

第214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6月25日（土）午前9時00分～午後4時10分
受付開始：午前8時30分
会 場：佐賀大学医学部 臨床大講堂（世話人会場 臨床小講堂）
当 番：佐賀大学 神経内科 教授 原 英夫
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－佐賀太郎.ppt）として下さい。
5. ビ デ オ：PowerPoint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ください。

（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ください。

世話人会：ランチョンセミナー終了後、12時40分より、佐賀大学医学部臨床小講堂（1F）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28年6月25日（土）12：00～12：40

場 所：佐賀大学医学部 臨床大講堂

座 長：佐賀大学 神経内科 教授 原 英夫

講 演：『認知症はここまで見える！ ー明日の診療を変えるtips & fallsー』

国立研究開発法人量子科学技術研究開発機構 放射線医学総合研究所

臨床研究クラスター 脳機能イメージング研究部

主任研究員 島田 斉 先生

共 催：第214回日本神経学会九州地方会、第一三共株式会社

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	中島 誠	熊本大学
3	10:20～11:00	11～15	松下 拓也	九州大学
4	11:00～11:40	16～20	木村 成志	大分大学
	12:00～12:40	ランチョンセミナー		
	12:40～13:30	世話人会、昼休み		
5	13:30～14:10	21～25	深江 治郎	福岡大学
6	14:10～14:50	26～30	渡嘉敷 崇	NHO沖縄病院
7	14:50～15:30	31～35	福留 隆泰	川棚医療センター
8	15:30～16:10	36～40	望月 仁志	宮崎大学

第214回九州地方会プログラム案

会場 佐賀大学医学部臨床大講堂（2階）

セッションⅠ（9:00-9:40） 座長：薬師寺 祐介（佐賀大学）

1. 両側椎骨動脈解離による若年性脳梗塞の一例
国立病院機構嬉野医療センター 神経内科 関 賢太 他
2. 中大脳動脈M2閉塞に対してtPA静脈療法と血管内治療を行った一例
福岡市民病院 神経内科 中垣 英明 他
3. 脳梗塞再発を起こし、Trousseau症候群と考えられた一例
長崎大学 脳神経内科 中岡賢治朗 他
4. 一過性脳虚血発作との鑑別が困難であった頸髄硬膜外血腫の一例
聖マリア病院 脳血管内科 田川 直樹 他
5. 脳底動脈のDolichoectatic aneurysmを背景に脳幹梗塞を繰り返した一例
熊本赤十字病院 神経内科 濱 諒輔 他

セッションⅡ（9:40-10:20） 座長：中島 誠（熊本大学）

6. 左内頸動脈～中大脳動脈解離による脳梗塞に対してrt-PA療法を施行した一例
佐賀大学 神経内科 田中 淳 他
7. 心臓乳頭状弾性線維腫による多発性脳梗塞の一例
済生会福岡総合病院 神経内科 水田 滋久 他
8. 僧帽弁輪石灰化に付着する可動性構造物によるcalcified cerebral emboli(CCE)と診断した一例
琉球大学 第三内科 友寄 龍太 他
9. 雷鳴頭痛で発症し、動脈原性脳塞栓症と考えられた一例
佐世保市総合医療センター 神経内科 飛永 祥平 他
10. 当院における熊本地震に関連した脳血管障害の検討
NHO熊本再春荘病院 神経内科 本多 由美 他

セッションⅢ（10:20-11:00） 座長：松下 拓也（九州大学）

11. 上方向性垂直性眼振を呈し免疫療法が奏功した視神経脊髄炎関連疾患の一例
鹿児島大学 神経内科 小迫 拓矢 他

12. フィンゴリモド投与により tumefactive demyelinating lesion(TDL)を伴って
再発した多発性硬化症の一例
九州大学 神経内科 田中 栄蔵 他
13. IgG4関連下垂体炎との鑑別を要した乳癌の下垂体転移
福岡大学 神経内科 野瀬加南子 他
14. 骨格筋・心筋障害を呈した浸潤性胸腺腫を有する抗アセチルコリン受容体抗体
陽性重症筋無力症の一例
熊本大学 神経内科 池ノ下 侑 他
15. 複視、視神経乳頭炎、感覚性運動失調、腱反射低下、根性痛で発症した
ヒト成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)の髄腔内発症例
藤元総合病院 神経内科 武井 潤 他

セッションIV (11:00-11:40) 座長：木村 成志 (大分大学)

16. 急速に歩行障害が進行し新規遺伝子異変を認めた副腎白質ジストロフィーの一例
おぐら病院 神経内科 野妻 智嗣 他
17. 多発性硬化症と鑑別を要し、CSF=1R遺伝子新規異変を認めたHereditary diffuse
leukoencephalopathy with axonal spheroids(HDLS)の一例
九州大学 神経内科 前田 泰宏 他
18. 血管内大細胞型B細胞リンパ腫(IVLBCL)の治療中に出現した両側白質病変の一例
福岡赤十字病院 脳血管内科 中山 圭 他
19. LaminB1関連常染色体優性遺伝性白質脳症の1家系
佐賀大学 神経内科 小野 南月 他
20. HAART療法開始後にIRISを呈したHIV-PML予後良好例
佐賀県医療センター 脳神経内科 高島 洋 他

ランチオンセミナー 12:00-12:40

座長 佐賀大学医学部内科学講座神経内科部門 教授 原 英夫

「認知症はここまで見える！-明日の診療を変えるtips&falls-」

国立研究開発法人量子科学技術研究開発機構

放射線医学総合研究所 臨床研究クラスター

脳機能イメージング研究部 脳とこころの研究チーム

主任研究員 島田 斉 (しまだ ひとし) 先生

昼休み・世話人会 12:40-13:30

世話人会会場 医学部臨床小講堂 (1階3114室)

セッションV (13:30-14:10) 座長：深江 治郎 (福岡大学)

21. 左同名半盲を秘めた大脳皮質基底核症候群の一例
大分大学 卒後研修センター 岡内可奈子 他
22. 舞踏症におけるFDG-PETを用いた大脳基底核代謝の検討
宮崎大学 第三内科 鈴木 あい 他
23. 家族性痙性対麻痺と診断されていたALS 4 の1家系
大分県立病院 神経内科 谷口 雄大 他
24. 若年・成人発症型ガラクトシアリドーシスの一例
長崎大学 脳神経内科 上野 未貴 他
25. 当院で過去10年間に経験したWernicke脳症
JCHO諫早総合病院 神経内科 西浦 義博 他

セッションVI (14:10-14:50) 座長：渡嘉敷 崇 (NHO沖縄病院・神経内科)

26. 無菌性髄膜炎を呈した巨細胞性動脈炎の一例
今村病院分院 神経内科 有馬準之助 他
27. *Fusobacterium nucleatum*による脳腫瘍の一例
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 山下 彩織 他
28. Silent periodの消失が診断に有用であった破傷風の一例
大分大学 神経内科 角 華織 他
29. 血管炎による脳梗塞を合併した肺炎球菌性髄膜炎の一例
国立病院機構九州医療センター 脳血管センター 山城 貴之 他

セッションVII (14:50-15:30) 座長：福留 隆泰 (長崎川棚医療センター)

30. HTLV-1関連精髓症(HAM)に合併した筋炎の一例
産業医科大学 神経内科 清水 栄里 他
31. 抗EJ抗体陽性筋炎の一例：Antisynthetase syndrome
南風病院 神経内科 小田健太郎 他

32. 中枢神経系内にリン酸化タウ蛋白の異常蓄積を認めた筋強直性ジストロフィー1型(DM1)の剖検例
 NHO大牟田病院 神経内科 水野 裕理 他
33. CLCN1遺伝子に2つの異変を認めたトムセン病の一例
 長崎川棚医療センター 臨床研究部・神経内科 福留 隆泰 他
34. 構音・嚥下障害、四肢筋力低下、呼吸不全、認知症を呈したミトコンドリア病の一例
 国立病院機構西別府病院 神経内科 石川 知子 他
35. 抗SRP抗体陽性ミオパチー：初期に抗免疫療法を積極的に施工し、良好な長期経過2症例
 NHO沖縄病院 神経内科 城戸美和子 他

セッションⅧ (15:30-16:10) 座長：望月 仁志 (宮崎大学)

36. 片側性顔面神経麻痺で発症した慢性炎症性脱髄性多発神経炎(CIDP)と考えられる一例
 鹿児島県医師会病院 神経内科 正ヶ峯啓太 他
37. CADASILにみられた末梢神経障害について
 鹿児島大学 神経内科 篠原 和也 他
38. 3 tesla MR neurography(3T-MRN)により病変を同定し得た、シェーグレン症候群に合併した後根神経節炎の二例
 沖縄県立中部病院 神経内科 山田 拓 他
39. 潰瘍性大腸炎に多彩な末梢神経障害を認めた一例
 熊本大学 神経内科 竹内 陽介 他
40. 末梢神経障害から診断に至った急性間欠性ポルフィリン症の一例
 飯塚病院 神経内科 向野 隆彦 他

1

両側椎骨動脈解離による若年性脳梗塞の一例

国立病院機構嬉野医療センター 神経内科
関賢太、小杉雅史、田畑絵美、溝田貴光

症例は動脈硬化危険因子を有さない34歳男性。頭部を左回旋した際に後頸部痛を自覚し、翌日に回転性めまいが出現した。第4病日に左顔面の感覚障害も出現したため当院を受診した。診察時には頸部痛は消失しており、診察で左顔面の表在感覚障害と左上肢の失調がみられた。頭部MRIで左延髄外側と左小脳半球に急性期梗塞巣を認めた。頭部MRAで両側椎骨動脈(VA)は高度狭窄の所見であり、DSAで左VAにpearl and string signみられ、左PICAも狭窄しており、解離が及んでいるものと考えた。フォローのMRAでdouble lumenを、T1WIでintramural hematomaを認めたことから両側VA解離と診断した。急性期はヘパリンを使用し再発なく経過し、二次予防にはワルファリンを選択した。後遺症なく、第25病日に自宅退院した。今回、軽微な機械的刺激を契機とした両側椎骨動脈解離による若年性脳梗塞を経験したため、報告する。

2

中大脳動脈M2閉塞に対してtPA静注療法と血管内治療を行った1例

福岡市民病院 神経内科¹、同 脳神経外科²

中垣英明¹、貞島祥子¹、芥川宜子¹、長野祐久¹、由村健夫¹、福島浩²、吉永進太郎²

症例は67歳女性。10年前から末期腎不全で血液透析施行。某月某日19時に構音障害、左手の脱力があり救急要請され19時22分に当院搬送された。搬送時、左半側空間無視、左片麻痺、左側感覚障害を認めた(NIHSS:14)。DWIで右島皮質、MCA後方領域に淡い高信号域を認め、MRAで左右MCA M1遠位部閉塞であった。血行再建の適応と判断し、来院40分後からtPA静注療法を行い、来院70分後から血管内治療を開始した。血管造影を行ったところ右MCA M2 superior branch閉塞を認めた。Trevo XP3とSolitaire FR 4×15を用いてTICIグレード2bの再開通が得られた(来院150分後)。直後から症状は改善し、ワルファリンを導入・調節して独歩で自宅に退院した。2015年に報告された複数のRCTの結果を受け、ICAまたはM1近位部閉塞に関しては血管内治療が推奨されるようになったがM2以遠病変での有効性は明らかではない。文献的考察を含め報告する。

3

脳梗塞再発を起こし、Trousseau症候群と考えられた1例

長崎大学 脳神経内科¹、脳神経外科²

中岡賢治朗¹、立石洋平¹、金本正¹、濱邊順平¹、大園恵介²、定方英作²、
諸藤陽一²、堀江信貴²、出雲剛²、辻野彰¹

膵臓癌治療中の73歳女性。左同名半盲で来院し、右後頭葉に脳梗塞があった。下肢静脈血栓と右左シャントがあった。奇異性脳塞栓症、もしくはTrousseau症候群の可能性を考え、ヘパリンを開始した。左同名半盲は入院翌日にはほぼ消失した。1週間後のアンチトロンビンが50%に低下していたので、ヘパリンからエドキサバン30mgに変更した。その2日後に右中大脳動脈閉塞による脳梗塞を発症した。脳血管内治療で再開通が得られた。その後ヘパリン皮下注射を継続し、無症候性を含めて再発なく経過した。軽度の意識障害と左上肢麻痺、左半側空間無視が残存した状態で転院した。Trousseau症候群の病態、治療方針について、文献的考察を交えて報告する。

4

一過性脳虚血発作との鑑別が困難であった頸髄硬膜外血腫の一例

聖マリア病院 脳血管内科

田川直樹、福田賢治、松下知永、松木孝之、金沢信、鴨川徳彦、吉野文隆、福嶋由尚

症例は62歳男性。発症当日、ベッドの角に頸部を乗せ横になっていたところ後頸部痛・右上下肢脱力が出現し、当院外来を受診した。症状は1時間半程度で消失し、頭部MRI等で異状所見を認めず一過性脳虚血発作（TIA）と判断して入院とした。入院後よりアスピリン投与を開始したが、発症3日目の脊椎MRIでC3-4頸髄右背側に硬膜外血腫を認めため中止とした。保存的加療を行い、発症7日目の脊椎MRIで血腫は消失していた。血管造影検査では異常血管等の異状所見を認めず、特発性の硬膜外血腫と判断した。頸髄硬膜外血腫は脳梗塞やTIAに類似した症状を呈することがあり抗血栓療法により増悪する可能性もある。初期診断・治療選択においては注意が必要となるため文献的検討を加えて報告する。

5

脳底動脈のDolichoectatic aneurysmを背景に脳幹梗塞を繰り返した1例

熊本赤十字病院 神経内科¹、熊本大学 神経内科²

濱 諒輔¹、進藤誠悟¹、長尾洋一郎¹、和田邦泰¹、寺崎修司¹、安東由喜雄²

症例は66歳、男性。高血圧症、脂質異常症、梅毒の既往あり。2016年3月X日、左片麻痺、構音障害を主訴に来院した。神経学的には構音障害、顔面を含む軽度の左片麻痺を認め、NIHSS:4点であった。橋右側に新規梗塞巣を認め、加療を行った。脳底動脈にDolichoectatic aneurysmを認めたが、血栓の付着はなかった。出血リスクを考慮し、抗血栓療法は行わなかった。転院にてリハビリテーションを行っていた2016年4月Y日に右片麻痺が出現し、再診となった。神経学的には左共同注視障害、重度の右片麻痺を認め、NIHSS:13点であった。橋左側、右PCA領域に新規梗塞巣と脳底動脈のDolichoectatic aneurysm内に血栓の形成を認めた。ヘパリンによる抗血栓療法を施行し、症状の改善を認めたが、Y+10日に左被殻出血が出現し、抗血栓療法を中止した。Y+29日に突然の呼吸停止、血圧低下を認め、死亡した。Dolichoectatic aneurysm内の血栓による脳塞栓症を呈したとする症例は稀であり、文献的考察も含めて報告する。

6

左内頸動脈～中大脳動脈解離による脳梗塞に対してrt-PA療法を施行した一例

佐賀大学 神経内科

田中淳、岡祐介、薬師寺祐介、原英夫

症例は40歳、女性。突発性の右片麻痺を主訴に当院に救急搬送された。発症時に頭痛や頭部打撲はなかった。来院時は右片麻痺と構音障害が前景に立つ神経脱落症状を呈し、NIHSS 13/42であった。頭部CTで頭蓋内出血は否定され、臨床的に脳梗塞と考えられた。禁忌項目に該当がなくrt-PA療法を施行した。投与中の頭部MRI及び第1病日と第23病日に施行した脳血管造影検査の所見から左内頸動脈～中大脳動脈解離による脳梗塞と診断したが、くも膜下出血を含め明らかな出血性合併症はなかった。症状はrt-PA投与後24時間と第8～9病日にかけて一過性に増悪と改善を繰り返すことはあったが、第10病日以降は状態も安定し、第34病日にNIHSS 1/42でリハビリ転院となった。本症例は出血性合併症をきたすことなく良好な転機を得たが、頭蓋内動脈解離関連脳梗塞へのrt-PA投与の既報告例のレビューも含め報告する。

7

心臓乳頭状弾性線維腫による多発脳梗塞の1例

済生会福岡総合病院 神経内科

水田滋久、高下純平、岩田智則、川尻真和、山田猛、加藤誠也、森重徳継

症例は82歳女性。朝から失語を認め、脳梗塞の疑いで2日後に当院を受診した。入院時の神経学的所見では、軽度の失語、構音障害を認めるのみでNIHSSは2点であった。頭部拡散強調画像で、両側中大脳動脈領域に散在性に高信号を認め、MRAで左中大脳動脈の水平部に限局性描出不良を認めたため、脳梗塞と診断した。血液性化学検査では、LDL-C 183mg/dL、D-dimer 1.1 μ g/mLであった。経胸壁心臓超音波検査で、僧帽弁に約13mmの可動性腫瘤性を認め、左房粘液腫、乳頭状弾性線維腫などの腫瘍性病変を疑った。病変が可動性かつ症候性であり、当院心臓血管外科で12日後に僧帽弁後尖腫瘍摘出術、僧帽弁形成術を施行した。僧帽弁後尖から発生した15×11mm大の乳頭状腫瘍を認め、内部に同心円状の弾性線維の増生を認め、乳頭状弾性線維腫と診断した。心臓乳頭状弾性線維腫による脳梗塞は少なく、文献的考察を加えて報告する。

8

僧帽弁輪石灰化に付着する可動性構造物によるCalcified cerebral emboli(CCE)と診断した1例

琉球大学 第三内科

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

症例は大動脈弁狭窄症に対する弁形成術後で当院通院中の76歳女性。X年9月某日に右麻痺と意識障害で当院搬送となった。来院時右麻痺、失語を中心とする神経徴候を認めNIHSSは12点であった。頭部CT、MRIでは左中大脳動脈領域に皮質を含む塞栓性脳梗塞巣を認めた。心房細動はなかった。経胸壁心臓超音波検査で、僧帽弁輪石灰化が著明で同部位には高輝度な可動性構造物を認めた。発症1年前の頭部CTでは認めなかった4mm大の高吸収域を左中大脳動脈内に認め、CCEと診断した。僧帽弁輪石灰化によるCCEの報告は少なく治療方針に関して一定の指針は無い。文献的考察を踏まえ報告する。

9

雷鳴頭痛で発症し、動脈原性脳塞栓症と考えられた1例

佐世保市総合医療センター 神経内科

飛永祥平、藤本武士、島 智秋、松尾巴瑠奈、宮崎禎一郎

症例は66歳男性。X日夜に突然の激しい左後頸部痛とふらつき、嘔気を自覚し当院救急搬送。頭部MRIでは左小脳にDWI高信号、ADC低信号を認め、MR angiography (MRA) で左上小脳動脈の途絶あり。強い後頸部痛を伴う脳梗塞であったことから動脈解離が疑われ、抗血栓療法は行わずに入院経過加療となった。翌日のCT angiographyでは同部位に動脈解離の所見はなく、右腕頭動脈にプラークの存在が疑われた。X+3日後の頭部MRIで両側大脳半球や橋に複数の新鮮小梗塞巣を認め、MRAで左上小脳動脈はより抹消まで描出されるようになった。右腕頭動脈からの動脈原性脳塞栓症と考え、抗血小板療法を開始した。雷鳴頭痛で発症する脳梗塞の原因として動脈原性脳塞栓症は非典型的であり、頭痛発症の機序について若干の文献的考察を交えて報告する。

10

当院における熊本地震に関連した脳血管障害の検討

NHO熊本再春荘病院 神経内科

本多由美、前田 寧、長尾麻子、藤本彰子、山下哲司、岡崎敏郎、栗崎玲一、
上山秀嗣

当院は熊本市の北に面する菊池広域連合（菊池市、合志市、菊陽町、大津町、人口約18万人）において2次救急病院としても機能する。2016年4月14日夜の地震発生以降、1か月間に18名の新規脳血管障害患者（脳出血2例、脳梗塞16例）が入院した。そのうち16名は同地区内での発症であった。過去3年の同時期同地区内で発症し当院に入院した脳血管患者数と比較すると、有意に増加していた（2.9倍）。誘因の検討では、断水のため飲水を控えたことによる脱水が契機となった症例や、車中泊中に椎骨動脈解離が疑われた症例を認めた。過去3年の同時期に入院した症例と比較し、最終未発症確認から来院までにかかる時間、NIHSS、病型に差はなかった。避難の有無にかかわらず、地震後比較的早期に発症している例が多く、強い揺れによるストレスが発症にかかわっていた可能性が考えられた。

11

上方向性垂直性眼振を呈し免疫吸着療法が奏功した視神経脊髄炎関連疾患の一例

鹿児島大学 神経内科

小迫拓矢、兒玉憲人、稲津真穂人、堂園美香、武井 藍、崎山佑介、中村友紀、
橋口昭大、松浦英治、高嶋 博

症例は64歳女性。48歳時に吃逆と複視で初発。58歳時に左上肢、両下肢の異常感覚が出現し、頸椎MRIで延髄病変を認めた。視神経炎の所見や3椎体以上の脊髄病変は見られなかったが、抗AQP4抗体陽性であったことから視神経脊髄炎関連疾患(NMOSD)と診断した。ステロイドパルスを施行するも無効であり、単純血漿交換の追加により症状改善した。64歳時、プレドニゾロン5mgとアザチオプリン50mgの内服下でふらつきと複視が出現した。診察上、視力・視野障害は認めなかったものの、眼球運動障害と上方向性垂直性眼振を認めた。髄液に異常なかったが、頭部MRIで中脳背側と左視床に新規病変を認めNMOSD再発と考えた。ステロイドパルスを施行したが再度無効で、免疫吸着療法を計9回追加し、上方向性眼振は消失した。本症例は上向性の眼振を呈した点が珍しく、また発症早期のステロイドパルスは無効でありながら免疫吸着療法が奏功した。眼振の責任病巣についての文献的考察を加えて報告する。

12

フィンゴリモド投与によりtumefactive demyelinating lesion(TDL)を伴って再発した多発性硬化症の一例

九州大学 神経内科

田中栄蔵、橋本 侑、茶谷 裕、山崎 亮、吉良潤一

症例は62歳女性。X-9年11月に急性に発語困難が出現、近医で施行された頭部MRIで左頭頂側頭葉白質に腫瘍様T2延長病変を指摘され、当院脳神経外科に入院、脊髄MRIでは頸胸髄にも長大な脊髄病変を認めた。病巣は脱髄性と考えられ当科に転科、多発性硬化症(MS)が疑われたが確定診断に至らず、ステロイド内服で脳脊髄病巣は縮小し、X-8年1月に退院した。X-6年1月に右球後視神経炎を発症し、抗AQP4抗体陰性、中枢神経脱髄性病巣の時間的・空間的多発性により再発寛解型MSと診断した。その後も再発を繰り返し、X年9月にはC5-6・Th3-4領域の脊髄炎による6回目の再発があり、フィンゴリモド内服を開始した。内服47日目より左片麻痺が出現し当科入院、頭部MRIで右前頭葉白質に増強効果のない腫瘍様病変を認めた。ステロイドパルス療法により同病変は縮小し臨床症状も改善した。Tumefactive demyelinating lesion(TDL)により発症したものの、その後の再発はMSとして典型的であり、フィンゴリモドを導入したが、TDLを伴って再発した症例を経験した。TDLを伴う症例ではフィンゴリモド投与により重篤な再発を来す可能性があるため注意を要する。

13

IgG4関連下垂体炎との鑑別を要した乳癌の下垂体転移

福岡大学 神経内科¹、福岡大学 脳神経外科²

野瀬可南子¹、緒方利安¹、米良英和¹、津川 潤¹、井上 亨²、坪井義夫¹

症例は70歳、女性。2003年、右乳癌に対し胸筋温存乳房切除術を受け、2010、2012年に再発・加療歴があった。2015年4月に甲状腺嚢胞に対し、甲状腺左葉切除術を施行。その後食思不振と活動性の低下が出現し、7月当院内分泌糖尿病内科に入院。内分泌学的には汎下垂体機能低下がみられ、神経学的に左眼の視野欠損と動眼神経麻痺がみられた。頭部MRIで下垂体腫大と下垂体から海綿静脈洞にかけて造影剤による増強効果を認め、血中IgG4が高値であることから、IgG4関連下垂体炎と診断。神経内科に転科しステロイドパルス療法施行したが改善はなかった。PET-CTにて下垂体部にFDG集積と骨破壊を伴う腫瘤像を認め、内視鏡下経蝶形骨洞的腫瘍摘出術にて乳癌の下垂体転移と診断した。本症例は乳癌の遠隔転移が下垂体部であった稀な症例であるが、臨床的にIgG4関連下垂体炎と類似していた。IgG4は悪性腫瘍に伴い上昇し得るため、ステロイド反応性が不良の場合は悪性腫瘍の下垂体転移も考慮し生検も含めた精査をする必要があると考えられた。

14

骨格筋・心筋障害を呈した浸潤性胸腺腫を有する抗アセチルコリン受容体抗体陽性重症筋無力症の1例

熊本大学 神経内科¹、慶應義塾大学 神経内科²

池ノ下侑¹、中根俊成¹、松尾圭将¹、竹内陽介¹、波止聡司¹、高松孝太郎¹、三隅洋平¹、小阪崇幸¹、鈴木重明²、鈴木則宏²、安東由喜雄¹

症例は34歳女性。X年に浸潤性胸腺腫と診断され、化学療法と放射線療法を受けた。X+3年に眼症状にて重症筋無力症（MG）を発症し、抗アセチルコリン受容体抗体陽性と赤芽球癆を認めた。経過中、MGの増悪に対して大量γグロブリン静注療法を行った。X+4年12月Y日に全身倦怠感と呼吸苦を訴え、当院呼吸器内科に救急搬送され感染、脱水、筋障害を認めたため入院となった。Y+3日に心肺停止となるも蘇生。Y+12日には致死性不整脈の先行ののち2度目の心肺停止をきたした。高CK血症、トロポニンT値・BNP値上昇が継続して見られ、X+5年1月に全身状態の悪化のため死亡した。本例は経過中に抗横紋筋抗体が陽性であることが判明し、心筋障害が致死性不整脈・心停止の原因として考えられた。剖検によって得られた所見を含めて本症例の病態・治療について考察する。

15

複視、視神経乳頭炎、感覚性運動失調、腱反射低下、根性痛で発症したヒト成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)の髄腔内発症例

藤元総合病院 神経内科¹、同院血液内科²、同院眼科³

武井 潤¹、大窪隆一¹、佐藤誠一²、加藤貴保子³、末原雅人¹

症例は55歳男性。3ヵ月前より複視、1ヵ月前より歩行時ふらつきが増悪し、当初非典型的Fisher syndromeが疑われた。神経伝導検査でF波頻度低下、SEP潜時延長、頭部～頸椎造影MRIで両側動眼神経、三叉神経、脊髄神経根の造影増強があり、髄液cell 2514/ μ l、蛋白900mg/dl、sIL-2R 5128 U/mlと異常高値にも関わらず、IL-6< 8pg/ml、IgG index 0.66と正常で、抗ガングリオシド抗体、抗ボレリア抗体は陰性。髄液細胞診では核に切れ込みを有する異型リンパ球Class IVを認め、FDG-PETで両側深頸部リンパ節と馬尾神経に異常集積を認めた。血清、髄液中HTLV-1抗体ともに陽性であり、髄液MLAゲーティングでCD4+/CD25+のmonoclonalな増殖が示唆されたことから、髄腔内発症ATLと診断した。本症例の臨床的特徴や画像所見、その病態について文献的考察を加えて報告する。

16

急速に歩行障害が進行し新規遺伝子変異を認めた副腎白質ジストロフィーの1例

おぐら病院 神経内科¹、鹿児島大学病院神経内科²

野妻智嗣¹、大山徹也¹、武井 潤¹、中原啓一¹、岡本裕嗣²、高嶋 博²

症例は54歳男性。X年2月から歩行時のふらつきを自覚し、8月に当院受診。構音障害、四肢・体幹失調、四肢腱反射亢進、病的反射陽性を認めた。頭部MRIで橋・小脳脚・小脳にFLAIR高信号病変あり、一部造影効果を伴った。MMSE 22、FAB 12、WAIS-III IQ 57と認知機能低下あり、PETでは小脳半球に加え前頭葉に血流低下を認めた。極長鎖脂肪酸の高値を認め、兄が35歳で発症と家族歴あり、副腎白質ジストロフィー(ALD)と診断した。遺伝子検査ではABCD1に新規変異c.1224+1g>aを認めた。歩行障害が急速に進行し、11月には車イス使用となり療養型病院へ転院となった。当症例は神経症状、MRI所見より小脳脳幹型ALDと考えたが、神経心理検査、脳機能画像より大脳病変の合併が示唆された。比較的急速に進行し、造影効果を伴う病変を認め、家族歴がなければ他疾患との鑑別に難渋した。急性に小脳脳幹症状を呈する症例においてALDを鑑別する必要性が示唆された。

17

多発性硬化症と鑑別を要し、CSF-1R遺伝子新規変異を認めた

Hereditary diffuse leukoencephalopathy with axonal spheroids (HDLS)の一例

九州大学 神経内科¹、信州大学 神経難病学²

前田泰宏¹、眞崎勝久¹、上原 平¹、松下拓也¹、山下謙一郎¹、吉良潤一¹、
吉田邦広²

【症例】43歳、女性。【主訴】左上肢の使いにくさ、呂律不良、歩行障害。【現病歴】X-4年末頃より左上肢の使いにくさ、呂律不良を自覚。近医で頭部MRIを撮影、両側側脳室周囲にT2延長病変を指摘された。X-2年3月から歩行障害、11月より情動障害が出現したため、X-1年3月に近医入院した。認知機能障害を認め、髄液OCB陰性、IgG index正常、抗AQP4抗体陰性で一次性進行型多発性硬化症と診断された。その後も症状は進行し、X年3月31日に当科入院。神経学的所見として自発性低下、感情失禁、易怒性、非流暢性失語、左肢節運動失行、脳梁失行、失計算、左右識別障害、左優位の腱反射亢進、歩行障害を認めた。髄液検査や誘発電位検査では異常なく、MRIで両側側脳室周囲に広汎なT2延長病変と脳梁菲薄化、拡散強調画像で両側放線冠や脳梁に点状の高信号域を認めた。CSF-1R遺伝子に新規変異(M875R)を認め、HDLSと確定診断した。【考察】進行型多発性硬化症と鑑別を要し、CSF-1R遺伝子に新規変異を認めたHDLSの一例を経験した。文献的考察を加えて報告する。

18

血管内大細胞型B細胞リンパ腫(IVLBCL)の治療中に出現した両側白質病変の1例

福岡赤十字病院脳血管内科¹、血液・腫瘍内科²

山中 圭¹、山中育未²、岡田卓也¹、三本木良紀¹、谷本一樹²、北山次郎¹、
藤井健一郎¹

症例は35歳女性。CNS浸潤を伴うIVLBCLに対してR-CHOP療法後、メソトレキサート(MTX)/シタラピン(Ara-C)療法、MTX髄注を行った。MTX/Ara-C療法15日目に突然構音障害、左片麻痺が出現し、MRIでは右前頭葉深部白質にADC低下を伴うDWI高信号病変を認めた。当初虚血性病変が疑われたが、7時間後には運動性失語と右上肢麻痺も出現し、左前頭葉深部白質にも同様の病変を認めた。MTX脳症やIVLBCLのCNS浸潤を疑いデキサメサゾンパルスを開始したが、症状、画像所見ともに急速に改善した。IVLBCLの治療中に両側白質病変の急速な出現と消退を呈した1例で、鑑別に苦慮したため文献的考察を交えて報告する。

19

LaminB1関連常染色体優性遺伝性白質脳症の1家系

佐賀大学 神経内科¹、

新潟大学 脳研究所遺伝子機能解析学分野²

小野南月¹、江里口誠¹、田畑絵美¹、薬師寺祐介¹、池内 健²、原 英夫¹

症例は57歳男性。20歳頃よりふらつき、下肢の痙性歩行、54歳より歩行不能、55歳より振戦、構音障害、嚥下障害、排尿障害、発汗障害、認知機能障害を認めた。頭部MRI FLAIR画像で大脳白質、小脳脚、脳梁、延髄前縁に高信号域を認めた。家族歴では同様の症状、画像所見を呈する4名が同じ家系であることが判明した。遺伝子検査にてLaminB1遺伝子の重複がみられ常染色体優性遺伝性白質脳症（ADLD）と診断した。成人発症白質脳症の鑑別診断として、ADLDは考慮すべき疾患である。症状、典型的な画像所見をもとに臨床的に診断可能な疾患であるが、日本人の報告はいまだ少ない。典型的な症状と画像所見を呈した1家系を経験したので報告する。

20

HAART療法開始後にIRISを呈したHIV-PML予後良好例

佐賀県医療センター 脳神経内科¹、感染症科²

高島 洋¹、小野南月¹、森 法道¹、福岡麻美²

症例は27歳、男性。1ヶ月前から話の辻褄が合わなくなり、便失禁があり来院。見当識障害、遅延再生障害、遂行機能障害、左半側空間無視を認めた。血液検査でHIV陽性、MRIで両側前頭葉・左側頭葉白質、中脳、両側小脳半球にT2高信号病変があり、造影効果はなく、髄液JCV DNA陽性よりHIV-PMLと診断した。ただちにHAART療法開始した。治療開始2ヶ月後、痙攣発作出現し、脳浮腫、造影効果が認められ、免疫再構築症候群（IRIS）を呈していると考え、ステロイドパルス療法を行った。その後認知機能、ADLの改善を認め、入院3ヶ月後に自宅退院となり、9ヶ月後には就労についた。本例のようにIRISを伴ったPMLは比較的予後が良いとされるが、症状悪化時はステロイドで過剰な炎症を抑えることが重要と考えられた。

21

左同名半盲を認めた大脳皮質基底核症候群の1例

大分大学 卒後臨床研修センター¹、大分大学 神経内科²

岡内可奈子¹、佐々木雄基、仲田 崇、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²

症例は60歳男性。X-4年頃より左手の使いにくさを、X-2年より左側が見えづらいことを自覚した。X-1年に糖尿病教育目的で前医入院したところ、左の同名半盲と、左上肢ジストニアを指摘された。頭部MRIでは右大脳半球の萎縮を認め、当科紹介となった。神経学的には左同名半盲と左上肢ジストニア、両上肢の筋強剛、肢節運動失行、遂行機能障害を認めた。明らかな他人の手徴候や失語、失認は認めなかった。頭部MRIで右大脳半球に著明な萎縮が明らかであったが、CT angiographyでは血管の左右差や狭窄は認めなかった。MRI tractgraphyを施行したところ、右視放線の描出の低下が得られた。DAT スキャンでも右基底核の集積が低下していた。総合的に大脳皮質基底核変性症と診断した。左同名半盲を呈する大脳皮質基底核変性症は報告が少なく、貴重な症例と考え、文献的考察を加えて報告する。

22

舞踏症におけるFDG-PETを用いた大脳基底核代謝の検討

宮崎大学 第三内科

鈴木あい、谷口晶俊、高妻美由貴、酒井克也、外山晶子、望月仁志、塩見一剛、中里雅光

舞踏症患者の大脳基底核の糖代謝と臨床症状との関係について検討した。対象は当科で経験した舞踏症患者4例で、臨床症状、FDG-PETでの糖代謝について後方視的に比較検討した。症例1は36歳女性、28歳発症のハンチントン病の診断で、FDG-PETでは両側尾状核頭・被殻に高度な糖代謝低下を認めた。症例2は90歳女性、糖尿病性舞踏病の診断で、右レンズ核の脳糖代謝低下を認めた。症例3は62歳女性、右大動脈瘤破裂に対するクリッピング術後から右胸鎖乳突筋の不随意運動が出現、持続した。右大脳半球、左レンズ核に軽度の糖代謝低下がみられた。症例4は72歳女性、1週間の経過で増悪する左半身の不随意運動があった。MRIでは新規脳梗塞を指摘できず、FDG-PETで右レンズ核の糖代謝亢進を認めた。症例1-3では、大脳基底核の機能異常に一致する糖代謝の変化を認めた。また、症例4のように、頭部MRIで病変を指摘できない症例ではFDG-PETの結果から病変を推測できる可能性がある。

23

家族性痙性対麻痺と診断されていたALS4の1家系

大分県立病院 神経内科¹、鹿児島大学 神経内科²

谷口雄大¹、岡田敬史¹、兒玉憲人¹、堀 大滋¹、石橋正人¹、法化図陽一¹

橋口昭大²、高嶋 博²

症例1は44歳男性。父・叔父と共に家族性痙性対麻痺の診断を得ていたが筋力低下が進行するため当科受診した。神経学的には四肢遠位優位の筋力低下と筋萎縮を認め、上肢腱反射と膝蓋腱反射の亢進を認めたが、アキレス腱反射は低下していた。症例2は73歳男性で上記症例の父である。神経学的所見は四肢筋力低下と筋萎縮を認め、症例1より重度だった。上腕二頭筋反射は軽度亢進、逆説上腕三頭筋反射を認め腕橈骨筋反射は正常だった。膝蓋腱反射とアキレス腱反射は共に低下していた。症例1と異なり軽度構音障害があり、温度覚・振動覚・関節位置覚の障害を認めた。濃厚な家族歴から遺伝性神経疾患を疑い遺伝子検査を施行したところ、共にSETX遺伝子c.8C>T p.T3Iヘテロ接合体の変異を認め、ALS4の1家系と判明した。若干の文献的考察を加え報告する。

24

若年・成人発症型ガラクトシアリドーシスの一例

長崎大学 脳神経内科¹、鳥取大学 脳神経小児科²

上野未貴¹、山下 彩¹、野中俊章¹、長岡篤志¹、吉村俊祐¹、中嶋秀樹¹、

白石裕一¹、辻野 彰¹、成田 綾²

症例は23歳、女性。主訴は手がふるえる。小学生時に低身長のため小児科受診歴あり。X-3年より、四肢の不随意運動や手指の巧緻運動障害、理解力低下が現れた。その後徐々に症状が増悪したため、X年2月3日当科入院した。身長135cm、粗な顔貌、四肢末梢および両殿部～下腿に皮疹、四肢の不随意運動、運動失調および失調性歩行を認めた。両眼底にcherry-red spotがあり、皮疹は皮膚生検で被角血管腫と診断された。ライソゾーム病を考え末梢血スメアを鏡したところ空胞化リンパ球があり、ガラクトシアリドーシスなどを疑った。後日、酵素活性検査よりガラクトシアリドーシスと確定診断した。希少な疾患であり、文献的考察を加え報告する。

25

当院で過去10年間に経験したWernicke脳症

JCHO諫早総合病院 神経内科

西浦義博、長郷国彦、福元尚子

平成19年1月から28年5月の間に、当院で経験したWernicke脳症患者を検討した。症例は14人で男性12人、女性2人。常習飲酒者が6人に対し非飲酒者は8人、平均年齢はそれぞれ62.3歳、72.3歳。うつが3人に認められた。初発症状は歩行障害が8人、意識障害が4人であったが、全経過では意識障害は12人に認められ、あとの2人は認知症様症状を呈した。意識障害、眼球運動障害、運動失調をすべて認めたのは5人であった。心不全の合併は3人に認められた。全例で頭部MRIが施行され、8例でWernicke脳症と合致する所見が得られた。治療により11人で症状は改善したものの歩行障害や認知機能障害が残存する例も多く、入院時の意識障害が重篤な症例は予後不良であった。非飲酒者の高齢者患者が増加傾向にあり、意識障害の原因としてビタミンB1欠乏は現在でも重要と思われた。

26

無菌性髄膜炎を呈した巨細胞性動脈炎の一例

今村病院分院 脳卒中センター 神経内科¹、脳神経外科²、病理診断科³

有馬準之助¹、泊 晋哉¹、吉田崇志¹、山下ひとみ¹、萩原隆朗¹、佐多玲子¹、濱田陸三¹、檜田祐美²、新納正毅²、田代幸恵³、神田直昭¹

症例は69歳男性。1ヶ月前から頭痛を主訴に近医受診、精査目的に当院入院となった。来院時意識清明、体温37.4℃、項部硬直を認めた。髄液検査を施行し、単核球優位の細胞数増加を認め、蛋白上昇・糖正常であったため無菌性髄膜炎と考え治療を開始したが、頭痛、髄液所見に改善は認めなかった。入院後の問診で頭痛は半年前からあったこと、また触診上両側側頭部に硬結を触れることから巨細胞性動脈炎を疑い、浅側頭動脈生検を施行した。結果、異型多核巨細胞を認め巨細胞性動脈炎と診断した。プレドニゾロン内服を開始した結果、頭痛は消失し炎症反応も低下、髄液所見も改善した。無菌性髄膜炎を呈した巨細胞性動脈炎はまれであり興味深いと考えられ、文献的考察をふまえて報告する。

27

Fusobacterium nucleatumによる脳膿瘍の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¹、脳神経外科²

山下彩織¹、鴨川徳彦¹、高口 剛¹、徳永敬介¹、中西泰之¹、中村麻子¹、
後藤聖司¹、桑城貴弘¹、中溝 玲²、矢坂正弘¹、詠田眞治²、岡田 靖¹

症例は53歳男性。X-1年12月某日に近医歯科で歯槽膿漏の加療歴がある。X年1月より頭痛を自覚し、頭痛の増強に加え右眼瞼の腫脹と右眼球突出が出現したため近医脳神経外科を受診。頭部MRI FLAIR画像で右大脳の脳表に沿った高信号域を認めたため、精査加療目的に当科を紹介受診。右眼の外転障害と髄膜刺激徴候、髄液検査での多核球優位な細胞数上昇、髄液糖低下より、右眼窩内への炎症波及と硬膜下膿瘍を伴う細菌性髄膜脳炎と診断した。加療開始後も内科治療不応性に病状が増悪、脳浮腫が著明となったため当院脳神経外科で開頭減圧術を施行。その際の硬膜下膿瘍の培養検査でFusobacterium nucleatumが同定された。以後抗菌薬の継続投与で転帰は良好であり、回復期病院へ転院した。Fusobacterium nucleatumによる脳膿瘍について文献的考察を加えて報告する。

28

Silent periodの消失が診断に有用であった破傷風の一例

大分大学 神経内科

角 華織、堀 大滋、花岡拓哉、小野裕司、岡内可奈子、佐藤龍一、佐々木雄基、
片山徹二、藪内健一、麻生泰弘、仲田 崇、軸丸美香、木村成志、松原悦朗

症例は79歳の女性。X年4月24日夕方から突発的に口を閉じる症状が出現した。食事に支障を来すため近医受診したが原因不明であり、精査加療目的に4月27日に当科紹介入院となった。入院時、口腔内には齧歯を複数認めた。神経学的には意識清明、下顎反射の亢進、触覚により誘発される顔面筋の不随意運動、開口障害を認めた。血液検査・脳脊髄液検査、頭部MRI、脳波、全身CTは正常であった。表面筋電図では咬筋のsilent periodは消失しており、抑制性介在ニューロンの障害が考えられた。臨床症状と表面筋電図所見から局所型破傷風の亜型であるcephalic tetanusと診断した。テタノブリンと抗菌薬投与、齧歯の抜歯により症状は軽快した。本症例は外傷の既往なく、感染経路としては齧歯が最も疑われたが、抜歯した検体で破傷風菌は検出されなかった。Silent periodの消失は破傷風に特徴的とされており、本症例のような軽症破傷風の診断に有用であると考えられた。

29

血管炎による脳梗塞を合併した肺炎球菌性髄膜炎の一例

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
山城貴之、中西泰之、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80歳女性。X-5日から湿性咳嗽が出現し、X-4日に背部痛が出現、X-2日に食欲不振を認め、X-1日に近医に緊急入院となったが、嘔吐と意識障害、発熱を認めX日当院へ転院となった。髄液検査で多核球優位の細胞数増多を認め、髄液培養から肺炎球菌が検出されたため、肺炎球菌性髄膜炎の診断で抗生剤治療を開始した。徐々に意識障害は改善したが、X+13日に再び意識障害を認め、頭部MRIで多発脳梗塞と脳血管攣縮像を認めた。抗生剤治療の強化と免疫グロブリン静注療法を施行したが、脳梗塞巣は増加した。カルシウム拮抗薬とシロスタゾールの内服、およびステロイド治療を開始したところ、髄液所見と脳血管攣縮像は改善し、以後脳梗塞巣の増加を認めなかった。肺炎球菌性髄膜炎に脳血管炎や脳梗塞が併発することが報告されているが、その治療法については一定の見解が得られていない。脳梗塞合併肺炎球菌性髄膜炎の症例について文献的考察を加えて報告する。

30

HTLV-1関連脊髄症(HAM)に合併した筋炎の一例

産業医大 神経内科¹、鹿児島大学 神経内科²、国立精神・神経医療研究センター³
清水栄里¹、大成圭子¹、小畑雅子¹、勝又 竜¹、岡田和将¹、松浦英治²、
西野一三³、足立弘明¹

症例は64歳女性、同胞に類症なし、X-9年より歩行障害、X-4年に頻尿が出現、その後両下肢筋力低下が出現した。X-3年に近医で血清・髄液中のHTLV-1抗体陽性でHAMと診断された。X-2年に体幹部筋力低下が出現、X年当科入院時には起立歩行時の脊柱前弯位、体幹・四肢近位優位の筋力低下、両下肢腱反射亢進とBabinski反射陽性を認めた。血液検査でCKとミオグロビンの上昇、針筋電図検査で筋原性変化を認めた。MRIで傍脊柱起立筋萎縮と大腿・下腿筋群の脂肪変性を認めた。筋生検で炎症所見を認め筋炎と診断した。免疫グロブリン大量静注療法後に軽度筋力改善を得た。本例はHAMに筋炎を伴っており筋病理所見及び文献報告を合わせて報告する。

31

抗EJ抗体陽性筋炎の1例:Antisynthetase syndrome

南風病院 神経内科¹、呼吸器内科²、病理³、鹿児島大学 神経内科⁴

小田健太郎¹、池上眞由美¹、梅原藤雄¹、坂木由宗²、田中貞夫³、橋口昭大⁴

症例は60才代女性。X年6月から咳が出現し、7月に間質性肺炎と診断された。ステロイド投与後に精神症状が出現し精神科に1か月程入院した。X+1年9月から徐々に血清CKが上昇し、X+2年3月に神経内科へ紹介された。眼瞼・四肢の浮腫、Mechanic's hand、両上下肢近位筋優位の筋力低下を認めた。血液検査でCK、KL-6、CRP上昇、抗ARS抗体が陽性で、EUROLINE Myositis Profile 3では抗EJ抗体・Ro-52抗体が陽性であった。筋生検では炎症細胞浸潤、壊死再生筋線維を認めた。以上の結果から、Antisynthetase syndromeと診断した。ステロイド性精神症の既往があったためIVIGを施行したが無効であったので、抗不安薬を併用しながらメチルプレドニゾロンパルス療法・経口ステロイド療法を行い、症状・検査所見は徐々に改善している。抗EJ抗体は、アミノアシルtRNA合成酵素に対する抗体の一つであり、考察を加えて報告する。

32

中枢神経系内にリン酸化タウ蛋白の異常蓄積を認めた筋強直性ジストロフィー1型(DM1)の剖検例

国立病院機構大牟田病院 神経内科¹、九州大学 神経病理学²

水野裕理¹、前田教寿²、渡邊暁博¹、荒畑 創¹、河野祐治¹、笹ヶ迫直一¹、
岩城 徹²、藤井直樹¹

症例は64歳男性。小児期より筋力低下が出現・進行した。家族歴あり、遺伝子検査にてDMPK遺伝子の3塩基反復配列伸長(4700-5700塩基)を確認し、DM1と診断した。50歳時に長期療養目的で入院となり、同時期のHDS-Rは18点だった。54歳時に寝たきり、63歳頃から刺激に無反応となり、誤嚥性肺炎を繰り返し死亡した。剖検するに、脳重1079gで大脳のびまん性萎縮と左前頭頭頂葉分水嶺梗塞を認めた。組織所見では辺縁系を中心に神経原線維変化やneuropil threadを密に認めた。さらに脳幹諸核、脊髄の神経細胞にもタウオパチーの所見を認めた。グリアにastrocytic plaqueに類似したタウ病変を認めた。大脳皮質のタウ病変は島回を除き軽度で、Aβ蛋白の沈着は見られなかった。

33

CLCN1遺伝子に2つの変異を認めたトムセン病の一例

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、権藤雄一郎、永石彰子、松尾秀徳

症例は12歳の男児で下肢の痛みを主訴に受診。4歳頃から転びやすく7歳頃から寒い時や運動をした後で下肢の筋肉が収縮して痛みがあった。10歳頃から手のこわばりも出現。症状は次第に増悪し立ち上がる時や階段を昇ろうとする時に下肢が動かなくなった。父親は無症状。母親と姉にも同様の症状があるが程度は軽く日常生活に問題は無い。身長136.8cm、体重34.5kgでヘラクレレス様体型を呈する。眼輪筋や四肢にミオトニーを認め、寒冷で増悪した。針筋電図でミオトニー放電を認め、Short exercise testおよびProlonged exercise testで先天性ミオトニーが疑われた。CLCN1遺伝子解析ではエクソン13にP480T変異をエクソン16にR626X変異を認め、P480T変異は母親にR626X変異は父親に認めた。P480T変異はトムセン病の遺伝子変異として、R626X変異はベッカー病の遺伝子変異として報告されている。患児は二つの遺伝子変異を有するため重症化したと考えられた。

34

構音・嚥下障害、四肢筋力低下、呼吸不全、認知症を呈したミトコンドリア病の1例

国立病院機構西別府病院 神経内科¹、南風病院神経内科²

石川知子¹、中村憲一郎¹、島崎里恵¹、後藤勝政¹、梅原藤雄²

症例は76歳女性。X年10月に歌声の低音化、同年12月に話の遅さ、左腕筋力低下を呈し、X+1年2月前医初診、著明な左優位前頭側頭葉萎縮を認めた。同年5月から構音障害が急速に悪化し、嚥下障害も出現。四肢筋力低下も悪化。同年7月筋生検でミトコンドリア異常症を示唆する所見が得られ、ミトコンドリア病と診断された。筋組織ミトコンドリア遺伝子検査で多重欠失を認めた。同年8月に当科初診、入院。嚥下障害が急速に悪化して同年9月にPEG施行。四肢筋力低下・筋萎縮がさらに進行し、認知症も悪化してコミュニケーションは不能となった。X+2年1月に呼吸不全が急速に悪化した。L-アルギニン投与により血液ガス所見が一時的に改善傾向を示したものの呼吸不全で死亡した。発症から比較的急速な経過をとったミトコンドリア病の貴重な症例と考えられ、若干の文献的考察を加えて報告する。

35

抗SRP抗体陽性ミオパチー：初期に抗免疫療法を積極的に施行し、良好な長期経過2症例

NHO沖縄病院 神経内科¹、藤元総合病院 神経内科²

城戸美和子¹、藤崎なつみ¹、妹尾 洋¹、藤原善寿¹、中地 亮¹、渡嘉敷崇¹、
末原雅人²、諏訪園秀吾¹

症例1) 58歳男性。'08年1月易疲労、4月労作時息切れ、5月嚥下障害、CK13110で6月当科紹介入院。近位筋優位脱力、炎症細胞浸潤と壊死の筋生検所見。m-PSLパルス及びCPAパルス2クール施行しPSL+CyA内服後療法、CK400で退院。'12年4月怠薬にてCK6652。IVIg・m-PLSパルスにてCK正常化し、CyA+PSL継続中で筋力正常

症例2) 39歳女性。'11年1月易疲労、2月起床困難。4月当科紹介入院時CK4010。近位筋優位脱力、炎症性細胞浸潤と壊死の筋生検所見。m-PSLパルス後PSL内服もCK>1000。5月CPAパルス、MTX5mg/週開始、6月IVIg。PSL漸減しCK500・近位筋MMT4で退院。'13年5月PSL7mgでCK2000。'14年5月IVIgにてCK500、筋力改善し1.5か月毎の定期IVIgの方針(計18回)。10月FK506開始。'15年8月以降m-PSLパルス+IVIgでCK250、近位筋MMT5-

36

片側性顔面神経麻痺で発症した慢性炎症性脱髄性多発神経炎(CIDP)と考えられる一例

鹿児島県医師会病院 神経内科¹、大勝病院 神経内科²

正ヶ峯啓太¹、徳永紘康¹、平野隆城²、金子浩之¹、中川広人¹、園田 健¹

症例は63歳女性。11月X日ハイキングに行った際に右下肢の脱力と異常感覚が出現。椎間板ヘルニアと考えられ近医入院となった。X+5日に左末梢性顔面神経麻痺が出現し、抗ウイルス薬とステロイドを投与されていたが、症状の改善に乏しく更に起立困難となった。髄液での蛋白細胞乖離、神経伝導検査での髄鞘障害を認めギランバレー症候群が疑われ当科紹介入院となった。入院後は免疫グロブリン大量療法(IVIg)とステロイドパルスを併用し症状は一時的に改善認めるも再増悪を認めた。難治性のギランバレー症候群、又はCIDPの可能性を考慮しIVIgとステロイドパルス施行を併用した後、後療法としてのステロイド内服で症状改善を認めた。ステロイド漸減中止後に再増悪を認め、3度目のIVIg目的に第74病日近医転院となった。転院先でのIVIgは無効であったが、ステロイドパルスと後療法を行ったところ症状改善を認めた。片側性顔面神経麻痺で発症し、難治性ギランバレー症候群の鑑別を要したCIDPの一例を経験したため報告する。尚、抗GalNAc-GD1aは陽性であった。

37

CADASILにみられた末梢神経障害について

鹿児島大学 神経内科

篠原和也、湯地美佳、牧美 充、中村友紀、橋口昭大、高嶋 博

患者は67歳男性。主訴は歩行障害、両手指のしびれ。数年前から左下肢の脱力が出現し、徐々に歩行障害が強くなった。神経生検では軸索障害だけではなく、髄鞘障害も見られたが、神経伝導検査で多発単神経障害の所見あり、PR3-ANCAも陽性であったことから血管炎の可能性が高いとの結論となり、免疫加療を開始した。頭部MRIでは多発微小出血や脳梗塞痕を認め、CADASILの遺伝子検査を行ったところ、退院後にNOTCH3遺伝子の変異が明らかになった。外来フォロー中に敗血症性ショックとなり、DICも合併したために当科に入院とし、各種薬剤で加療を行い、症状は改善した。F.SicarelliらによるとCADASILの11名中7名に末梢神経障害があり、その中の3名で行われた腓腹神経生検では軸索障害だけではなく、髄鞘障害も見られたと報告しており、本症例の神経病理所見と同様だったため、免疫抑制剤は中止とした。

38

3 tesla MR neurography (3T-MRN)により病変を同定し得た、シェーグレン症候群に合併した後根神経節炎の二例

沖縄県立中部病院 神経内科¹、同 総合内科²、同 放射線科³、

国立病院機構沖縄病院 神経内科⁴

山田 拓¹、吉田 剛^{1,2}、末吉健志³、金城正高¹、城之園学¹、諏訪園秀吾⁴

一例目は69歳女性、慢性的な口腔内乾燥、ドライアイがある。4ヶ月前より右背部の違和感と疼痛が出現し、その後左腰背部にも拡大し、歩行時のふらつきも生じたため当科受診。二例目は75歳女性、3年前より両手指及び両下腿の痺れを自覚、その後歩行障害も出現したため当科受診。

診察では拇指探し試験正常だがRomberg徴候陽性。一例目はTh4-10高位の異常感覚を認め、二例目は下肢の深部腱反射消失を認めた。精査にて抗SS-A抗体陽性、口唇生検でchronic sialadenitisの所見、Shirmer試験陽性であり、シェーグレン症候群と診断。髄液検査は異常無し。神経伝導検査で腓腹神経SNAP振幅低下。脊髄MRIでは後索に異常信号を認めず。3T-MRNでは頸髄領域の後根神経節には異常を認めなかったが、腰仙部領域の後根神経節の著明な萎縮が疑われた。後根神経節炎はシェーグレン症候群の合併症として重要であり、診断には3T-MRNによる後根神経節の評価が有用かもしれない。

39

潰瘍性大腸炎に多彩な末梢神経障害を認めた1例

熊本大学 神経内科¹、消化器内科²、消化器外科³、構造機能解析学⁴

竹内陽介¹、増田曜章¹、三隅洋平¹、森由紀子¹、中島昌利²、小林起秋²、
徳永竜馬³、吉田直矢³、植田光晴¹、中根俊成¹、大林光念⁴、佐々木裕²、
馬場秀夫³、安東由喜雄¹

症例1は54歳男性。X年2月に潰瘍性大腸炎の診断。治療抵抗例にて4月に当院消化器内科入院。5月に小腸穿孔の為、消化器外科にて緊急手術。6月より下肢のしびれ、立ちくらみが出現。11月に失神を認め、X年12月に当科入院となった。下肢遠位筋筋力低下、温痛覚障害優位の四肢感覚障害、腱反射低下に加え、起立性低血圧、発汗障害を認めた。血液検査でMPO-ANCA、PR3-ANCAが陽性、神経伝導検査で多発単神経障害を認める一方、多彩な自律神経機能異常、表皮内神経線維密度減少、腓腹神経生検にて小径線維優位の神経脱落を認め、抗ganglionic acetylcholine receptor抗体も陽性であった。潰瘍性大腸炎に、多発単神経炎、小径線維ニューロパチー、自律神経性ニューロパチーと多彩な末梢神経障害を伴った症例は稀であり、本例の病態について文献的考察を加え報告する。

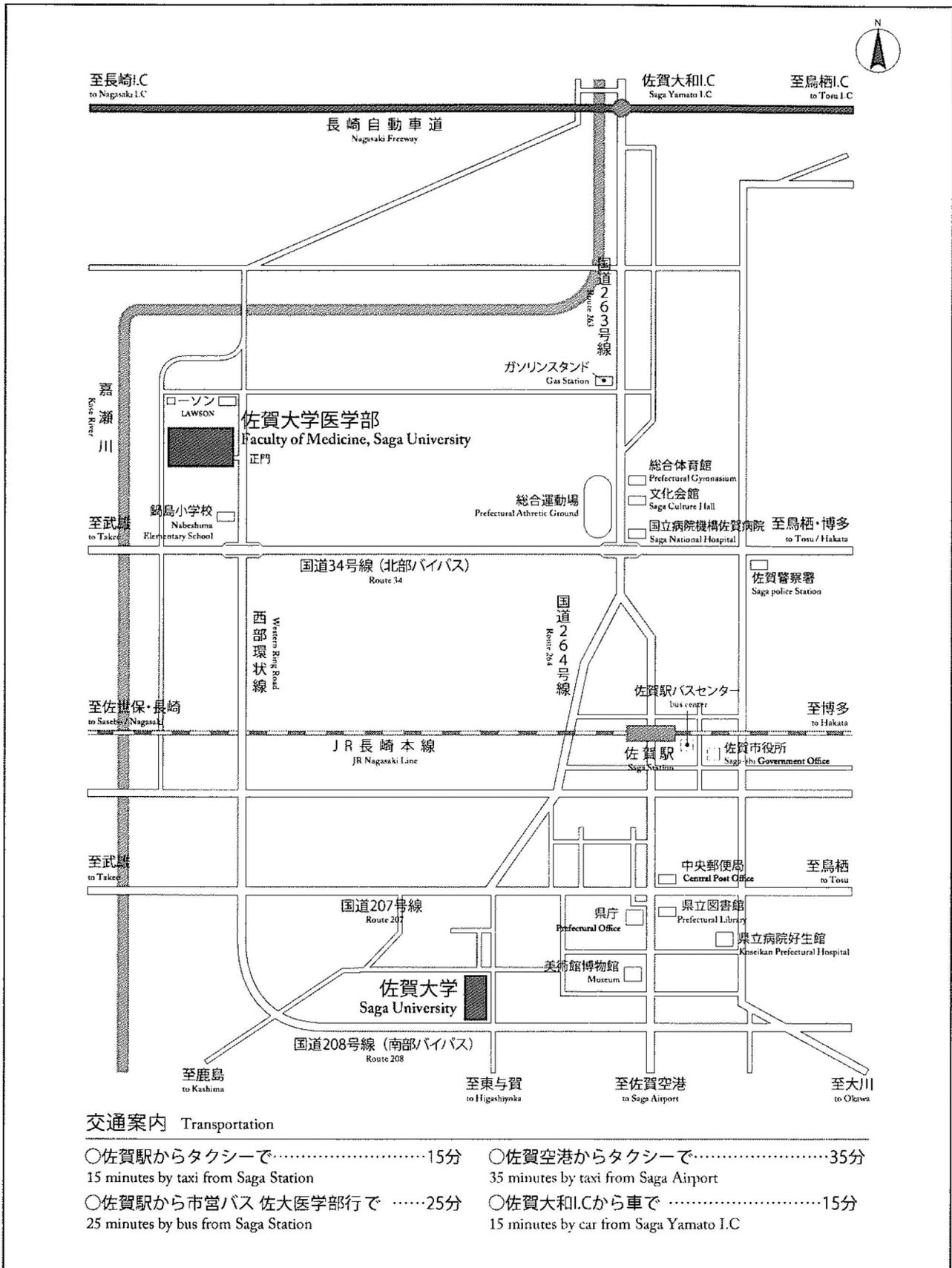
40

末梢神経障害から診断に至った急性間欠性ポルフィリン症の1例

飯塚病院 神経内科

向野隆彦、水野裕理、中村憲道、立石貴久、高瀬敬一郎

症例は46歳男性。28歳時より間欠的に激しい腹痛を認めていたが、過敏性腸症候群と診断されていた。X年12月に腹痛を認め、症状が軽快した頃から四肢脱力及び異常感覚が出現したため、近医より当科紹介受診となった。受診時には右下垂手、両上肢全体の軽度脱力、右上肢の感覚障害、深部腱反射亢進を認めた。血液検査、髄液検査、神経伝導速度検査、画像検査では明らかな異常を認めなかったが、入院精査中に激しい腹痛が再燃し、尿中ポルフォピリノーゲンを提出したところ強陽性であった。最終的に急性間欠性ポルフィリン症の診断に至り、ヘミン製剤を投与したところ、腹痛が速やかに改善した。ポルフィリン症は原因不明の腹痛として一般内科では見逃されることが多く、しばしば心因性と判断される。末梢神経障害を呈し神経内科を受診することがあり、貴重な症例と考え、文献的考察を加え報告する。



●問い合わせ先

〒849-8501 佐賀県佐賀市鍋島5丁目1-1

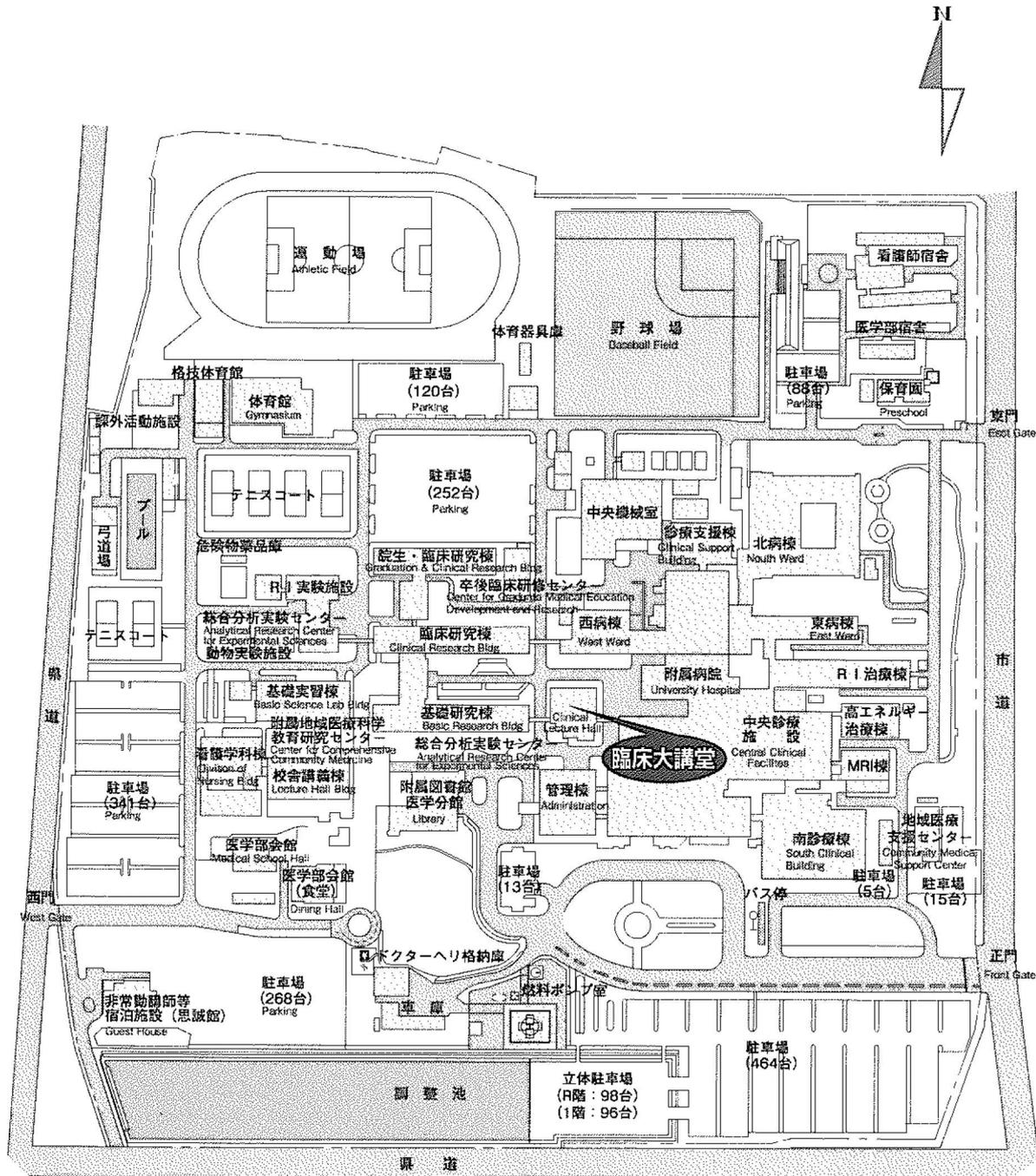
佐賀大学医学部内科学講座神経内科

Tel : 0952-34-2372 (内科共通事務室)、0952-34-2363 (神経内科事務室)

Fax : 0952-33-1687

■鍋島キャンパス 〒849-8501 佐賀市鍋島5-1-1 Tel.0952-31-6511 (代表)

Nabeshima Campus



駐車場案内

駐車場：附属病院正門から入り、左側の外来駐車場をご利用ください。

駐車場入り口が以前よりも西に移動しました。ご注意ください。

お帰りの際に駐車場管理室（外来駐車場出入り口にありますが）で駐車券を提示し、
 神経地方会出席の旨を告げて減額措置を受けてください（お支払額は100円です）。