

第 227 回 日本神経学会 九州地方会プログラム・抄録集

日 時：令和元年 9 月 7 日（土）9 時 00 分～15 時 38 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：令和元年 9 月 7 日（土）12 時 00 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：「CIDP の発症メカニズム：ノドパチーに着目して」

九州大学大学院 医学研究院 神経内科学 教授 吉良潤一先生

共催：第 227 回日本神経学会九州地方会、帝人ファーマ株式会社

座長一覧

セッション	時間	演題	氏名	所属
1	9:00~9:40	1-5	薬師寺 祐介	佐賀大学
2	9:40~10:20	6-10	中垣 英明	福岡市民病院
3	10:20~11:00	11-15	雪竹 基弘	高邦会高木病院
4	11:00~11:40	16-20	山下 賢	熊本大学
	12:00~13:00	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	岡田 和将	産業医科大学
6	14:10~14:50	26-30	木村 成志	大分大学
7	14:50~15:38	31-36	松下 拓也	九州大学

第 227 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：薬師寺 祐介 (佐賀大学)

1. 下垂体卒中による副腎不全で血行力学的に一過性脳虚血発作を発症した一例
九州医療センター 脳血管・神経内科 橋本 剛 他
2. 未治療の糖尿病を有し、Perfusion CT で病巣が同定された脳静脈血栓症の一例
国立病院機構 九州医療センター 脳血管・神経内科 森田 隆雄 他
3. MPL 遺伝子変異陽性の本態性血小板増多症により TIA を繰り返した 1 例
琉球大学 第 3 内科 照屋 翔二郎 他
4. 頸椎後方固定術後に反復する脳梗塞を発症した 1 例
長崎大学病院 脳神経内科 平山 拓朗 他
5. 浸潤性膀胱癌術後に発症した Trousseau 症候群の一例
佐世保市総合医療センター 脳神経内科 番園 隆浩 他

セッション 2 (9 : 40 - 10 : 20) 座長：中垣 英明 (福岡市民病院)

6. 治療抵抗性の脳主幹動脈急性血管炎を呈した SLE の一例
福岡大学 脳神経内科 原田 久也 他
7. 超急性期脳梗塞が疑われた頸椎硬膜外血腫の 5 例
済生会熊本病院 脳神経内科 稲富 雄一郎 他
8. 繰り返す脳梗塞の塞栓源として大動脈弁に付着する CAT が想定された症例
製鉄記念八幡病院 脳血管・神経内科 横井 美央 他
9. 胸髄に長大な T2 高信号病変を呈した脊髄硬膜動静脈瘻の一例
飯塚病院 脳神経内科 宇根 隼人 他
10. 画像変化と臨床経過から A β 型炎症性脳アミロイド血管症が疑われた 1 例
熊本大 脳神経内科 林 広隆 他

セッション 3 (10:20-11:00) 座長: 雪竹 基弘 (高邦会高木病院)

11. 汎発性疱疹に続いて一側下肢の運動・感覚障害、排尿障害を呈した VZV 脊髄炎・神経根炎
藤元総合病院 神経内科 穂原 貴裕 他
12. 数か月の経過でほぼ全長にわたる Long spinal cord lesion (LSCL) を呈した急速進行性 HTLV-1-associated myelopathy (HAM) の一例
大分県立病院 神経内科 角 華織 他
13. 大動脈弁置換術後に chorea と精神症状を呈し、シデナム舞踏病が疑われた一例
九州大学大学院医学研究院 神経内科学 小俵 響子 他
14. Mondini 型内耳奇形による反復性細菌性髄膜炎にくも膜下出血を合併した一例
済生会福岡総合病院 脳神経内科 松本 航 他
15. 髄膜炎類似症状を呈した、シェーグレン症候群による急性涙腺炎の 1 例
南風病院 脳神経内科 山下 紗貴子 他

セッション 4 (11:00-11:40) 座長: 山下 賢 (熊本大学)

16. 免疫治療に良好な反応を維持している封入体筋炎の一例
長崎大 吉村 俊祐 他
17. 治療介入早期からの免疫グロブリン静注療法 (IVIg) が奏功した抗 SRP 抗体関連壊死性ミオパチーの 1 例
藤元総合病院 神経内科 吉田 崇志 他
18. 沖縄型神経原性筋萎縮症 (Hereditary motor and sensory neuropathy with proximal dominant involvement; HMSN-P) の 1 家系
大分県立病院 神経内科 法化 陽一 他
19. 脊髄性筋萎縮症成人例に対する CT ガイド下ヌシネルセン髄注投与の経験
大分大学医学部 神経内科学講座 麻生 泰弘 他
20. 肢帯型筋ジストロフィー (LGMD2N) の一家系
長崎川棚医療センター 脳神経内科・臨床研究部 富田 祐輝 他

ランチョンセミナー (12:00~13:00)
座長 産業医科大学 神経内科学 教授 足立 弘明
「CIDPの発症メカニズム：ノドパッチに着目して」
九州大学大学院 医学研究院 神経内科学 教授 吉良潤一 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：岡田 和将 (産業医科大学)

21. 巣状分節性糸球体硬化症を合併した慢性炎症性脱髄性多発神経炎の1例
産業医科大学 脳神経内科 成毛 哲思 他
22. シェーグレン症候群(SjS)に感覚失調性歩行障害を主症状としたギラン・バレー症候群(GBS)を合併した1例
NHO 沖縄病院 脳神経内科 藤原 善寿 他
23. SETX 遺伝子の新規変異を認めた一例
鹿児島市医師会病院 堂園 美香 他
24. 改良した振動覚検査による病変部位同定の検討
高知大学・脳内 永松 秀一 他
25. 頭痛発作を反復した神経核内封入体病 (NIID)の1例
宮崎大学医学部 神経呼吸内分泌代謝学分野 藤元 貴子 他

セッション 6 (14:10 - 14:50) 座長: 木村 成志 (大分大学)

26. 一過性脳虚血発作 (TIA) を初発症状とし、意識障害で再入院した血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫 (IVLBCL) の 1 例
佐賀県医療センター好生館 脳神経内科 上床 希久 他
27. PiB-PET で線条体に特徴的な集積を認めた PSEN1 変異の一症例
鹿児島大学病院 脳神経内科 森 拓馬 他
28. リポイド肺炎を認めた脳髄黄色腫症の 1 症例
久留米大学医学部 呼吸器・神経・膠原病内科 原田 雅也 他
29. ATL に対する同種幹細胞移植後に chronic CNS GVHD を発症した 1 例
佐賀大学医学部内科学講座神経内科 飯田 紘太郎 他
30. 小脳失調やパーキンソン症状で発症し精神症状を呈した食道大腸重複癌の 1 例
八幡大蔵病院 石川 和彦 他

セッション 7 (14:50 - 15:38) 座長: 松下 拓也 (九州大学)

31. 血清抗 MOG 抗体陰性、髄液抗 MOG 抗体陽性の再発性脳脊髄炎の 1 例
鹿児島大学病院 脳神経内科 和田 忠久 他
32. Tumefactive demyelinating lesion (TDL) で発症し脳生検を施行した抗 MOG 抗体関連疾患の 1 例
大分大学 神経内科 安高 拓弥 他
33. 延髄病変に伴い急性心不全をきたした多発性硬化症の一例
九州大学病院 脳神経内科 原 佑碩 他
34. 好酸球性脊髄炎の一例
鹿児島市立病院 脳神経内科 中江 健太郎 他
35. 経過中多彩な画像所見を呈し SOX1 抗体陽性傍腫瘍性辺縁系脳炎が疑われた一例
熊本大学病院 脳神経内科 池袋 雄太 他
36. 93 歳で発症した V180I 変異遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病 (V180I gCJD) の 1 例
NHO 大牟田病院 脳神経内科 渡邊 暁博 他

1.

下垂体卒中による副腎不全で血行力学的に一過性脳虚血発作を発症した一例

九州医療センター 脳血管・神経内科

○橋本 剛、和田晋一、吉野文隆、桑城貴弘、矢坂正弘、岡田 靖

症例は小児期の外傷により全盲の 87 歳男性。約 10 年前に下垂体腫瘍による汎下垂体機能低下症と右内頸動脈閉塞症を指摘され、副腎皮質ホルモンと甲状腺ホルモンの補充療法を受けていた。X 年某日より軽度の頭痛と一過性の意識障害を認めたため、同日精査目的に当科入院となった。頭部 CT では下垂体腫瘍内に血腫成分を示す高吸収域の混在を認め、下垂体卒中の所見であった。入院時より発熱、血圧低下を認め、入院第 2 病日には排尿後の血圧低下とともに数分間の軽度の意識障害と左上肢の麻痺を認めた。下垂体卒中による副腎不全で低血圧をきたしたと考え、コルチゾールを増量したところ徐々に解熱、血圧上昇し一過性脳虚血発作は消失した。本症例は下垂体腫瘍での圧迫による内頸動脈閉塞を有する症例で、下垂体卒中による副腎不全で血行力学的機序に一過性脳虚血発作を繰り返した稀有な例であった。その治療および二次予防について考察した報告はこれまでにないため、文献的な検討を加えて報告する。

2.

未治療の糖尿病を有し、Perfusion CT で病巣が同定された脳静脈血栓症の一例

国立病院機構 九州医療センター 脳血管・神経内科

○森田隆雄、和田晋一、森 興太、船水章央、徳永敬介、陣内重郎、桑城貴弘、矢坂正弘、岡田 靖

症例は 45 歳、男性。X-1 日に頭痛を自覚し、X 日に左上肢の巧緻運動障害を認めたため当院を受診した。入院時血液検査で血糖 403 mg/dL、HbA1c11.0%の重度の糖尿病を認めた。頭部 MRI で拡散強調画像や FLAIR で脳実質病変はなかったが、MRV で上矢状静脈洞の閉塞を認め、Perfusion CT で右中心前回周辺に Mean-Transit-Time (MTT) の延長を認めた。脳静脈血栓症と診断しヘパリン持続静注を開始し、第 12 病日には上矢状静脈洞の開通および右中心前回の MTT 延長域の改善を認めた。第 22 病日に後遺症を残さず自宅退院した。近年重度の糖尿病に起因したと考えられる脳静脈血栓症の報告がなされており、文献的考察を加えて報告する。

3.

MPL 遺伝子変異陽性の本態性血小板増多症により TIA を繰り返した 1 例

1) 琉球大学第 3 内科, 2) 琉球大学第 2 内科

○照屋翔二郎¹⁾, 國場和仁¹⁾, 渡慶次裕也¹⁾, 水田若奈¹⁾, 金城史彦¹⁾, 山田義貴¹⁾, 山城貴之¹⁾, 名嘉太郎¹⁾, 波平幸裕¹⁾, 石原 聡¹⁾, 崎間洋邦¹⁾, 玉城啓太²⁾, 大屋祐輔¹⁾

症例は X-6 年に脾臓摘出歴のある 57 歳女性。X 年某日, 1 時間前からの左片麻痺及び感覚鈍麻を主訴に当院を受診した。症状は 24 時間以内に消失し, 頭部 MRI では急性期脳梗塞像は無かった。動脈硬化性病変や凝固異常, 心房細動は無かった。採血で血小板数が $93 \text{ 万}/\mu\text{l}$ と高かった。骨髓検査を行い脾臓摘出術後の反応性血小板増多症と診断した。血小板増多による TIA としアスピリンを開始したが, TIA の再発を認めた。骨髓抑制薬を追加し以後 TIA を認めていない。追加検査で MPL W515L 遺伝子変異を認め, 本態性血小板増多症と診断された。MPL 遺伝子変異陽性の本態性血小板増多症は少なく, 血栓リスクの高さは不明である。文献的考察を踏まえ報告する。

4.

頸椎後方固定術後に反復する脳梗塞を発症した 1 例

1) 長崎大学病院脳神経内科, 2) 同脳神経外科

○平山拓朗¹⁾, 金本 正¹⁾, 山下魁理¹⁾, 辻野修平¹⁾, 島 智秋¹⁾, 太田理絵¹⁾, 長岡篤志¹⁾, 吉村俊祐¹⁾, 宮崎禎一郎¹⁾, 諸藤陽一²⁾, 堀江信貴²⁾, 出雲 剛²⁾, 立石洋平¹⁾, 白石裕一¹⁾, 辻野 彰¹⁾

症例は 79 歳男性。X-1 年 8 月, 環軸関節不安定症に対し C1-2 後方固定術が施行された。X 年 5 月 Y 日, 構音障害で発症し, 意識障害, 舌根沈下となり当院に搬送された。意識障害, 左共同偏視, 四肢麻痺を認めた。頭部 MRI で右椎骨動脈が閉塞し, 後方循環系に多発脳梗塞を認めた。tPA 静注し意識は改善した。Y+7 日, 右椎骨動脈は再開通した。CT angiography でスクリューと右椎骨動脈 V3 が接触していた。Y+16 日に突然, 昏睡, 除皮質肢位になった。脳底動脈閉塞があり, 左椎骨動脈から脳血栓回収術を行った。右椎骨動脈が塞栓源と判断し, 再発予防に母血管閉塞術を行った。文献的考察を含め報告する。

5.

浸潤性膀胱癌術後に発症した Trousseau 症候群の一例

佐世保市総合医療センター 1) 脳神経内科、2) 泌尿器科、3) 消化器外科、4) 病理診断科
○番園隆浩¹⁾、鳥村大司¹⁾、林 信孝¹⁾、前田泰宏¹⁾、藤本武士¹⁾、城島五穂²⁾、村上豪志³⁾、
新野大介⁴⁾、岩崎啓介⁴⁾

症例は 57 歳、男性。浸潤性膀胱癌に対して膀胱全摘術＋回腸導管造設術の術後。2019 年 5 月に車で職場へ通勤後、同僚と会話中に突然の左口角周囲の異常感覚、構音障害、左上下肢麻痺を自覚したため来院。来院後の血液検査では FDP 180.7 $\mu\text{g/mL}$ 、D ダイマー 27.3 $\mu\text{g/mL}$ と高値を認めた。頭部 MRI 検査で両側小脳半球、両側大脳半球、右視床に多発する脳梗塞を認め、腹部 CT で腹膜播種が疑われる所見を認めた。入院後の原因検索目的に測定した腫瘍マーカーで CA19-9 1782 U/mL と高値を認め、腹膜播種部からの組織生検で病理学的には尿路上皮癌の転移との所見であった。膀胱癌由来の Trousseau 症候群と診断し、ヘパリン投与を継続しつつ、化学療法を行い、症状の改善を認めた。腺癌由来の Trousseau 症候群は稀ではないが、膀胱癌由来の Trousseau 症候群は検索しえた限りではほとんど報告例がなく、若干の文献的考察を含めて報告する。

6.

治療抵抗性の脳主幹動脈急性血管炎を呈した SLE の一例

福岡大学 脳神経内科

○原田久也、米良英和、竹下 翔、藤岡伸助、坪井義夫

本症例は 29 歳女性。16 歳時に SLE の診断後薬物療法にてコントロールを行っていた。29 歳時に発熱、頭痛、嘔気、腹痛が出現し、当院救急外来を受診した。対症療法で帰宅としたが、翌日嘔気と腹痛で再診し、精査の結果、副腎梗塞と間質性肺炎と診断された。当院に紹介入院後から感情失禁などの精神症状が出現し、頭部 MRI で多発脳梗塞がみられた。MRA で頭蓋内主幹動脈に数珠状変化および造影効果を伴う血管壁の肥厚がみられたことから、SLE に伴う急性脳血管炎による脳梗塞と診断した。ステロイドと免疫抑制剤による治療を行ったが、脳梗塞巣は拡大し、意識障害、四肢麻痺、呼吸停止をきたし、神経症状発症から 61 日後に死亡した。SLE に伴う脳梗塞は、穿通枝動脈の血管炎に起因することが一般的だが、本症例のような大血管の炎症によるものは稀ではあるが報告があり、全身の SLE 活動性とは平行せず、ほぼ頭蓋内脳主幹動脈に局限する特徴がある。文献的考察を含めて報告する。

7.

超急性期脳梗塞が疑われた頸椎硬膜外血腫の5例

○稲富雄一郎, 池田知聡, 山川詩織, 井 建一郎, 松尾圭将, 永沼雅基, 池野幸一,
米原敏郎 (済生会熊本病院脳神経内科), 中島 誠 (熊本大学脳神経内科)

対象は2009年8月からの10年間に当院でcode stroke (脳卒中緊急態勢) で診療された2,865例中, 急性発症の片側上下肢脱力を主訴に受診し, 頸椎硬膜外血腫と診断された5例 (63~79歳, 男2女3). いずれも頭頸部外傷, 凝固異常, 抗血栓薬服用なし. 全例で頭頸部痛 (Numerical Rating Scale 3~8) が併存し, 片麻痺発症は疼痛と同時が3例, 45, 60分後が各1例であった. 感覚障害は片麻痺同側痛覚過敏1例, 対側下肢痛覚鈍麻1例, 両側異常感覚1例であり, 2例では明らかでなかった. MRI では血腫はC1~Th2の4~9椎体に波及し, いずれも脊柱管背側で左右一側に偏在していた. 全例とも初療時に確定診断され, rt-PA静注療法をされた症例はなかった. 4例で安静, カラー固定のみの保存的治療, 1例では椎弓切除術を実施した. 保存的治療の4例のうち2例では症候は24時間以内に消失した. 頭頸部痛を伴う片麻痺症例では本疾患の除外が必要である.

8.

繰り返す脳梗塞の塞栓源として大動脈弁に付着するCATが想定された症例

製鉄記念八幡病院 脳血管・神経内科

○横井美央, 大崎正登, 新田朋彦, 桑野 幸, 賣豆紀智美, 安田千春, 荒川修治

81歳男性. 慢性腎臓病に対し通院中であった. 左下肢脱力が出現し救急搬送となった. 右放線冠, 左基底核に新鮮梗塞を認めた. 経食道心エコー検査で大動脈弁弁尖に高輝度構造物を認めたが, 石灰化プラークと考え, 塞栓源不明塞栓としてクロピドグレルを開始した. 2ヶ月後, 橋右側に新規梗塞を認めた. 再検した経食道心エコー検査では, 大動脈弁の構造物は前回に比し縮小しており, 同部位からの塞栓性脳梗塞と判断した. 感染性疣贅は否定的で, 病理診断は得られていないが Calcified amorphous tumor (CAT) と診断した. 抗血栓薬をワルファリンに変更し, 再発なく経過している. CATは, 変性や一部慢性炎症を伴う線維性組織を背景とした石灰化結節よりなる非腫瘍性心臓病変である. CATの診断や治療に関して, 文献的考察を交えて報告する.

9.

胸髄に長大な T2 高信号病変を呈した脊髄硬膜動静脈瘻の一例

飯塚病院脳神経内科

○宇根隼人、劉 景晨、前田泰宏、進村光規、園田啓太、高瀬敬一郎

症例は ADL 自立の 85 歳女性。X-7 年 12 月歩行障害の精査で当院に入院し、胸椎 Th8 レベルの脊髄硬膜外腫瘍の診断で退院。その後近医で X-6 年 1 月に腫瘍摘出術を施行され、歩行障害は改善した。病理診断は髄膜腫であった。術後性変化として Th8 に縦 1 椎体程度の T2 高信号域を認めていた。その後も近医でフォローされていたが、X 年 2 月に転倒し歩行障害が再度出現した。改善しないため 3 月に近医を受診、胸椎 MRI で既知の脊髄 T2 高信号域の拡大を認め、精査加療目的に当科を紹介され入院。軽度の失調性歩行障害を認め、胸椎 MRI で Th7-Th11 の中心管周囲に連続性の T2 高信号域を、Th11-12 レベルで脊髄背側に Flow void を認めたことから脊髄硬膜動静脈瘻に伴う T2 高信号病変と判断した。脊髄硬膜動静脈瘻では MRI で T2 高信号を呈する脊髄の長大病変 (LCL) を認める場合があり、LCL の鑑別疾患として留意する必要がある。

10.

画像変化と臨床経過から A β 型炎症性脳アミロイド血管症が疑われた 1 例

1) 熊本大 脳神経内科, 2) 同 脳神経外科

○林 広隆¹⁾, 中島 誠¹⁾, 山崎義宗¹⁾, 井上泰輝¹⁾, 中原圭一¹⁾, 植田明彦¹⁾, 上田隆太²⁾,

症例は 76 歳, 女性。3 年前に施行された頭部 MRI で, 小脳と大脳皮質下の数カ所に微小出血が認められた。その頃から徐々に転倒回数が増え, 見当識障害, 短時記憶力障害が進行してきた。経時的に行われた MRI では, 小脳, 大脳皮質および皮質下の微小出血の急速な増加と, 両側後頭葉白質の T2 延長域の増大が見られた。2018 年 10 月の当科入院時, HDS-R 22, MMSE 22 と軽度の認知機能低下が認められ, 四肢腱反射は軽度亢進していた。視野障害や幻視はなかった。脳生検では皮質内の血管壁にアミロイド β が沈着し, 炎症細胞浸潤は認められなかった。ステロイドパルス療法およびステロイド経口投与を行ったところ, 高次脳機能評価バッテリーで改善が認められ, 画像上白質病変も消退したことから, A β 型炎症性脳アミロイド血管症が疑われた。発症前からの長期にわたる画像変化を観察し得た, 本疾患の発症機序を推察する上で貴重な症例と考えられた。

11.

汎発性疱疹に続いて一側下肢の運動・感覚障害、排尿障害を呈した VZV 脊髄炎・神経根炎
藤元総合病院 神経内科

○穂原貴裕、吉田崇志、大窪隆一、末原雅人

【症例】81歳男性、X年4/14からの高熱と全身性水泡。4/16皮膚科で水痘と診断。バラシクロビル 1500 mg/D. 内服(1w)が開始されたが、数日で左下肢脱力・異常感覚・排尿障害が出現、4/26には尿閉と左下肢疼痛増強、5/08から左下肢脱力悪化で歩行不能。5/28(発症6週)当科受診。左下肢で下垂足等の筋力低下、全感覚鈍麻(L4-S2)と異常感覚、左下肢 DTR 亢進を認めた。髄液では単核球・蛋白の軽度増加を認め、ACV1500 mg/D. の点滴静注(2w)と IVMP(+PSL 後療法)を開始し症状は改善に向かっていった。VZV-PCR は陰性だったが、V-index:2.9 から、脊髄 MRI と電気生理検査も参考に VZV 脊髄炎・神経根炎と診断した。老年期に、初感染様の汎発性疱疹に続いて神経症状が出現した背景を考察し、報告する。

12.

数か月の経過でほぼ全長にわたる Long spinal cord lesion(LSCL)を呈した急速進行性 HTLV-1-associated myelopathy (HAM) の一例
大分県立病院神経内科

○角 華織、上杉聡平、高畑克徳、花岡拓哉、法化図陽一

症例は66歳男性。X-7ヶ月、腰痛、頻尿、勃起障害、四肢のしびれ、歩きにくさなどの症状が出現した。頸椎症性脊髄症の診断でX-3ヶ月に頸椎椎弓形成術を施行され歩行状態やしびれ感は軽減していたが、X-1ヶ月に立位困難やしびれ感が増悪しX年に当科入院した。神経学的に下肢近位筋の筋力低下、筋トーヌス低下、下肢深部腱反射亢進、病的反射陽性、両側前腕およびTh5以下の異常感覚、上前腸骨棘以下の振動覚消失、Romberg 徴候陽性、開脚歩行などの所見を認めた。MRI では脊髄 C3~L1 レベルにかけて造影効果を伴う T2WI 高信号の病変を認めた。血液および髄液で抗 HTLV-1 抗体陽性であり、髄液細胞数 18 / μ L・蛋白 99 mg/ dL、ネオプテリン濃度 73 pmol/ mL、CXCL10 濃度 7718.4 pg / mL と高値であることから急速進行性 HAM と診断した。ステロイド療法を行い症状は軽度改善した。急速進行性 HAM では LSCL を認める症例が報告されており文献的考察を交えて報告する。

13.

大動脈弁置換術後に chorea と精神症状を呈し、シデナム舞踏病が疑われた一例

九州大学大学院医学研究院 1) 神経内科学, 2) 臨床神経生理学, 3) 病態修復内科学

○小俣響子¹⁾, 岡留敏樹¹⁾, 向野隆彦¹⁾, 横山 淳¹⁾, 横山 拓³⁾, 田中弘二¹⁾, 上原 平²⁾, 松瀬 大¹⁾, 山崎 亮¹⁾, 飛松省三²⁾, 吉良潤一¹⁾

症例は 83 歳女性。大動脈弁狭窄症に対し弁置換術を施行 4 か月後より酪酐様の構音障害が出現。その後、易怒性、易興奮性、多弁などの精神症状を呈するようになった。発症 5 か月後に当科紹介入院。精神症状と四肢の chorea、断綴性発語、四肢腱反射亢進、病的反射を認めた。血液検査では血沈の亢進を認めたが、画像検査では脳炎を示唆する所見は認めなかった。血液細菌培養にて溶連菌類を検出したためシデナム舞踏病を疑い、CTX およびハロペリドールを投与し著明に症状が改善した。シデナム舞踏病を含む自己免疫性舞踏病は未だ機序不明である。本症例は心臓手術後に生じた舞踏病であるため、術後溶連菌感染に伴って発現した自己免疫性機序が考えられた。治療も含め示唆に富む症例であったため報告する。

14.

Mondini 型内耳奇形による反復性細菌性髄膜炎にくも膜下出血を合併した一例

済生会福岡総合病院 脳神経内科

○松本 航、中澤祐介、園田和隆、田中正人、川尻真和、山田 猛

症例は 35 歳女性。X-18 年細菌性髄膜炎(起炎菌 : GBS)により当科入院し、抗菌薬投与にて軽快した。その際 Mondini 型内耳奇形を認めた。その後も細菌性髄膜炎を繰り返し発症したため、X-5 年 5 月に耳鼻咽喉科にて内耳閉鎖術を行われた。術後も細菌性髄膜炎を再発し、同年 12 月の脳槽シンチグラフィにて髄液漏を認めたが、再手術は行われていなかった。X 年 7 月に頭痛・嘔気を認め、当科受診。髄液所見が細胞数 2829/μL、糖 1 mg/dL であったことから 7 回目の細菌性髄膜炎と診断し、CTX・VCM・Dexamethasone の投与を開始した。同日夜に意識レベルの低下・脳幹反射の消失が見られ、画像所見上くも膜下出血を認めた。Mondini 型内耳奇形は先天性内耳奇形で細菌性髄膜炎の原因となる。反復性細菌性髄膜炎では、重篤な結果に至ることがあるため、根治術を徹底すべきであると考えられる。

15.

髄膜炎類似症状を呈した、シェーグレン症候群による急性涙腺炎の1例

1)南風病院 脳神経内科 2)井後眼科

○山下紗貴子¹⁾、桑野孔仁子¹⁾、岡留 格¹⁾、馬渡祐記²⁾、梅原藤雄¹⁾

症例は20歳代女性。4日前から悪化する発熱・頭痛を主訴に受診した。体温 38.7℃、右上眼瞼・眼球結膜に浮腫を認めた。神経学的には、項部硬直・Head jolt signが陽性。髄液検査で、初圧 260 mmH₂O と上昇していたが、細胞・蛋白・糖は正常範囲。末梢血で CRP 7.5 mg/dl。頭部 CT で右涙腺腫大を認め、眼科で急性涙腺炎の診断を受けた。入院翌日からメチルプレドニゾンパルス療法を施行、その後プレドニゾン(30 mg/day)内服を開始し、頭痛・眼瞼浮腫は速やかに改善していった。採血で、抗核抗体 (homogenous, speckled) 1280 以上、抗 SS-A 抗体 1200 U/ml 以上、抗 SS-B 抗体 1000 U/ml 以上、IgG4 は正常範囲と判明した。ガム試験で唾液分泌低下、MR sialography 異常、シルマー試験で両眼の涙液分泌低下を認めた。以上より、シェーグレン症候群による急性涙腺炎と診断した。考察を加え報告する。

16.

免疫治療に良好な反応を維持している封入体筋炎の一例

長崎大

○吉村俊祐、辻野修平、山下魁理、平山拓朗、太田理絵、金本 正、島 智秋、長岡篤志、宮崎禎一郎、立石洋平、白石裕一、辻野 彰

症例は54歳男性、糖尿病、脂質代謝異常あり。X-8年、高CK血症を指摘されスタチンを中止された。その後もCKは1000 U/l 台で推移し、徐々に両側下肢近位筋の筋力低下が出現した。X年、大腿MRIでSTIR高信号を認め、内側直筋からの筋生検では、内膜や筋繊維内への軽度リンパ球浸潤、rimmed vacuoleを認め、p62が斑状、dot-likeに染色された。そこで、封入体筋炎(IBM)と診断(ただ、抗HMGCR抗体は弱陽性)、IVIgを試みたところ筋力低下は改善した。その後、度々再燃を認め、両側の上肢遠位筋、下肢及び頸部筋力低下が明らかとなったが、IVIgにステロイド治療を併用して、現在(X+3年)まで比較的良好な経過を辿っている。未だ確立していないIBMの治療について報告する。

17.

治療介入早期からの免疫グロブリン静注療法 (IVIg) が奏功した抗 SRP 抗体関連壊死性ミオパチーの 1 例

1) 藤元総合病院 神経内科、2) 鹿児島大学病院 脳神経内科

○吉田崇志¹⁾、穂原貴裕¹⁾、大窪隆一¹⁾、末原雅人¹⁾、橋口昭大²⁾、高嶋 博²⁾

41 歳女性。X-1 年 6 月には既に健診で肝機能異常を指摘。同年 11 月から四肢筋力低下を自覚。その後、嚥下困難感や下腿浮腫が出現。しゃがみ立ちや階段昇降が困難となり 12 月上旬に当科受診。頸部～四肢近位筋の筋痛・筋力低下 (MMT 4-) と著明な CK 上昇 (8363 U/L) を認め、12 月末に入院。筋生検後ステロイドパルス療法+後療法 (PSL 1mg/kg/日) 開始。筋病理で炎症細胞浸潤に乏しい壊死・再生像を認め、抗 SRP 抗体陽性が判明し、ステロイド抵抗性を予測して、X 年 1 月上旬から IVIg を施行しタクロリムスも併用。以後ステロイドを漸減しながら計 4 回 IVIg を施行。治療後、CK は速やかに低下 (3 月上旬には正常化) し、筋力も 2 月中旬から改善を示し 3 月末退院。現在 MMT5- を維持。抗 SRP 抗体関連壊死性ミオパチーの治療ガイドラインは未確立だが、治療介入早期からの IVIg 反復が寛解導入・維持に有効であった例として報告する。

18.

沖縄型神経原性筋萎縮症 (Hereditary motor and sensory neuropathy with proximal dominant involvement; HMSN-P) の 1 家系

大分県立病院 神経内科

○法化図陽一、上杉聡平、角 華織、高畑克徳、花岡拓哉

沖縄型神経原性筋萎縮症は、1997 年 Takashima らにより沖縄の 8 家系 23 症例が報告され、本邦では沖縄県と滋賀県において発症が見られる。今回、滋賀県に先祖をもつ 4 症例 1 家系を経験した。

症例 1 は、両手足に力が入りにくいを主訴に当科を受診。祖母は、滋賀県出身で、同疾、父は、201X 年、呼吸不全で死亡。近位筋優位の筋力低下をみとめ、感覚は、正常、腱反射は、areflexia。血液検査で血清 CK1549U/L と高値を示した。電気生理検査では、運動神経では F 波の頻度低下、感覚神経では、振幅の低下を認め、遺伝子検査で TFG c. 854 C > T, p. P285L のヘテロ接合体を認めた。

これまでの報告との相違やこの疾患の持つ意義などについて考察する。

19.

脊髄性筋萎縮症成人例に対する CT ガイド下ヌシネルセン髄注投与の経験

大分大学医学部 神経内科学講座

○麻生泰弘、内田大達、水上 健、岩尾慎太郎、佐藤龍一、佐々木雄基、渡部優子、石橋正人、藪内健一、軸丸美香、木村成志、松原悦朗

2017年9月に、ヌシネルセンが乳児型以外の脊髄性筋萎縮症（SMA）へ使用承認された。以後、本剤による SMA 治療経験の報告は神経内科からも多数なされている。しかし報告を見る限り、本剤の投与方法に関する検討は乏しい。

SMA の成人例では、高度の側弯による穿刺困難や、筋力低下による体位の確保・維持困難の問題があることから、本剤の投与に際して多くの診療科との協力体制が必要になる。本剤投与に関する報告には透視下腰椎穿刺での髄腔内投与例が多いが、この方法は施術者の技術や経験を要することから、継続した投与が困難となることが予想される。

当科では23歳のSMA3型患者に対するヌシネルセン投与をCTガイド下腰椎穿刺法で行っている。本法を用いた投与では、放射線科医の協力によって施術者が高度な技術を要求されることがなく、また、本剤の髄腔内への投与の確実性という観点からも安心して投与を継続できている。当科での取り組みについて考察する。

20.

肢帯型筋ジストロフィー（LGMD2N）の一家系

長崎川棚医療センター脳神経内科・臨床研究部

○富田祐輝、松屋合歓、成田智子、福留隆泰

常染色体劣性遺伝形式をとる肢帯型筋ジストロフィー（LGMD）のなかで、LGMD2N は POMT2 遺伝子変異を認め精神発達遅滞を伴うことがある α -ジストログリカノパチー（ α -DN）として知られている。今回我々は同一家系内で精神発達遅滞を伴う LGMD2N の 2 症例を経験したので、その臨床像について報告する。症例 1 は 56 歳の男性。幼少期から歩きが少し遅く、小学 1 年時に知的障害と診断された。一度就労したが 38 歳時に網膜色素変性症を発症し、視力障害のため 42 歳で退職した。この頃から明らかに歩行障害が悪化したため、54 歳時に精査目的で当院を受診した。症例 2 は 17 歳の女性。発達の遅れと 5 歳から動揺性歩行があり、特別支援学校に通学した。四肢近位筋の筋力低下について大学病院で精査され、 α -DN と診断された。両者で POMT2 遺伝子変異を認め、症例 1 の父親と症例 2 の父方祖父が同胞であり、同一家系であることが判明した。

21.

巣状分節性糸球体硬化症を合併した慢性炎症性脱髄性多発神経炎の1例

1) 産業医科大学脳神経内科 2) 産業医科大学第2内科学

○成毛哲思¹⁾、岩中行己男¹⁾、大成圭子¹⁾、菅 亮太²⁾、板東健一郎²⁾、足立弘明¹⁾、岡田和将¹⁾

症例は35歳男性。X年5月から四肢遠位部の異常感覚と脱力が出現し、徐々に悪化した。7月には両下肢及び顔面の浮腫が出現し、ネフローゼ症候群を発症した。家族歴では父親がTTR-FAPで当科通院中。神経学的所見では四肢の軽度脱力、四肢の異常感覚と表在感覚の軽度低下、深部感覚の中等度低下、四肢腱反射消失を認めた。抗neurofascin155抗体、抗contactin-1抗体、M蛋白、膠原病・血管炎関連の自己抗体は全て陰性であった。FAP遺伝子検査でTTR遺伝子変異(V30M)を認めたが、腎及び腸管にアミロイド沈着を認めなかった。髄液検査は正常であったが、神経伝導検査で脱髄性多発神経症の所見を認め慢性炎症性脱髄性多発神経炎(CIDP)と診断した。腎生検は巣状分節性糸球体硬化症であった。ステロイド及びシクロスポリンによる加療が行われ、神経障害とネフローゼ症候群の改善を認めた。巣状分節性糸球体硬化症を合併したCIDPの症例は稀であり、文献的考察を加え報告する。

22.

シェーグレン症候群(SjS)に感覚失調性歩行障害を主症状としたギラン・バレー症候群(GBS)を合併した1例

NHO 沖縄病院 脳神経内科

○藤原善寿, 渡嘉敷崇, 妹尾 洋, 藤崎なつみ, 城間加奈子, 城戸美和子, 中地 亮, 諏訪園秀吾

68歳女性。X-10年から間欠的関節痛、X-3年頃からドライマウスを自覚していた。X年1月末に感冒症状あり、2月初旬に両足趾にジリジリ感が出現し、両手足に拡がり、3月に歩行時ふらつくようになった。診察では深部腱反射は四肢で減弱し、手袋靴下型の異常感覚で振動覚・位置覚の障害あり、ロンベルグ試験は陽性であった。抗SS-A抗体陽性、口唇生検で慢性唾液腺炎の所見認め、SjSと診断し、当初は同症候群に伴う感覚失調性ニューロパチーを疑ったが神経伝導検査では終末潜時とF波潜時の著明延長とCMAP低下であった。免疫学的治療介入無く所見は改善していった。後日、抗GD1a抗体陽性が判明した。同抗体の病態は運動軸索型GBSと考えられているが本例は非典型的であり、診断および病態を検討し報告する。

23.

SETX 遺伝子の新規変異を認めた一例

1) 鹿児島市医師会病院、2) 鹿児島大学病院脳神経内科

○堂園美香¹⁾、武井 藍¹⁾、児島史一¹⁾、徳永紘康¹⁾、橋口昭大²⁾、中川広人²⁾、高嶋 博²⁾、園田 健¹⁾

症例は58歳男性。幼少期より足が遅く、若い頃から足が細かった。48歳から下肢の異常感覚を自覚し、56歳頃から下肢を引きずるようになった。当院受診時には両下腿の筋萎縮、遠位筋優位の筋力低下、異常感覚があり、神経伝導検査で感覚神経優位の多発神経障害がみられた。幼少期からのエピソードを踏まえて遺伝性ニューロパチーを疑い検索を行ったところ、SETX 遺伝子 c. 2026 G > A 変異を認めた。SETX 遺伝子変異は家族性筋萎縮性側索硬化症4型、ataxia-oculomotor apraxia type 2の原因遺伝子とされるが、いずれも稀少な疾患で、検索した限りでは本症例と同様の変異の報告はなく、貴重な症例と考え文献的考察を加えて報告する。

24.

改良した振動覚検査による病変部位同定の検討

1) 高知大学・脳内 2) 高知大学・放射線 3) NH0 大牟田病院・脳内

○永松秀一¹⁾、大津留翔¹⁾、宮本由賀¹⁾、森田ゆかり¹⁾、大崎康史¹⁾、古谷博和¹⁾、山上卓二²⁾、笹ヶ迫直一³⁾

【目的】以前振動覚検査(VS)を改良してVSを5段階に分類する手技(MVS)を報告したが、これを用いて神経根病変部位の同定が可能かどうか検討した。

【方法】MVSでは下肢の内顆と外顆のVSを5段階で評価する。内顆と外顆で1段階以上VSに差を認めた症例を異常と判定し、MVSで外顆に比して内顆の障害が強い場合は、Th12からL3までの胸腰椎神経根病変(ULR)があると診断し、内顆に比して外顆の障害が強い場合は、L4からS1までの下位腰仙椎神経根病変(LLR)があると診断した。NH0大牟田病院および高知大学脳神経内科を受診し、最終診断が腰椎、仙椎の神経根障害になり、MVSを含む神経所見と腰部MRI画像検査を行った80例について、MVSの結果と画像検査の結果(多発性に病変が見られた場合は最も障害の激しい部位)を χ^2 検定を用いて検討した。【結果】臨床診断(MVS)では31名の病変がULR、35名がLLR、判定不能が14名となった。一方画像検査でこれらの症例は51名がULR、21名がLLR、8名が判定不能であり、MVSは有意($p < .05$)に画像検査と一致することが判明した。【考察】MVSの結果は画像検査所見と有意に一致しており、ベッドサイドで胸腰椎、仙椎の神経根障害部位を同定するうえで有用な方法と考えられた。

25.

頭痛発作を反復した神経核内封入体病 (NIID) の 1 例

宮崎大学医学部神経呼吸内分泌代謝学分野

○藤元貴子、酒井克也、金丸和樹、小川 剛、望月仁志、塩見一剛、中里雅光

症例は 25 歳女性、中学生時から頭痛があったが生来健康。最終学歴は大学卒、事務職に従事。母親に進行性脳萎縮を伴う白質脳症があり、40 代半ばで死去。頭痛は、拍動性で前頭部や後頭部に限局、持続は 30 分程度だが、左側がみえにくい、呂律が回らないなどの症状を伴うようになり受診。神経学的には認知機能正常、筋力低下や失調はなく、patchy な分布の表在覚低下を認めた。MRI は両前頭葉、左頭頂葉、右側頭葉の皮髄境界と脳梁膨大部に DWI 高信号、SPECT では右前頭葉と後頭葉で相対的に血流低下。脳波は右前頭部に限局性間欠性律動性徐波、NCS では NCV が軽度低下。遺伝性 leukodystrophy のスクリーニングでは欠損酵素はなく、多彩な症候と画像所見から NIID を疑い、皮膚生検を施行。細胞核内に Ubiquitin 陽性の封入体を散見し、NIID と診断。ロメリジン開始後は頭痛のコントロールは良好となった。NIID は一過性の失調や失認・失行、脱力などを反復し発症することが報告され、一部は脳血流の関与とされるが、頭痛の報告は少ない。既報告と交え、本例の臨床徴候について考察する。

26.

一過性脳虚血発作 (TIA) を初発症状とし、意識障害で再入院した血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫 (IVLBCL) の 1 例

佐賀県医療センター好生館 1) 脳神経内科, 2) 脳血管内科, 3) 血液内科

○上床希久¹⁾, 高島 洋¹⁾, 原 優美¹⁾, 日高壮意²⁾, 岡本 翔³⁾

症例は 68 歳男性。元来 ADL 自立しており、車を運転して維持透析のため通院していた。2019 年 X 月 Y 日突然の左顔面・手掌のしびれをきたし入院となった。頭部 MRI では両側前頭葉に陳旧性脳梗塞を認めるのみで、TIA として抗血小板剤が開始となった。徐々に倦怠感、食思不振、歩行困難が出現し、第 20 病日に前医へ転院となった。次第に話の辻褄が合わなくなり、夜間不穏や傾眠傾向が出現し、第 36 病日に JCS II-30 の意識障害で再入院となった。頭部 MRI で多発脳梗塞を認め抗血栓療法を強化したが、その 3 日後の MRI でさらに病変の増悪を認めたことから脳血管炎を疑い、ステロイドパルス療法を行った。その後可溶性 IL2-R 高値が判明し、ランダム皮膚生検、骨髓生検を施行して IVLBCL の診断に至った。R-CHOP 療法を施行したが、十分な意識障害の改善は得られなかった。繰り返す多発脳梗塞の原因として稀ではあるが、治療可能な疾患である IVLBCL を考慮する必要がある。

27.

PiB-PET で線条体に特徴的な集積を認めた PSEN1 変異の一症例

鹿児島大学病院 脳神経内科

○森 拓馬, 湯地美佳, 兒玉憲人, 安藤匡宏, 平松 有, 荒田 仁, 松浦英治, 高嶋 博

34 歳女性. 短期大学卒業後, 一般就労可能であった. 33 歳頃より認知機能低下を指摘され, 精査加療目的に入院. 臨床的に HDS-R 16 点, MMSE 19 点と認知機能低下を認め, また注意機能, 遂行機能, 視空間認知機能などに低下を認めた. 脳 MRI では軽度の全般性脳萎縮を認め, 髄液 A β (1-42) 431 pg/ml・髄液リン酸化 Tau 蛋白 73.8 pg/mL と Alzheimer 病に矛盾しない所見であった. さらなる精査のため施行した PiB-PET で両側線条体を中心とした特徴的な集積を認め, 孤発性 Alzheimer 病としては非典型であった. 遺伝子検査にて常染色体優性 Alzheimer 病の原因遺伝子の一つである PSEN1 遺伝子に既知の遺伝子変異を認めた. PSEN1 変異では線条体におけるアミロイド蓄積が核医学・病理学的に知られている. 今回得られた PiB-PET 所見は本症例の診断において非常に重要な所見と考えられ, 考察を加え報告する.

28.

リポイド肺炎を認めた脳髄黄色腫症の 1 症例

久留米大学医学部 呼吸器・神経・膠原病内科

○原田雅也, 立石貴久, 上野俊太郎, 森高泰河, 櫻田直了, 頼田章子, 財前圭晃,
富永正樹, 谷脇考恭

症例は 57 歳男性. 幼少期にスティーブン・ジョンソン症候群による両眼角膜混濁で以降全盲状態となったが ADL は保たれていた. 46 歳時に右膝の骨折で活動量低下し, 52 歳頃からふらつきが出現次第し, 起立・歩行困難となった. 55 歳時に両腎結石と進行性の腎機能低下で受診の際にアキレス腱肥厚を指摘され, 精査目的で当科を受診した. 家族に類症なく, 両親は近親婚ではない. 神経診察では, 認知機能低下, 四肢体幹失調, 四肢腱反射亢進, 両側バビンスキー徴候陽性であった. 採血にて血中コレステロール 28 μ g/ml と高値, 頭部 MRI (T2WI) で歯状核高信号を認め, 脳髄黄色腫症と診断した. 入院時の胸部 CT で両肺に微細な粒状影を伴う多発結節影を認めたため, 気管支鏡検査を施行した. 細気管支から肺胞管内に多数の cholesterol cleft を貪食した多核巨細胞を認め, リポイド肺炎の診断に至った. 脳髄黄色腫症では白内障, アキレス腱の肥厚, 神経症状を呈することは報告されているが, 肺病変の報告は少なく, 文献的考察を加えて報告する.

29.

ATLに対する同種幹細胞移植後に chronic CNS GVHD を発症した1例

佐賀大学医学部内科学講座神経内科

○飯田紘太郎、井手俊宏、榮井綾乃、江口紘平、薬師寺祐介、原 英夫

【症例】54歳、女性【主訴】認知機能低下【現病歴】201X-4年11月くすぶり型から急性転化した成人T細胞白血病(ATL)と診断され、201X-3年3月に同種幹細胞移植を受けた。201X年5月に急激に認知機能障害が出現し、頭部MRIでびまん性に大脳白質病変を認めた。髄液検査では蛋白の上昇以外有意な所見を認めなかった。慢性GVHDによる腸炎の既往があったことからGVHDの関与を疑った。脳生検ではCD3+、CD4+、CD8+細胞の脳実質への浸潤を認めたが、腫瘍細胞浸潤や脱髄・血管炎の所見はなかった。臨床経過と病理所見から chronic CNS GVHD と診断し、ステロイドによる免疫抑制療法を行なった。【考察】CNS GVHD は骨髄移植後の稀な合併症である。過去の報告では移植後から発症までの中央値は549日であったが、本症例では移植後3年経過して発症していた。移植後の患者に中枢神経病変が出現する場合には他疾患を十分に鑑別した上で、CNS GVHD の可能性を検討し、脳生検を含めた精査を行う必要がある。

30.

小脳失調やパーキンソン症状で発症し精神症状を呈した食道大腸重複癌の1例

八幡大蔵病院

石川和彦

67歳 男性。妻側の土地問題もあり妻の代わりに交渉していた。X年5月より意欲の低下や頑固さが目立つようになった。歩行も不安定になったためA病院を受診しパロキセチンなどを処方された。台風被害を勘違いし「家を誰かが壊しに来た。」と話すなど被害的な言動が目立つようになった。当院紹介され、X年9月11日当院受診となった。姉の同意にてやむを得ず同日医療保護入院となる。入院時軽度の前傾歩行とwide baseを認めた。入院中便秘と下痢を繰り返し便中ヒトヘモグロビンを調べたところ3回陽性になり精査も検討したが症状がおさまってから検査を頼もうと思っていた。家族が精査を希望したのでX+2年11月2日にB病院消化器科に紹介となった。消化管内視鏡検査にて食道癌と悪性所見を伴う大腸ポリープを認めた。粘膜剥離手術やポリペクトミーなどを施行された。消化管悪性腫瘍の発生前後には神経精神症状を伴うことがあり注意を要する。

31.

血清抗 MOG 抗体陰性，髄液抗 MOG 抗体陽性の再発性脳脊髄炎の 1 例

鹿児島大学病院脳神経内科

○和田忠久，武井 潤，園田理子，増田未来，兒玉憲人，平松 有，田代雄一，荒田 仁，高嶋 博

症例は 78 歳男性。X 年 4 月 20 日からパソコンの使い方がわからなくなり，排尿障害，四肢脱力，嚥下構音障害が出現し進行した。髄液細胞数増多 ($107/\mu\text{l}$) を認め，頭部造影 MRI で左後頭葉から両側側脳室深部白質に cloud-like enhancement を認め，脊髄に長大病変を認めた。NMO を疑ってステロイドと IAPP で治療開始したが，PSL30mg/日に減量後に症状悪化を認め，頭部造影 MRI でも左後頭葉病変の再燃がみられるなど治療抵抗性であった。IAPP と IVIg を行ったところやや改善したが依然重篤な神経症状が残存した。血清抗 MOG 抗体は陰性だったが，髄液抗 MOG 抗体陽性が判明した。本症例は大脳から脊髄に及ぶ非常に広範な病変を示し難治であった。抗 MOG 抗体陽性患者の一部には本症例の様に広範な病変を呈して治療抵抗性を示す症例が存在する。抗 MOG 抗体の病態への関与については今だ不明な点が多いため報告する。

32.

Tumefactive demyelinating lesion (TDL) で発症し脳生検を施行した抗 MOG 抗体関連疾患の 1 例

大分大学神経内科

○安高拓弥，石橋正人，佐藤龍一，木村成志，松原悦朗

症例は 35 歳男性。X 年 5 月上旬，右下四分盲・失語を発症し，頭部 MRI 画像で脳腫瘍が疑われた。当院脳神経外科で脳生検が施行され，脱髄性所見を認め 6 月 6 日当科紹介となった。神経学的には音韻性錯語・復唱困難・物品呼称不良・左右失認・失算・失書・右下四分盲・右上肢バレー徴候陽性・右上下肢腱反射亢進を認めた。中枢性脱髄性疾患と判断し，急性期治療としてステロイドパルス療法を 3クール施行し，症状は軽快した。抗 MOG 抗体が陽性であることが判明し，維持療法としてステロイド内服を開始した。抗 MOG 抗体関連疾患は比較的新しくまだ境界領域のはっきりしない概念であり TDL 様の発症をした症例の報告は少ない。本症例は脳生検を施行しているため，病理学的な検討を行うとともに文献的に考察する。

33.

延髄病変に伴い急性心不全をきたした多発性硬化症の一例

九州大学病院 脳神経内科

○原 佑碩、稲水佐江子、緒方英紀、松下拓也、山崎 亮、吉良潤一

心疾患の既往のない38歳女性。X-11年に多発性硬化症（MS）と診断され、その後再発を繰り返していた。X年4月、急速に進行する呼吸苦のため当院に救急搬送された。来院時、BP 73/47 mmHg、低酸素血症を認め、嘔吐を繰り返していた。神経学的には水平性注視方向性眼振、構音・嚥下障害、上肢異常感覚を認めた。胸部レントゲンで肺野透過性低下、心拡大を認め、心エコーで心基部の壁運動が低下していた。虚血や心筋炎を示唆する所見に乏しく、心尖部の壁運動は保たれていたことから、逆たこつぼ型心筋症を考えた。MRIでは延髄下部背側に新規のT2高信号域を認めMSの再発と判断した。ステロイドパルス、利尿剤投与により第5病日までにバイタルサインは正常化し、第15病日の心エコーでは壁運動は正常化していた。MSと急性心不全の関連についての文献的考察を加え報告する。

34.

好酸球性脊髄炎の一例

1) 鹿児島市立病院 脳神経内科 2) 鹿児島大学病院 脳神経内科)

○中江健太郎¹⁾、牧 美充¹⁾、小田健太郎¹⁾、野村美和¹⁾、重島裕也¹⁾、宮下史生¹⁾、渡邊 修¹⁾、高嶋 博²⁾

患者は35歳女性、妊娠27週。X年6月某日より頭痛と発熱が出現。5日後には反応性の低下、構音障害、歩行障害、排尿障害が出現し、受診した近医で髄液細胞数の上昇（好酸球優位の多核球上昇）、髄液糖の低下を認めたため、細菌性髄膜炎を疑われ、抗生剤加療が開始された。7日目には複視が加わり、その後も徐々に意識障害の親交があったため、11日目に当科に転院となった。対麻痺の増悪、排尿障害、病的反射陽性等の所見あり、造影頭部MRIでは髄膜の造影効果あり、脊髄MRIでは胸髄の腫脹と髄内T2WIの高信号を認めた。抗ウイルス薬の使用とステロイドパルス、免疫吸着療法で加療を行った。現在は会話・経口摂取可能で、歩行練習も開始しており、母子ともに無事な状態である。好酸球性脊髄炎の原因としては、寄生虫感染だけでなく、自己免疫性疾患の報告もある。本症例は血中好酸球は上昇しておらず、寄生虫感染の可能性は低いと考えられた。抗AQP4抗体や抗MOG抗体は陰性だったため、一過性のADEM的な病態を最も考えている。

35.

経過中多彩な画像所見を呈し SOX1 抗体陽性傍腫瘍性辺縁系脳炎が疑われた一例
熊本大学病院 脳神経内科

○池袋雄太, 向野晃弘, 山崎 義宗, 原健太郎, 中原圭一, 中根俊成, 山下太郎,
安東由喜雄

症例は 84 歳女性。4 日前から発熱があり前医へ入院した。意識障害, 不穏, 痙攣が出現し頭部 MRI で左側頭葉から島回到 T2 高信号域を認め当科へ転院した。意識障害, 項部硬直があり, 髄液細胞数増加, 第 5 病日の頭部 MRI で左前頭葉, 左後頭葉, 左視床へ病変の拡大を認めた。CEA, CA19-9, NSE が陽性で悪性腫瘍検索を行うも, 明らかな病変は認めなかったが, SOX1 抗体が陽性と判明し傍腫瘍性辺縁系脳炎が疑われた。経過中, 皮質の lamina necrosis や出血性病変も出現しステロイドパルス 4 クール, IVIg1 クールを行ったが治療反応性に乏しく, 右半側空間無視, 感覚性失語が残存し第 71 病日に転院した。多彩な画像所見を呈した既報告はなく貴重な症例として報告する。

36.

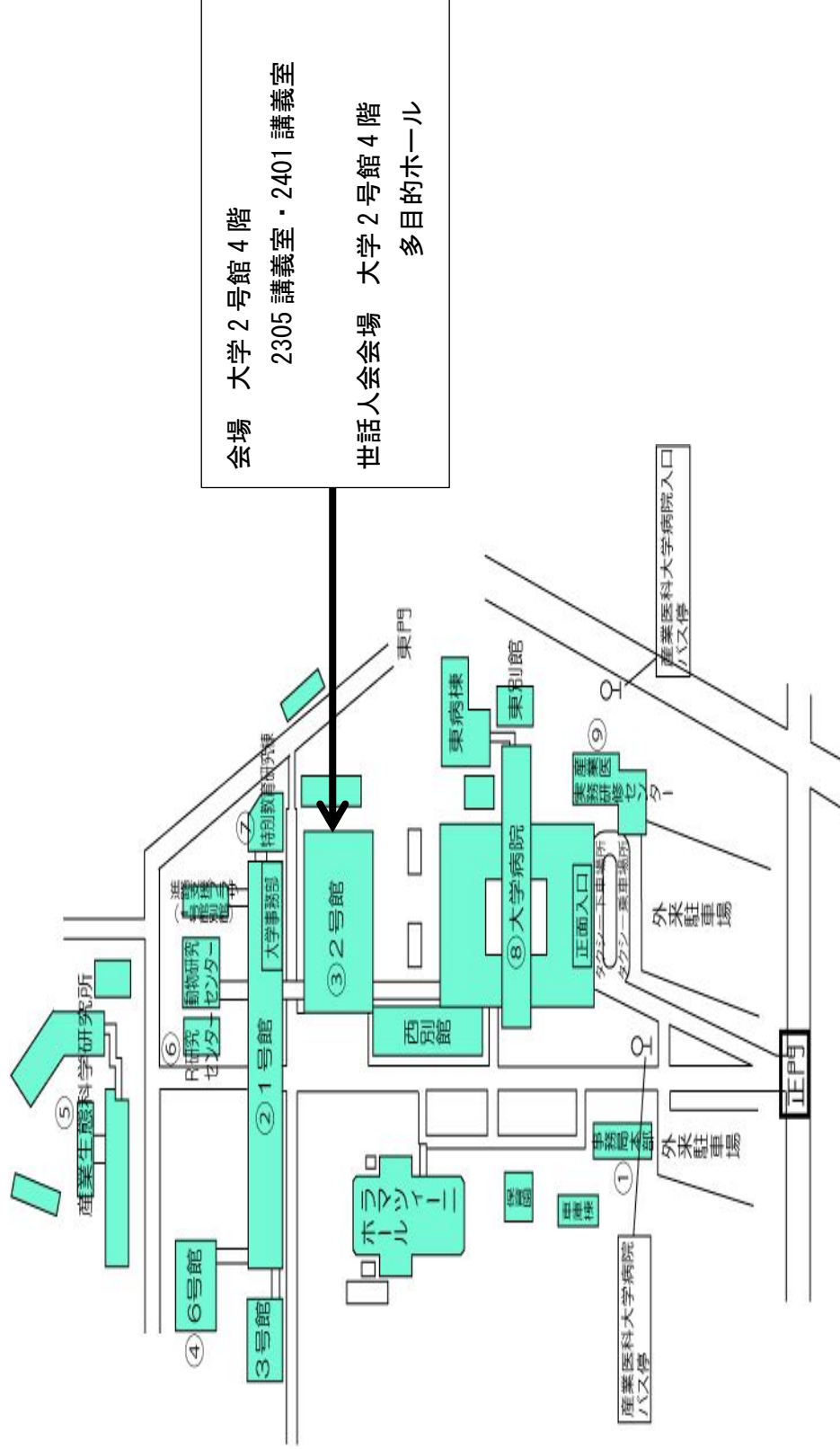
93 歳で発症した V180I 変異遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病 (V180I gCJD) の 1 例

1) NHO 大牟田病院脳神経内科 2) 荒尾市民病院 脳神経内科

○渡邊暁博¹⁾、栄 信孝¹⁾、荒畑 創¹⁾、河野祐治¹⁾、山本明史¹⁾、笹ヶ迫直一¹⁾、
大嶋俊範²⁾

93 歳より急速にもの忘れが進行した男性。家族歴なし。MMSE 10 点、頭部 CT でびまん性の脳萎縮より認知症と診断。94 歳時に右上下肢のミオクローヌスあり、頭部 MRI で両前頭葉に FLAIR と拡散強調画像で皮質高信号を認めた。1 か月後 JCS3、MMSE 不可、嚥下障害、両下肢優位の筋力低下を呈したが、ミオクローヌスや病的反射はなかった。脳血流シンチで両前頭葉優位の血流低下し、脳波で周期性同期性放電を認めず、髄液総タウと 14-3-3 蛋白は高値だった。遺伝子検査で V180I の変異があり、コドン 129 は M/M で V180I gCJD と診断した。経管栄養は希望されず、発症後 6 か月で誤嚥性肺炎による呼吸不全で死亡した。V180I gCJD は孤発例が多いとされるが、93 歳発症例であり、高齢孤発例でも遺伝子検査を考慮するべきと考えられた。

産業医科大学



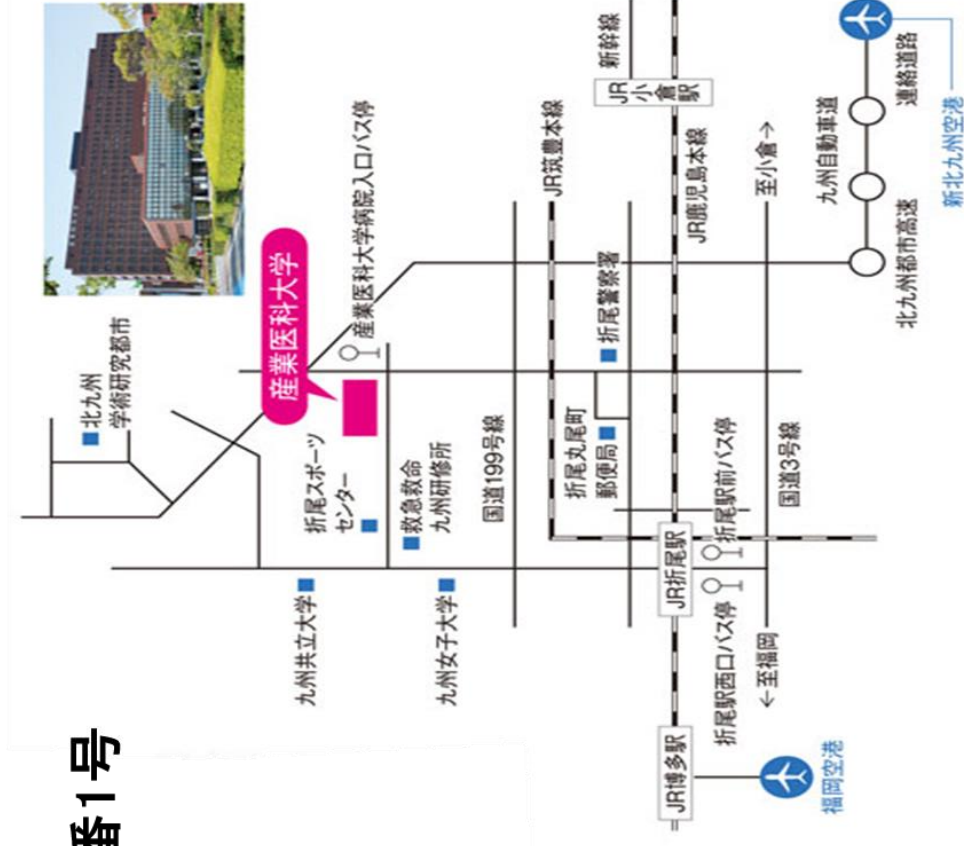
交通アクセス

〒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
 - ・ 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



駐車場案内図

お車の場合は、第3駐車場をご利用下さい(無料)。
他の駐車場は絶対に使用しないようお願い致します。
満車の場合は、一旦患者用駐車場に駐車していただき、地方会受付でご相談下さい。

