質脳症と診断した。治療としてミルタザピンを開始した。文献的考察を加え報告する。

### 14. 当科で経験したメトロニダゾール脳症の4例

普久原朝規，國場和仁，友寄龍太，宮城 朋，波平幸裕，城間加奈子，石原 聡，崎間洋邦，大屋祐輔

琉球大学医学部附属病院 第3内科

メトロニダゾール(MNZ)は髄液移行性が良好な為、用量依存的に中毒性脳症を来すことが知られている。当科では2013年～2016年までに4例のMNZ脳症を経験した。4例とも深部膿瘍(肝膿瘍、腹腔内膿瘍、肺膿瘍、脳膿瘍)に対しての投与で、症状は亜急性に進行する小脳失調、構音障害が主であった。頭部MRIでは特徴的な両側小脳歯状核病変を認める例が多かった。4例の発症までの平均投与日数は54日間(25日～72日間)、平均投与総量は75.8g(37.5g～108g)で全例休薬により短期間で症状は改善した。MNZは2012年に嫌気性菌感染症まで適応が拡大し、中毒性脳症を経験する可能性は増えており使用する際に注意が必要である。文献的考察を加えて報告する。

## 15. 下向き眼振と交代性斜偏位を認めた小脳失調症の一症例

大井長和 (1), 林 紗葵 (1), 黒川歳雄 (2), 小林ルミ (2), 上田直子 (2)  
京都博愛会病院 神経内科(1), 眼科(2)

症例は、65 歳男性、右利き、日本人。主訴は、物が 2 つに見える。現病歴は、2011 年春から上下複視が出現して持続し、2015 年 2 月から側方視で上下複視が増悪して、遠近感がわかりにくくなった。これらの症状は、緩徐進行性のため当院を受診。家族内に同様の症状の人なし。既往歴で、特発性血小板減少症、高血圧症、左中大脳動脈分岐部の動脈瘤 (5mm) を認めた。生活歴でビール 700 ml/day。仕事は水道工事の管理。神経学的には、下向き眼振 (正面視、左右側方視、下方視で発現)、水平性および上向き滑動性眼球運動の衝動化、右下方視と左下方視で交代性斜偏位、四肢と軀幹の失調を認めた。脳 MRI で軽度の小脳萎縮を認め、脳 SPECT で小脳血流は正常。神経学的所見と画像所見から、本症の交代性斜偏位の責任病巣は小脳と考えた。その発症機序について、考察を加えて報告をする。

## 16. 小脳障害における嚥下障害の特徴

末永正機  
ちゅうざん病院

【はじめに】これまで嚥下中枢である延髄障害や大脳皮質からの皮質延髄路の障害による嚥下障害の報告は散見されるが、小脳単独の障害による報告は少ない。今回我々は小脳障害による嚥下機能低下に着目し、時間的解析手法を用いて多数例で検討した。【方法】回復期リハビリ病院に入院した小脳脳血管症例 3 症例。いずれの症例にも嚥下造影を施行し、(車椅子に座りバリウムスライスゼリーを嚥下) logemann の時間的解析法を用い、口腔通過時間 (OTT)、口頭挙上遅延時間 (LEDT) を計測した。【結果】OTT,LEDT いずれにおいても延長している傾向にあった。【考察】小脳障害の嚥下障害について嚥下造影による時間的解析をもちいて評価した報告はすくない。今回定量的な方法を用いて小脳障害が嚥下機能の低下に寄与している可能性が示唆されたことは、小脳の嚥下機能における役割を考える上で重要な結果であると思われた。

## 17. MRI 拡散強調画像で両側視床・内包病変を認めた超高齢発症 portal systemic encephalopathy の 1 例

松田倫明<sup>1)</sup>, 池上眞由美<sup>1)</sup>, 中崎満浩<sup>2)</sup>, 南立 亮<sup>3)</sup>, 梅原藤雄<sup>1)</sup>

1) 南風病院神経内科 2) 内科 3) 放射線科

症例は 90 才女性。X 年 5 月から急に変動する認知障害が悪化し、アルツハイマー一型認知症、てんかんと診断されていた。発熱、貧血もあり精査目的で 6 月に入院した。7 月某日、夜間に急激に意識レベルが低下したため、神経内科へ紹介された。深昏睡状態で、不随意運動は認めない。両側 Babinski 徴候は疑陽性。頭部 MRI-DWI で両側視床・内包に高信号を認めた。血中アンモニアは 327 $\mu$ g/dl と高く、脳波は前頭葉優位の徐波・三相波を認めた。肝性脳症に準じて治療を行い、意識レベルの改善、血中アンモニア低下、DWI 異常信号の消失を認めた。腹部 CT で肝自体に異常は認めなかったが、結腸静脈から下大静脈に連続する異常血管を認め、portal systemic encephalopathy(PSE)と診断した。視床・内包に DWI 異常信号を呈した超高齢発症 PSE の報告は稀であり、考察を加え報告する。

## 18. 水痘帯状疱疹ヘルペスウイルス(VZV)により嗄声と嚥下障害を来した 1 例

平山拓朗<sup>1)</sup>, 福元尚子<sup>1)</sup>, 松本浩平<sup>2)</sup>, 宮村拓人<sup>3)</sup>, 西浦義博<sup>1)</sup>, 長郷国彦<sup>1)</sup>

諫早総合病院 神経内科<sup>1)</sup>, 耳鼻咽喉科<sup>2)</sup>, 呼吸器内科<sup>3)</sup>

症例は 85 歳男性。X 年 5 月某日より激しい咽頭痛があり、耳鼻咽喉科に加療目的で入院。発症 10 日後に誤嚥性肺炎を発症したため呼吸器内科に転科。右側の舌咽・迷走・舌下神経障害が疑われたため、発症 13 日後に精査加療目的に当科紹介。診察上、右声帯麻痺、右軟口蓋挙上不全、舌の右偏倚を認めた。血液検査、頭部画像検査や筋電図では特記すべき所見はみられなかったが、髄液検査で細胞数 45/3 mm<sup>3</sup>(単核球 96%), 蛋白 49 mg/dl と増加を認めた。髄液 VZV-DNA 陽性、血清 VZV IgM(±)であり VZV による下位脳神経障害を考えた。アシクロビルとステロイドパルスにより嗄声は残存するも軟口蓋挙上や舌偏倚は改善した。VZV により嗄声と嚥下障害を来した 1 例を経験したため文献的考察も含め報告する。

## 19. 食道癌術後の縦隔炎に細菌性髄膜炎を合併した 1 例

小野原早紀, 高下純平, 水田滋久, 岩田智則, 川尻真和, 山田 猛  
済生会福岡総合病院 神経内科 脳・血管内科

症例は 61 歳男性。関節リウマチに対して PSL 5mg/日, MTX 6mg/週内服中であつた。食道癌 (pT1aN0M0; pStage0) に対して胸腔鏡補助下食道亜全摘術, 後縦隔路胃管再建, 空腸瘻造設を施行された。術後 64 日目に, 発熱, 意識障害が出現した。来院時 JCS300 の意識障害, 四肢麻痺を認めた。髄液検査で, 膿状の混濁した髄液が採取され, 細胞数 43 万/ $\mu$ l, 糖 2mg/dl, 蛋白 2775mg/dl, 複数の細菌 *Eikenella corrodens*, *Streptococcus anginosus*, *Fusobacterium nucleatum*, *Anaerococcus prevotii*, *Parvimonas micra*, *Gemella morbillorum* が検出された。細菌性髄膜炎の診断で, 同日から LZD 600mg $\times$ 2 回/日, MEPM 2g $\times$ 3 回/日投与を開始した。MRI で食道胃管の吻合部近傍に膿瘍と Th1-2 に椎体炎, 椎間板炎を認め, 胃カメラで吻合部前壁に瘻孔がみられた。上部消化管瘻, 縦隔炎, 椎体炎から髄膜炎に至ったものと考えた。抗菌薬投与を継続し炎症反応は改善傾向であつたが, 入院第 26 日目の MRI で椎体炎の増悪および硬膜外膿瘍を認めた。食道癌術後の縦隔炎に細菌性髄膜炎を合併した報告はまれであり, 上部消化管から口腔内常在菌の混合感染をきたしたものと考えられた。

## 20. 高齢発症 Epstein-Barr ウイルス(EBV)関連髄膜脳炎の 1 例

長友理沙, 能勢裕久, 高畑克徳, 野村美和, 池田賢一  
鹿児島市立病院 神経内科

症例は 76 歳女性。X-9 日に気分不良、嘔吐が出現。X-8 日に発熱、嘔吐、振戦が出現し前医入院。その後も発熱持続し、X-1 日より意識障害、項部硬直を認めたため当科紹介入院となった。意識レベルは JCS2 で、髄液検査にて細胞数 101/ $\mu$ l、蛋白 161mg/dL と上昇を認め、髄液血糖比は 0.39 であつた。頭部 MRI では、脳表および脳幹周囲の造影効果を認めた。その後ヘルペスウイルスマルチプレックス PCR 法にて EBV 陽性が判明し、髄液 EBV-DNA 定量にて  $7.9 \times 10^2$  copy/mL と上昇を認めた。血清学的 EBV VCAIgG のみ陽性で EBV VCAIgM および EBV EBNAIgG はともに陰性であり、免疫不全状態の可能性を考慮して悪性腫瘍などの検索を行ったが、明らかな異常を認めなかつた。治療としては、入院当初よりアシクロビル投与を行い、症状軽快が得られた。高齢発症の EBV 関連髄膜脳炎の報告は比較的稀であり、病態機序に関する考察を含め報告する。

## 21. Langerhans 組織球症によると考えられる無菌性髄膜脳炎

篠原和也, 湯地美佳, 牧 美充, 中村友紀, 橋口昭大, 高嶋 博  
鹿児島大学病院 神経内科

患者は 31 歳男性。4/29 に自宅でテレビを視聴中に激しい頭痛と右上下肢の脱力・しびれが出現し、大声で叫んでいるところを隣人が気付き、当院へ救急搬入となった。発熱・頭痛・右上肢の異常感覚を認め、頭部 MRI にて左頭頂部の髄膜に異常信号域を認めた。髄液検査にて細胞 177・蛋白 59 だったが、リンパ球が 50% 前後であり、抗ウイルス薬と抗生剤の併用で治療を開始し、徐々に症状は改善傾向となり、薬剤は中止とした。5 月末より右上肢の異常感覚が強まり、頭部 MRI 所見も残存していたためステロイドパルス療法を施行したところ、症状は軽快した。胸部 CT で両側肺に壁肥厚を認める空洞形成を認めたため、呼吸器内科受診し、最終的に Langerhans 組織球症の診断となった。髄液中に Langerhans 組織球の細胞を見出したとする文献報告があり、Langerhans 組織球症は中枢にも影響を及ぼす可能性が考えられた。頭部 MRI の画像所見や右上肢の異常感覚が改善傾向となった時期にフォローの胸部 CT を撮影したところ、肺病変の空洞周囲の壁肥厚も改善しており、肺も脳も同一の病態の可能性が考えられた。

## 22. くも膜下出血を来した水痘帯状疱疹ウイルス(VZV)髄膜脳炎の一例

岡留敏樹, 吉村 基, 横山 淳, 中村憲道, 立石貴久, 高瀬敬一郎  
飯塚病院神経内科

症例は ADL 自立した 90 歳の男性。X 年 6 月 18 日より右臀部から始まり体幹部・四肢に拡大する集簇性水疱が出現。播種性帯状疱疹の診断で 6 月 20 日より当院皮膚科入院し、アシクロビル(ACV)10mg/kg/day が開始された。6 月 26 日起床時より意識状態が JCS200 まで低下し、ACV 脳症を疑い ACV 中止したが、意識障害が遷延化したため 7 月 1 日に頭部 MRI 施行した。両側後頭葉内側脳溝に FLAIR 高信号あり、くも膜下出血の所見であった。髄液は血性で細胞数 6102/μl(単核球優位)・蛋白 1213mg/dl。CT angiography で脳動脈瘤を認めず、VZV 感染による血管炎でくも膜下出血を来したと判断した。髄液中 VZV-DNA は陽性であった。VZV は三叉神経核より経軸索的に小血管・静脈へ進展し血管炎を来することがあるが、くも膜下出血を来した例は稀で、既報告を交えて考察する。

### 23. MAO-B 阻害剤投与後に運動症状が悪化したパーキンソン病の一例

大城 咲, 竹川賢太郎, 仲地 耕, 神里尚美

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

(症例) 53 歳、女性。(現病歴) 50 歳でパーキンソン病(PD)を発症。罹病 4 年目より日内変動を生じるようになり、傍年 X 日より MAO-B 阻害剤(長期投与試験 PhaseIII) 50mg/日を内服開始。X+22 日目よりオフ時間の増強あり、体幹前屈が出現 X+32 日で服薬離脱。レボドパ/DCI 用量やドパミン作動薬の変更などで症状の改善に乏しく、X+32 日目より COMT 阻害剤(エンタカポン)を内服開始。オフ時間は徐々に軽減したが、下肢静止不能症候群や妄想が一時的に出現、対症療法で消退。(検査)脳 MRI で萎縮性変化などを認めず、ドパミン・トランスポーター-SPECT で左右差を伴う取り込み低下を確認。本例と同様に MAO-B 阻害剤内服後に急速に PD 症状の増悪した例と、代謝酵素阻害剤を内服していない例を含めて酵素活性など薬理的評価を行った。(結論) MAO-B 阻害剤投与後の PD 症状の増悪は、末梢のレボドパ代謝も影響している可能性があり、文献的検討を加えて報告する。(治験薬であり本人の了承、製薬企業 of 了解を得て報告・COI 開示する)。

### 24. 中脳水道閉塞による閉塞性水頭症の診断において CT Cisternography が有用であった一例

吉川正章<sup>1</sup>, 田中 淳<sup>1</sup>, 吉岡史隆<sup>2</sup>, 飯田紘太郎<sup>1</sup>, 美奈川拓<sup>1</sup>, 薬師寺祐介<sup>1</sup>, 原 英夫<sup>1</sup>

佐賀大学医学部内科学講座 神経内科<sup>1</sup> 佐賀大学医学部附属病院 脳神経外科<sup>2</sup>

症例は 69 歳、男性。アルコール依存症にて前医で入院加療中であった。亜急性の意識障害、歩行障害、尿失禁、頭部 CT での脳室拡大から特発性正常圧水頭症疑いにて当科紹介。頭部 MRI で特発性正常圧水頭症としては非典型的な所見であったが、MR cisternography で中脳水道に膜様構造物を認めた。最終的に CT cisternography を追加施行して同部位での髄液灌流の閉塞を確認し、閉塞性水頭症の確定診断を得た。脳室鏡下第三脳室底開窓術を施行し、術後 2 か月で症状及び画像上の著明な改善を確認した。閉塞性水頭症の診断において CT cisternography を行った報告例は少ない。膜様構造物が MR cisternography で疑われる場合、CT cisternography を追加することで診断率が向上すると思われる。

## 25. 臨床上、認知症との鑑別が困難であった複雑部分発作の1例

松尾巴瑠奈，藤本武士，島 智秋，宮崎禎一郎，溝田貴光  
佐世保市総合医療センター 神経内科

症例は 65 歳女性。X-5 年頃より行き慣れた場所がどこかわからなくなったり，同じことを繰り返し尋ねるようになった。運転中に 3 回接触事故を起こし，料理の手順を間違えたり，急に手を振り上げ鍋やフライパンを叩くような行動がみられるため，認知症を疑われ前医を受診。MMSE 27 点であったが，SPECT で後部帯状回や頭頂部の相対的血流低下がみられた。メマンチンを開始したところ異常行動は改善したため，アルツハイマー型認知症(AD)と考えられた。

X-1 年から数秒間意識が途切れることが繰り返されるようになり，X 年 3 月当院紹介受診。複雑部分発作を疑い，カルバマゼピン内服を開始したところ意識減損はみられなくなった。記銘力低下の進行はなく，髄液 tau や A $\beta$  濃度が正常であったことから AD の合併はないと考えられた。初回の病歴や画像では認知症とてんかんの鑑別が困難なこともあり注意を要する。

## 26. 認知障害を契機に診断された AIDS 関連悪性リンパ腫の一例

金沢 信，福田賢治，松下知永，松木孝之，田川直樹，鴨川徳彦，吉野文隆，  
福畠由尚  
雪の聖母会 聖マリア病院 脳血管内科  
橋口道俊，今村 豊  
血液内科

症例は 45 歳男性。X 年 2 月に胆石症を発症した際に貧血を認め、精査の結果、ホジキンリンパ腫と診断され加療中であったが、X 年 5 月より記銘力低下などの認知障害が出現した。HDS-R は 23 点で、頭部 CT にて両側大脳半球のびまん性白質病変と、前頭葉優位の脳萎縮を認めた。水痘の既往も合わせて HIV 感染を疑い精査した結果、血液検査で CD4 数は 26/ $\mu$ L と低値、HIV1-RNA 定量 88000 COPY/mL、髄液中の HIV1-RNA 定量 > 10000000 COPY/mL、その他の脳炎などは否定した上で HIV 脳症と診断し、後天性免疫不全症候群(AIDS)に対し HART 療法を導入した。HIV 感染者では悪性リンパ腫の合併を認めることがあり、診断上の注意が必要である。本例は、ホジキンリンパ腫の経過中に認知障害が出現し、その検査目的で施行した頭部画像所見より HIV 脳症を疑い、同疾患の基礎にある AIDS の診断に至った。文献的考察を加えて報告する。

## 27. 外傷後に生じた右下肢の広範な不随意運動に対して、局所的な感覚神経のブロックが著効した一例

前田泰宏, 中澤祐介, 眞崎勝久, 上原 平, 松下拓也, 山下謙一郎, 吉良潤一  
九州大学大学院医学研究院神経内科学

【症例】57歳、女性。【主訴】右下肢の不随意運動。【現病歴】X-3年1月、右下肢圧挫滅症候群のため右前脛骨筋が一部欠損し、右腓骨神経麻痺が生じた。同年8月より右足趾の不随意運動が出現、以後不随意運動は右下肢全体に拡大した。X年4月に当科受診、表面筋電図では仰臥位で右腓腹筋、左側臥位で右大腿屈筋、腸腰筋に律動的・衝動的な不随意運動を認めた。拮抗筋間の交代性収縮は見られなかった。右腓腹筋内側頭を含む5筋にメピバカイン1%を筋注したところ不随意運動は消失したが、注射後3日で再発した。同筋肉にA型ボツリヌス毒素計300単位を筋注したが、効果はなかった。腓腹筋内側頭にロピバカイン0.375%を4ml筋注したところ不随意運動は消失、注射1週間後も再発を認めなかった。【考察】局所的な感覚神経のブロックにより広範な不随意運動が抑制され、外傷による末梢誘発性の不随意運動と考えられた。ロピバカインの効果が高く、本症例ではA $\delta$ 線維及びC線維が不随意運動の誘発に関与していると考えられた。

## 28. インフルエンザB型感染後に opsoclonus-myoclonus 症候群を呈した一例

小畑雅子<sup>1)</sup>, 橋本智代<sup>1)</sup>, 岡田和将<sup>1)</sup>, 足立弘明<sup>1)</sup>, 千葉厚郎<sup>2)</sup>, 内堀 歩<sup>2)</sup>  
産業医科大学 神経内科<sup>1)</sup>, 杏林大学 神経内科<sup>2)</sup>

症例は36歳女性。X年3月5日に発熱し、近医でインフルエンザB型と診断され、ラニナミビルを処方された。翌日には解熱したが、動揺視と全身のピクツキが出現し、歩行困難となったため3月10日に入院した。神経学的所見でオプソクロノスと全身のミオクロノス、体幹失調を認めた。脳脊髄液検査ではIgG-indexの上昇を認めた。脳波ではてんかん性放電はなく、頭部造影MRIでも異常所見を認めなかった。GQ1b抗体および傍腫瘍神経症候群関連抗体は陰性であり、全身CTでも腫瘍性病変は認めなかった。ステロイドパルス療法とIVIgを施行し、臨床症状は改善し、独歩可能となったため4月9日に退院した。インフルエンザB型感染が opsoclonus-myoclonus 症候群の発症契機となった貴重な症例と考え、文献的考察を加えて報告する。

## 29. 亜急性から慢性の経過で進行性の脳症を呈し、免疫抑制療法が奏功した NPSLE の 2例

吉田 剛<sup>1,2</sup>, 西平賀政<sup>3</sup>, 金城光代<sup>2</sup>

<sup>1</sup>沖縄県立中部病院 神経内科 <sup>2</sup>同 総合内科 <sup>3</sup>同 精神科

1 例目は 64 歳女性、20 年前に蝶形紅斑を生じ SLE の診断。1 年前から物忘れ、転倒、易怒性が出現。3 カ月前から転倒の増加、物忘れの進行あり、日中も家で寝て過ごす。その後も徐々に意識障害が進行し入院精査となる。診察では discoid 疹を全身に認め、意識は II-20、前頭葉徴候陽性。抗 dsDNA 抗体、抗リン脂質抗体、抗リボソーマル P 抗体陽性。髄液細胞数・蛋白軽度増加。頭部 MRI は全般性の軽度脳萎縮。2 例目は 65 歳女性、8 か月前から日光過敏、脱毛あり。2 か月前から会話がかみ合わない、家族の介護を怠る、整容に無関心等の症状あり。診察では疎通性不良、奇声を上げるなどの異常行動。抗 dsDNA 抗体陽性。抗リン脂質抗体、抗リボソーマル P 抗体陰性。髄液細胞数及び蛋白は正常。頭部 MRI では陳旧性脳梗塞が散在。両症例ともステロイド、シクロフォスファミドパルス療法を施行し、約 6 カ月の経過で認知機能の改善を示した。SLE に関連した亜急性・慢性脳症の病態と治療について考察を加え、報告する。

## 30. 当科におけるフィンゴリモドを導入した多発性硬化症の 3 例

谷口雄大<sup>1)</sup>, 岡田敬史<sup>1)</sup>, 石橋正人<sup>1)</sup>, 法化図陽一<sup>1)</sup>

大分県立病院神経内科<sup>1)</sup>

1 例目は 28 歳女性。多発性硬化症で X-1 年より当科外来フォロー歴でありインターフェロンβによる再発予防を行っていたが、X 年右手のこわばりを主訴に来院。頭部 MRI にて造影効果を伴う病変を認めた。急性期治療を行った後、再発予防効果が乏しいと考えフィンゴリモドを導入した。2 例目は 42 歳男性。脊髓中心部に異常信号域があり視神経脊髄炎関連疾患との鑑別が問題となり再発予防は行っていなかったが、再発が頻回となったため抗 AQP4 抗体(cell based assay 法)陰性を確認しフィンゴリモドを導入した。3 例目は 63 歳男性。多発性硬化症で当科外来フォローされており、X-1 年に右下肢の脱力で当科受診し、再発と考えステロイド療法を行った。再発予防を検討したが HCV 抗体陽性だったため、X 年 HCV 治療終了後にフィンゴリモドを導入した。各症例のその後の経過と若干の文献的考察も含めて報告する。

### 31. 自律神経障害に中枢神経症状を併発した抗 gAChR 抗体陽性シェーグレン症候群の一例

今村美智恵<sup>1</sup>, 高松孝太郎<sup>1</sup>, 向野晃弘<sup>1</sup>, 増田曜章<sup>1</sup>, 小阪崇幸<sup>1</sup>, 中根俊成<sup>1</sup>, 樋口 理<sup>2</sup>, 安東由喜雄<sup>1</sup> (<sup>1</sup>熊本大神経内科、<sup>2</sup>長崎川棚医療センター臨床研究部)

67 歳女性。X-2 年に高熱、粘血便、四肢異常感覚とふらつきが出現。失神を繰り返し、入院半年前に目の乾燥、口内炎が出現。唾液腺シンチグラフィ集積低下、口唇生検でリンパ球浸潤を認め、シェーグレン症候群 (SS) の診断。末梢性感覚障害、腱反射亢進、小脳性運動失調に加え、瞳孔異常、起立性低血圧、発汗障害、便秘など自律神経障害を認め、抗 gAChR 抗体陽性。近年、自律神経障害を呈する SS で抗 gAChR 抗体陽性例が報告されている。gAChR と同じサブユニットを有するニコチン作動性 AChR は中枢神経にも発現しているため、同抗体が自律神経障害のみならず、中枢神経症状と関連している可能性がある。

### 32. 発作性咳嗽、高度の起立性低血圧、両側 Adie 瞳孔を呈した急性自律性感覚性ニューロパチーの1例

佐々木雄基, 仲田 崇, 岡内可奈子, 佐藤龍一, 堀 大滋, 片山徹二, 藪内健一, 麻生泰弘, 軸丸美香, 花岡拓哉, 木村成志, 松原悦朗  
大分大学 神経内科

症例は 20 歳女性。症状は咽頭痛が先行し、発作性咳嗽と起立性低血圧、両側 Adie 瞳孔などの自律神経徴候が亜急性に進行した。それ以外の症状には、右上下肢、右背部、右腹部の感覚低下と両手背の異常感覚がみられた。脳・脊髄 MRI では異常は認めなかった。Head-up tilt 試験では起立性低血圧は高度であったが、臥位安静時の血中ノルアドレナリンは正常であった。Holter 心電図では LF/HF 3.82 であった。<sup>123</sup>I-MIBG 心筋シンチでは H/M 比は正常で washout 率 59.3%と亢進を認めた。臨床所見、検査所見、抗 ganglionic acetylcholine receptor 抗体陰性より、急性自律性感覚性ニューロパチー(AASN)と診断した。本症例ではステロイド・パルス療法、IVIg 療法に反応がなかったため、ステロイド内服のもと単純血漿交換療法を行い、発作性咳嗽と起立性低血圧の改善を認めた。AASN は報告が少なく治療法も確立されておらず、本症例は貴重な症例と考え、文献的考察を加えて報告する。

### 33. 外眼筋麻痺を認めた抗 GalNAc-GD1a IgG 抗体単独陽性ギランバレー症候群の 1 例

妹尾 洋，渡嘉敷崇，藤原善寿，藤崎なつみ，城戸美和子，中地 亮，  
諏訪園秀吾  
国立病院機構 沖縄病院 神経内科

症例は 78 歳男性。X 年 2 月中旬より両下肢脱力・歩行困難、3 月より両上肢脱力を認めたため、3 月 29 日当科受診。四肢遠位優位の筋力低下・四肢腱反射消失・表在覚低下・振動覚低下・感覚失調性歩行を認め、末梢神経伝導検査では脱髄を示唆する所見を認めた。他疾患鑑別後、髄液検査・腰髄造影 MRI 検査の結果からギランバレー症候群と診断した。当科入院後も、徐々に四肢筋力低下が進行し、また両側外眼筋麻痺を発症した。免疫グロブリン大量療法を 1 クール施行し、寛解した。治療前の血清で抗 GalNAc-GD1a IgG 抗体のみが検出された。外眼筋麻痺をきたしたギランバレー症候群で同抗体単独陽性例の報告はほとんどなく、病態を考える上で貴重な症例と考え、文献的考察も含め報告する。

### 34. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)を合併した Guillain-Barre 症候群の 1 例

高田良治，森山宏遠  
川内市医師会立市民病院神経内科

症例は 57 歳女性。感冒症状出現 7 日後より全身脱力感が出現した。発症 7 病日の初診時において、血圧 148/104，幻視，両側顔面神経麻痺，球麻痺に加え，体幹及び四肢にびまん性の筋力低下を呈し，腱反射は消失していた。神経伝導検査では，腓骨神経に A 波が認められた。脳脊髄液検査では，蛋白細胞解離に加え，MBP が増加していた。頭部 MRI では両側後頭葉に T2 高信号域が散在していた。PRES を合併した GBS を疑い IVIg 投与したが，9 病日に気管挿管下に人工呼吸器管理となった。12 病日以降は改善に転じ，第 19 病日には人工呼吸器を離脱した。第 22 病日の神経伝導検査では，CMAP が著減していたが，腓骨神経で時間的分散の増大が認められたため，Ho 診断基準より unclassified GBS と診断した。MRI では T2 高信号は消失した。抗ガングリオシド抗体はすべて陰性であった。脱髄型と軸索型の特徴を併せ持つ多様な臨床所見を呈したが，PRES を合併した場合には，軸索型に類似した急速な増悪を来す可能性を考慮する必要がある。

### 35. 物忘れで発症した IgG4 関連疾患の一例

中野光司，石橋正人，谷口雄大，岡田敬史，法化図陽一  
大分県立病院神経内科

症例は 29 歳女性。X 年 1 月上旬から物忘れ，口渇，倦怠感，多尿が出現した。前医を受診し，HbA1c および随時血糖の上昇があり糖尿病と診断された。糖尿病の教育入院と合併症精査のため同月 27 日に当院内分泌内科に入院したが，物忘れの原因が不明であったため精査目的に当科転科となった。神経学的には軽度の意識障害を認めた。脳波では前頭部主体に徐波が間欠的に出現しており，髄液検査では蛋白上昇と細胞数増多を認めた。頭部 MRI では両側視床内側，前交連，視索周辺にかけて T2/FLAIR で高信号域が広がっていた。同部は Gd 造影効果も伴っていた。病変部の生検は困難であったが，血清 IgG4 高値が判明し，診断基準より IgG4 関連疾患と診断した。ステロイドパルス療法を開始したが血清 Na の急上昇を認めた。その後，プレドニゾン 30mg/日で内服を開始し，意識障害は改善傾向となり，血清 IgG4 も低下した。頭部 MRI の異常信号域や造影効果もやや縮小した。貴重な症例であるため文献的考察を加えて報告する。

### 36. 視力障害を来した IgG4 関連疾患の一例

平田陽子，西田明弘，藤岡伸助，深江治郎，坪井義夫  
福岡大学病院 神経内科

症例は 61 歳男性。20 年前から軽度の右眼の眼球突出・眼瞼浮腫を自覚した。11 年前には右顎下リンパ節腫脹を認め、生検を行ったが悪性所見はなかった。2016 年 1 月から右眼の眼球突出、眼瞼浮腫、結膜充血、視力低下、右下方視野狭窄が出現した。5 月に両眼の視力低下を自覚し、精査加療目的に当科入院した。入院時所見として両側性に眼瞼腫脹、眼球突出、結膜充血があり、両側顎下腺に圧痛を伴わない可動性良好な腫脹を認めた。神経学的所見では意識清明、眼球運動外転制限あり、霧視と視力低下あり。尿閉・残尿感を認めた。血液学的検査では血算生化で異常所見は認めなかったが、IgG4 と sIL2-Re 抗体高値を認めた。頭部 MRI で両側性の眼球突出と涙腺腫大を認めた。以上の結果より IgG4 関連疾患が考えられたため、11 年前のリンパ節の切片と小唾液腺の病理的な精査を行った。その結果 IgG4 陽性の形質細胞の浸潤を認め、11 年以上長期にわたる IgG4 関連疾患に罹患していると考えられた。治療としてステロイドパルス施行後、後療法として PSL:30mg 内服を継続した。視力は速やかに改善を認め、顎下腺腫大と眼球突出は速やかに改善を認めた。視力低下を来した IgG4 関連疾患の報告は少なく、文献的考察を踏まえて報告をする。

### 37. HAM と診断された後に脊髄炎を反復し抗 AQP4 抗体陽性であった 1 例

山田寛子<sup>1)</sup>，島 智秋<sup>1)</sup>，福島直美<sup>1)</sup>，牛島隆二郎<sup>2)</sup>，岩永 洋<sup>1)</sup>  
国立病院機構長崎医療センター 神経内科<sup>1)</sup>、脳神経外科<sup>2)</sup>

症例は 74 歳女性。X-30 年に胸椎の硬膜外脂肪腫や脊髄空洞症などで手術歴があった。X-2 年下肢不全対麻痺が出現、MRI で脊髄異常信号があり髄液 HTLV-1 抗体陽性で HAM と診断されステロイド治療を行った。X 年 6 月腰椎圧迫骨折にて近医入院、下肢筋力低下、胸部以下の感覚障害が増悪し当院転院。硬膜外脂肪腫再発により胸髄圧迫を認め摘出術を行うも症状増悪し、頸髄腫大と髄液所見から脊髄炎と考えステロイドパルスを施行した。

11 月より右上肢の筋力低下を自覚し再入院となった。MRI で頸髄腫大を認めステロイドパルス施行し症状は改善した。これまで視神経炎の症状はなかったものの抗 AQP4 抗体が陽性と判明した。HAM に抗 AQP4 抗体陽性例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

### 38. 若年性脳梗塞を繰り返し中枢神経限局性血管炎が疑われた一例

川添杏奈，谷口晶俊，鈴木あい，外山晶子，酒井克也，望月仁志，塩見一剛，  
中里雅光  
宮崎大学医学部附属病院 第三内科

症例は 42 歳女性。X-1 年 9 月に右内包のラクナ梗塞を発症し、近医入院加療で後遺症なく退院した。X 年 1 月に歩行困難で近医受診、脳幹梗塞を指摘され、当科に転院となった。若年性脳梗塞の原因精査を行うも明らかな異常は指摘出来ず、MRA で右 MCA の狭小化のみ認められた。退院後日常生活に支障はなく経過していたが、X 年 4 月に突然右片麻痺で橋梗塞発症し、立位不可能な状態となった。再度凝固異常の精査を行うも異常所見なく、中枢神経限局性血管炎 (PACNS) を疑い造影 MRI を行った。内頸動脈、椎骨動脈、脳底動脈に造影増強効果を伴う血管壁肥厚を認め、全身症状が無いことから PACNS と考えた。抗血小板療法に加えてステロイドを開始し、右片マヒは改善傾向となりリハビリ転院後に独歩で自宅退院した。PACNS は稀な疾患であり、診断に難渋することも少なくないが、治療導入後は良好な予後が期待できることもある。本症例でも現在まで再発なく ADL 完全自立しており、文献的考察を含めて報告する。

### 39. 一過性可逆性脳梁病変(MERS)を再発した、抗中性糖脂質抗体陽性 encephalomyeloradiculoneuropathy (EMRN)の1例

西村由宇慈<sup>1)</sup>，中澤祐介<sup>1)</sup>，向井達也<sup>1)</sup>，田中栄蔵<sup>1)</sup>，前田泰宏<sup>1)</sup>，真崎勝久<sup>1)</sup>  
松下拓也<sup>1)</sup>，村井弘之<sup>2)</sup>，吉良潤一<sup>1)</sup>

1)九州大学大学院医学研究院神経内科学

2)九州大学大学院医学研究院脳神経治療学

症例は20歳女性。X年3月27日より発熱と頭痛あり、4月1日に前医に入院した。髄液検査で単核球優位の細胞数増多が見られ、MRIで脳梁膨大部に病変が一過性に出現した。6日より構音障害、嚥下障害、四肢脱力、L1以下の感覚低下、膀胱直腸障害が出現し、MRIで大脳・脳幹に散在性のT2延長病変、脊髄全体の腫大が確認された。意識障害も出現し、14日のMRIで脳梁膨大部病変の再発を認めた。18日に治療目的に当科に転院、来院時意識レベルJCS1-1、両上肢不全麻痺、弛緩性対麻痺、弛緩性膀胱を認め、Lasègue徴候が両側陽性であった。末梢神経伝導速度検査では腓骨神経の複合筋活動電位は低下し、F波潜時は延長していた。血漿交換、免疫グロブリン大量静注療法、ステロイド治療にて症状は徐々に改善、Lasègue徴候は消失し髄液細胞数も低下した。26日の頭部MRIでは脳梁膨大部病変は消失した。髄液中の抗中性糖脂質抗体が陽性で治療とともに陰性化し、encephalomyeloradiculoneuropathy (EMRN) と診断した。一過性可逆性脳梁病変(MERS)を再発した症例の報告はなく、EMRNとの関連が考えられた。文献学的考察を含めて報告する。

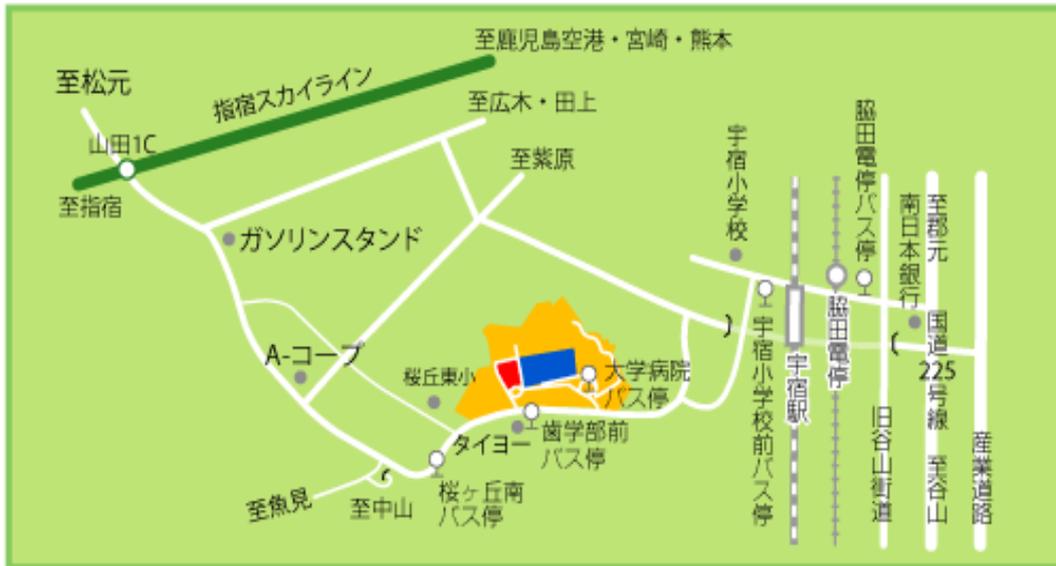
### 40. 脳幹・小脳の萎縮を特徴とした慢性進行型神経ベーチェット病の一例

浜田恭輔<sup>1)</sup>，武井 藍<sup>1)</sup>，兒玉憲人<sup>1)</sup>，崎山佑介<sup>1)</sup>，中村友紀<sup>1)</sup>，橋口昭大<sup>1)</sup>，  
松浦英治<sup>1)</sup>，永田和弥<sup>2)</sup>，高嶋 博<sup>1)</sup>

1)鹿児島大学病院神経内科・老年病学 2)市比野記念病院

症例は43歳男性。X-1年8月頃よりカーブでブレーキを踏まず交通事故を起こす異常行動が出現、12月に歩行時のふらつきや呂律障害を周囲に指摘された。次第に物忘れや幼児退行を伴い、異常行動が頻回にみられるようになったためX年6月当科紹介受診した。認知機能低下、多幸感、構音障害、下肢と体幹の小脳性運動失調、両側病的反射陽性を認め、頭部MRIは脳幹・小脳の萎縮を認めた。慢性の経過より認知機能障害を伴う脊髄小脳変性症が疑われたが、血液検査は炎症反応の上昇、髄液検査は細胞数29/μL、蛋白69.9 mg/dl、IL-6 213 pg/mlと高値を示した。身体診察で、舌裏の口内炎、陰部潰瘍が発覚し、いずれも疼痛の自覚はなかった。HLA-B51も判明し、慢性進行型神経ベーチェット病と診断した。本疾患は治療可能な小脳失調症の鑑別疾患として重要であり、文献的考察を加えて報告する。

## 第 215 回日本神経学会九州地方会 交通のご案内



### 高速を利用される方

#### ■ 県外から車でいらっしゃる方

九州自動車道を南下、鹿児島ICをスルーし、次の「山田IC」で降りてください。最初の信号(ガソリンスタンドが目の前)を右へ。桜ヶ丘団地・鹿児島市方面に向かってください。さらに3つ目の信号、「桜ヶ丘団地入り口」(上記地図のガソリンスタンドの三叉路)を右折し桜ヶ丘団地へあがってきてください。

#### ■ 鹿児島空港リムジンバス

空港から鹿児島市内行きリムジンバスに乗車、「天文館」または「鹿児島中央駅」で下車します。

### JR を利用される方

- 鹿児島中央駅までおいでください。中央駅からはタクシーで鹿児島大学病院までは 20 分強、料金でおよそ 2500 円程度です。(詳細な料金はタクシーにお尋ねください。) 中央駅から JR 指宿枕崎線にのりかえる場合は「宇宿駅」で下車し(鹿児島中央駅から 10 分程度)、宇宿駅からは徒歩で 15 分(約 1.4Km)、あるいは「宇宿小学校前バス停」から鹿児島市営バス・鹿児島交通バスの便があります(バスで 2stop)。