

# [学会] 第1326回 千葉医学会例会 第33回 神経内科教室例会

日時: 平成27年12月12日(土) 12:00 ~ 18:20

場所: オークラ千葉ホテル

## 1. 急激な空洞形成の再発を繰り返した pre-syrinx state の33歳女性例

小澤由希子, 鈴木陽一, 常山篤子  
米津禎宏, 吉川由利子  
(成田赤十字)

症例は33歳女性。感冒様症状出現後、急速に右上肢にしびれ感、筋力低下が出現し進行した。右C3~Th2レベルに感覚障害、右上肢遠位優位の筋力低下があり、頸髄MRIでC1~Th4にわたり空洞とTh2周囲主体に浮腫性変化を認めた。当初は炎症性疾患を疑いステロイドを投与したところ、症状及び画像異常は一過性に改善したが、その後再び悪化した。検査上、疾患特異的な異常はなく、Chiari奇形に伴う pre-syrinx state と診断され、外科的に大孔部減圧術を施行した。発症機序につき文献的考察を加えて報告する。

## 2. 気脳症を呈した Pott's puffy tumor の17歳男性症例

杉山淳比古, 小林 誠 (旭中央)

症例は発熱・眼窩後部痛・前頭部腫脹を主訴に受診し、精査にて右前頭洞炎、右前頭部骨膜下膿瘍、硬膜外膿瘍、気脳症をみとめ、Pott's puffy tumor と考えられた。内視鏡的鼻内手術と抗生剤投与にて軽快退院した。Pott's puffy tumor は稀な病態であるが致死的な頭蓋内合併症をおこすことが知られており、この病態と気脳症を呈した機序について考察する。

## 3. 当院でのパーキンソン病およびレビー小体型認知症患者に関連した合併症に対する治療例

増田冴子, 柏戸孝一 (柏戸)

神経内科外来に通院しているパーキンソン病およびレビー小体型認知症の患者が、原病の急性増悪や肺炎、脱水症などの全身合併症のために入院が必要となるケースは多く存在する。2013年4月から2015年3月までに、当院の外来および他院からの紹介で入院した

パーキンソン病およびレビー小体型認知症患者32名を対象として、入院の原因疾患や治療経過、転帰に関して報告する。

## 4. 月経中に発症した若年性脳塞栓症の47歳女性例

安田真人, 狩野裕樹, 荒木信之  
大谷龍平, 鈴木政秀, 岩井雄太  
山中義崇, 桑原 聡 (千大)

子宮腺筋症の47歳女性。X-3日より月経が開始し、X-1日、出血量が増えカルバゾクロム、トラネキサム酸の内服を開始した。X日昼頃、突然左手の痺れ感を自覚しその後も持続した。翌日の朝、一過性の右上肢脱力が出現し当院を受診した。診察前に突然失語が出現したため、頭部MRIを施行し、Broca野をはじめとした多発脳梗塞を認めた。ヘパリン、エダラボンで加療し改善した。月経中に発症した若年性脳梗塞の1例の病態について考察する。

## 5. 一過性の左上下肢脱力で発症し、経時的な画像評価が診断に有効であった1例

中川陽子, 西村寿貴, 伊藤敬志  
福島剛志, 小島重幸 (松戸市立)

62歳女性。一時間で消失した左上下肢脱力を主訴に来院した。頭部MRIでは右前頭葉内側にDWI高信号を認め、MRAでは責任血管に異常は認めなかった。TIAと診断しバイアスピリン、エダラボン、スタチンで治療開始した。入院5日目のMRA再検で右A2狭窄を認め、造影CTAで同部位にpearl and strings signを認めた。その後のMRA再検で同狭窄は改善し経過中新たな症状は認めなかった。

## 6. 副中大脳動脈を伴った脳梗塞の1例

鈴木浩二, 相川光広, 古口徳雄  
(千葉県救急医療センター)  
宮田昭宏 (同・脳神経外科)

中大脳動脈は前大脳動脈の穿通枝から発生し大脳を栄養する1本の動脈として発達するが、稀に中大脳動脈が2本存在し副中大脳動脈や重複中大脳動脈と呼ばれる。症例は72歳女性、右片麻痺、全失語で発症し2時間後に血栓回収療法を施行した。再開通した中大脳動脈は頭頂側頭葉を栄養し、前頭葉は前大脳動脈から分岐した副中大脳動脈が栄養していた。中大脳動脈起始部閉塞による脳塞栓にカテーテル治療を行う場合には中大脳動脈の正常変異も念頭に置く必要がある。

## 7. 脳梁膨大部にMRIで異常信号を認め、橋本脳症と考えられた1例

和田 猛, 青墳章代  
(千葉市立青葉)  
川原 祐, 岡本四季子, 橘川嘉夫  
(同・内科)

橋本脳症は慢性甲状腺炎に伴う自己免疫性の脳症である。頭部MRIは65%で異常を認めないが、白質変性や辺縁系脳炎様の所見を呈する事もある。今回我々は、急性発症の見当識障害で入院となり、脳梁膨大部に異常信号を認め、諸検査より橋本脳症と考えられた症例を経験したので報告する。

## 8. 右前頭葉内側から全脳に病変が拡大した単純ヘルペス脳炎の1例

吉田俊樹, 片桐 明, 藤沼良克  
八木下敏志行 (君津中央)

症例は54歳女性。急性の左片麻痺を主訴に来院し、MRI拡散強調像で右帯状回及び上頭頂小葉内側に異常高信号域を認めた。前大脳動脈領域の急性期脳梗塞と診断し加療開始したが、数日の経過で痙攣重積状態となりMRIを再検したところ全大脳・中脳・橋に病変の拡大を認めた。脳炎を疑って髄液検査を施行し単純ヘルペス脳炎の診断に至った。側頭葉以外の病変を初発とする単純ヘルペス脳炎は稀であり、文献的考察を踏まえ報告する。

## 9. 難治性痙攣重積をきたした腫瘍随伴症候群による自己免疫性脳炎62歳男性例

青木玲二, 織田史子, 渡辺慶介  
岩井雄大, 関口 縁, 山中義崇  
桑原 聡 (千大)

ヘビースモーカーであった62歳男性。急性に生じた閃輝暗点と歪視のち初発の痙攣重積を起こした。AED併用下にbrain restを複数回試みたが減量に伴って痙攣を繰り返し、ステロイド療法が発作抑制に部分的に有効であった。肺小細胞癌を認め、化学療法による著明な発作抑制が得られたことから、腫瘍随伴症候群による自己免疫性脳炎と診断した。SOX1抗体陽性であった。既報告や文献に関する検討を踏まえ報告する。

## 10. 脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎を呈したIgA血管炎の28歳男性例

長瀬さつき, 朝比奈正人  
(東千葉メディカルセンター)

MRIで脳梁膨大部に一過性の異常信号を呈する軽症脳炎は、近年、mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion (MERS)と命名され、認知されるようになった。我々は、発熱、関節痛、肺炎で発症し、軽度の意識障害を呈し、MRIで脳梁膨大部病変がみられ、最終的にIgA血管炎と診断された28歳男性例を経験した。過去にIgA血管炎に伴うMERSの報告はない。文献的考察を踏まえて報告する。

## 11. nephrotic syndromeを合併したtypical CIDPの82歳女性例

狩野裕樹, 大谷龍平, 鈴木政秀  
荒木信之, 渡辺慶介, 関口 縁  
岩井雄大, 山中義崇 (千大)

症例は82歳女性である。経過3ヵ月で四肢筋力低下と手袋・靴下型の感覚鈍麻が進行し、慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー(CIDP)と診断した。発症とほぼ同時期から両下腿浮腫が出現し、大量の蛋白尿と低アルブミン血症からネフローゼ症候群(NS)の合併が判明した。CIDP with NSは稀であるが、古くから報告があり、共通の発症機序が推測されている。我々はINF2に注目し、文献的考察を加えて報告する。

## 12. 多巣性運動ニューロパチー (MMN) による上肢障害に対する装具療法がADL改善に有効だった1例

中村久美子, 平野 潤, 近藤敬一  
横田久美, 村田 淳  
(千大・リハビリテーション部)  
山中義崇  
(同・リハビリテーション部/神経内科)

症例は経過半年のMMN, 50歳代女性。IVIgは有効であるが効果持続が難しく, 上肢機能悪化に伴い書字などの実施が困難となった。神経症状悪化時における評価では母指対立筋, 虫様筋などの手内在筋の筋力低下と萎縮が出現し, 対立動作ができない状態であった。そのため, 母指の掌側外転にやや橈側外転が加わった把持肢位を獲得できるように母指対立装具を作成した。装具を使用することで対立肢位の保持が可能となり, 書字動作が行えるようになった。

## 13. 当センターにおける高次脳機能障害者に対する就労支援

赤荻英理, 近藤美智子, 米津彩子  
阪野栄美, 飯塚正之, 吉永勝訓  
(千葉リハビリテーションセンター)

千葉県の高次脳機能障害者支援拠点である当センターにおいて, 就労希望のあった高次脳機能障害患者のうち, 当センターの就労支援を受け就労に至った患者・利用者が, どのような支援で就労に至ったか, またどのような傾向があったかを後ろ向きに検討した。当センターにおける就労支援体制を含め発表する。

## 14. 眼瞼下垂と抗LRP4抗体陽性を伴った筋萎縮性側索硬化症の73歳男性例

鈴木政秀, 織田史子, 栢田大生  
関口 緑, 桑原 聡 (千大)

経過3ヶ月で日内変動を伴う構音嚥下障害と左眼瞼下垂を認め, 重症筋無力症が疑われた。血漿交換療法後に眼瞼下垂は改善, 抗LRP4抗体陽性も判明し, IVIgとステロイド内服を行った。しかし構音障害の増悪と四肢筋力低下が出現し筋萎縮性側索硬化症(ALS)と診断した。初期から眼瞼下垂をきたすALSの報告は少なく, 抗LRP4抗体はALSでも高頻度で見られることから, 本患者の病態を文献的考察を加えて検討する。

## 15. 当院における10年間のALS診療について

磯瀬沙希里, 小出瑞穂, 伊藤喜美子  
吉山容正, 加藤麻美, 新井公人  
(国立病院機構千葉東)

【要旨】当院は難病医療拠点病院として千葉県下の多くの神経難病疾患診療に携わっており, 特に筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者に関しては, 初診患者は年間約30名前後に至り, 一般診療のほか, 治験・心理支援・在宅支援など多方面から診療を行っている。今回, 我々は当院で診療を行ったALS患者に対し診療録からの後方視的検討を行い, この10年間でのALS診療の特徴・変化について検討を行った。

## 16. 寝たきりになっても社会にアピールしている！: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)の2例

得丸幸夫 (得丸医院)

胃瘻造設, 人工呼吸器装着し寝たきりでも, 社会にアピールを続けているALS2症例を報告する。症例1は経過6年の59歳男性。症例2も経過6年の51歳女性。両者ともPCを駆使して, 前者は, CG画を制作し毎年個展を開いている。後者は, レシピブログを發表し, レシピコンテストで数々の賞を獲得している。

## 17. DATスキャン陰性期にMIBG心筋シンチが陽性であった‘前運動期パーキンソン病’

榊原隆次 (東邦大医療センター佐倉)

‘前運動期パーキンソン病 (premotor PD)’の画像マーカーとしてDATスキャン, MIBG心筋シンチグラフィが用いられているが, その陽性率は十分に明らかでない。最近, そのような患者4名(臨床診断: 純粹自律神経不全症1例, 便秘プラスRBD1名, RBD1名, 軽度認知障害1名)に両検査を施行したところ, 後者のみが陽性であった。病理学的に消化管・心臓病変が脳病変に先行する場合があります, 今後の症例の蓄積が重要と思われた。

### 18. Recent advances in clinical tau PET imaging with [<sup>18</sup>F]PBB3

島田 齊, 北村聡一郎, 丹羽文俊  
木村泰之, 市瀬正則, 山田真希子  
佐原成彦, 樋口真人, 須原哲也  
(放医研分子イメージング研究センター)  
篠遠 仁 (同/神経内科千葉)  
遠藤浩信  
(同/神戸大院・神経内科学分野)  
石川 愛, 平野成樹 (同・千大院)  
古賀俊介 (Mayo Clinic)

我々は現在、タウイメージング用の新規PETリガンドである[<sup>18</sup>F]PBB3を用いた、各種精神神経疾患のタウPET臨床研究を推進中である。本発表では日進月歩のタウイメージング研究の成果の中から、特にカッティングエッジな話題をとりあげて紹介する。

### 19. 内科治療抵抗性三叉神経痛に対するガンマナイフ長期成績

松田信二 (千葉中央メディカルセンター)

三叉神経痛に対するガンマナイフは長く自費で行われてきたが、2015年7月に「薬物療法による疼痛管理が困難な三叉神経痛」症例に限定する形で保険収載された。千葉県循環器病センターでガンマナイフを施行した特発性三叉神経痛118例のうち2年以上経過観察を行った95例を対象として、疼痛制御状況、合併症の有無と程度、追加治療の有無を検討し、今後ガンマナイフの良い適応となりうる症例像と留意点を整理する。

### 20. 弁置換術後に発症した脳梗塞の臨床的特徴

水地智基, 島田潤一郎, 赤荻悠一  
橋本憲一郎, 本間甲一  
(千葉県循環器病センター)

【目的】弁置換術後に発症した脳梗塞の臨床的特徴を検討する。

【対象】2008年4月から2015年9月の期間、弁置換術後に発症した脳梗塞に対し当院で急性期加療を行った19例13人。

【方法】発症時の抗凝固療法の状況、心房細動の有無、心機能、重症度、弁置換術から脳梗塞発症までの期間をデータベース、診療録から確認した。

【結果】INRが治療域であった症例は軽症であった。生体弁症例や心機能低下症例は術後早期に発症し重症であった。

【結論】生体弁症例に早期発症、重症例が多く、心機能低下が見過ごされ抗凝固療法が軽視されている可能性がある。

### 21. 広範な左側頭葉脳梗塞発症2ヶ月後に右視床病変を呈し脳静脈洞血栓症と診断された45歳男性例

櫻井 透, 氷室圭一  
(JR東京総合・脳神経内科)

左側頭葉脳梗塞を他院で加療後、当院回復期リハビリ病棟に転院した45歳男性。発症2ヵ月後に意識障害を来し、遷延した。右視床に出現した動脈支配域と一致しない腫瘍性病変はCTで低吸収、DWIで等信号、FLAIRで高信号であった。MRVでは上下矢状洞、両側横静脈洞等が描出不良であり、脳静脈洞血栓症と診断した。多発性の脳静脈血栓が疑われる一方で、病変が片側視床とその近傍に限局する点は特徴的と考えられたため文献的考察を加え報告する。

### 22. 感覚障害を伴わない下肢単麻痺を呈した脊髄梗塞の1例: 多髄節に渡る脊髄中心動脈の閉塞でも片側脊髄症状が出現しうる

高谷美成 (下都賀総合)  
内山智之  
(同/獨協医科大・排泄機能センター)

糖尿病の68歳男性に右下肢脱力と排尿困難が出現し2日に渡って進行した。感覚障害を伴わない右下肢弛緩性単麻痺を呈し、反射は全般に低下し下肢では消失し、MRI T2WI, FLAIRで2~4胸髄中心部前方、右優位両側に高信号を認め脊髄梗塞と診断した。片側症状を呈する脊髄梗塞の機序として、中心動脈が脊髄の左右いずれかを灌流するためと理解されているが、隣接する複数の中心動脈の閉塞でも片側脊髄症状が出現しうる。

### 23. 一過性脳虚血発作を呈した脳静脈洞血栓症の男性例

牧野隆宏, 上司郁男 (済生会習志野)

症例は48歳男性。頭痛発症数日後から一過性の右上肢麻痺を繰り返したため入院した。左側頭部鈍痛、軽度右片麻痺と感覚性失語を認めたが2時間後に麻痺と失語が消失した。頭部画像検査において上矢状静脈洞および左横静脈洞を閉塞する血栓をみた。抗凝固療法にて症状が消失した。

#### 24. 25年の寛解期を経て再発したMELASの57歳男性

新井 洋, 山口美香  
(千葉メディカルセンター)

社会人野球の選手であったが、32歳時に乳酸アシドーシスによる意識障害で初発した。意識障害改善後、四肢筋力低下が出現し、筋生検でミトコンドリア異常 (complex I 欠損であるがDNA欠失なし) が判明した。頭部画像は正常であった。その後筋力低下は、少年野球の指導ができる程に改善し、仕事も管理職に従事していた。今回、57歳時に左半盲・発熱・頭痛で再発し、5日目に左片麻痺とけいれん重積に至った。画像で右後頭・側頭・頭頂の病巣を認めた。成人発症例の初発年齢は平均32.2歳で、死亡例では平均10.2年の経過で、調査期間5年では全例増悪する報告されている。寛解期が長期に亘っていても注意し経過をみていく必要がある。

#### 25. ステロイドが著効したIgG4陽性形質細胞浸潤を伴った髄膜炎の1例

小出恭輔, 平賀陽之, 常山篤子  
(千葉労災)  
伊藤誠朗 (同・脳神経外科)  
尾崎大介 (同・病理診断科)

症例は68歳女性。2ヶ月の経過で高次脳機能障害が進行した。頭部MRIで髄膜の造影増強効果を認め、関節症状はないものの血清抗CCP抗体が著明高値であった。脳生検でIgG4陽性形質細胞浸潤を認め、ステロイドで症状・MRI異常所見ともに軽快した。IgG4関連疾患は中枢神経領域では肥厚性硬膜炎が知られているが髄膜炎の報告は2例のみでその存在は確立されていない。“IgG4関連髄膜炎”が存在するか本例を通して考察する。

#### 26. 両眼視力低下をきたしIgG4関連疾患の関与を疑った視神経周囲炎の1例

中村圭吾, 古本英晴  
(国立病院機構千葉医療センター)  
石田琢人 (同・内科)

72歳男性、IgG4関連自己免疫性膵炎で他院通院中であった。両眼視力低下を主訴に当院を紹介受診した。受診時、両眼の著大な視力低下を認めた。頭部造影MRIでは両眼視神経周囲の明瞭な造影増強を認めた。視神経周囲炎を疑い同日よりステロイドパルス療法を開始し、後療法を継続した。治療に対し良好な反応性を認めた。従来、特発性視神経周囲炎とされてきた症

例の一部でIgG4関連疾患の関与が示唆されており本症例でも関与を疑った。

#### 【大学院終了報告】

##### 1. 多系統萎縮症のMRI診断におけるT2\*強調画像での被殻低信号化の有用性

杉山淳比古 (千大院)

頭部MRIの被殻変性所見について、多系統萎縮症の診断で最も有用な所見を明らかにすることを目的とした。多系統萎縮症 15名、パーキンソン病 16名、進行性核上性麻痺 9名、健常対照 10名を対象に、4人の評価者がvisual analog scaleを用いて各所見を定量的に評価し、ROC解析とケンドールの一致係数を検討した。多系統萎縮症と他疾患、正常対照との鑑別において、T2\*強調画像での低信号化が最も高いAUC値を示し、ケンドールの一致係数(W)はT2\*強調画像での低信号化が0.7959と高い値を示した。T2\*強調画像での被殻の低信号化が最も診断精度が高く、また誰でも評価しやすい所見と考えられた。

##### 2. 筋萎縮性側索硬化症では軸索機能障害が運動ニューロン死に先行する

岩井雄太 (千大院)

筋萎縮性側索硬化症(ALS)末梢運動神経では、興奮性増大を示唆する所見が報告されており、これが運動神経細胞死の一因となっていると考えられている。しかしこの興奮性増大がいつから生じるかは、明らかとなっていない。ALS140例の神経興奮性検査所見と、軸索変性の程度(CMAP振幅)との関係を検討した。興奮性増大は軸索変性が起こる前から生じており、運動神経細胞死発現の一因となっている可能性が示唆された。

##### 3. 視神経脊髄炎における血液脳関門脆弱化の機序に関する検討

内田智彦 (千大院)

視神経脊髄炎(NMO)は血清抗aquaporin-4が血液脳関門(BBB)を通過してastrocyteを傷害すると考えられているが、そのためにはBBBの脆弱化が必要である。今回、このNMOにおけるBBB脆弱化の機序を明らかにする目的で、BBBの透過性に影響を与えることが知られているMatrix metalloproteinase (MMP)、Tissue Inhibitor of Metalloproteinase (TIMP)をNMO患者急性期髄液、血清で測定し、Th17関連サイトカイン、臨床・検査上の特徴との相関を調べた。そ

の結果、MMP-2がNMO患者髄液中で有意に上昇し、BBB透過性のマーカーであるQalbや髄液IL-6と強い相関を示した。以上より中枢神経内でIL-6による刺激によりMMP-2が産生され、それが血管の外側からBBBを破綻させるという新たな機序の存在が示唆された。

#### 4. パーキンソン病患者の両側視床下核脳深部刺激療法後に出現する高次機能の変化

古川彰吾 (千大院)

視床下核脳深部刺激療法は、進行期パーキンソン病の運動症状に対する有効な治療法のひとつである。一方で、治療に伴い、高次機能の変化を呈する症例の存在が知られている。我々は進行期パーキンソン病患者21例を対象に、両側視床下核脳深部刺激療法の前後(間隔: 12.3か月)において運動および高次機能を評価し、 $^{123}\text{I}$ IMP SPECTによる脳血流変化の統計画像解析とあわせて検討をおこなった。

#### 5. 長期水浴訓練が心循環自律神経機能と運動能力に及ぼす影響

Anupama Poudel (千大院)

【目的】 身障者において長期水浴訓練が心循環自律神経機能と運動能力に与える影響を明らかにする。

【方法】 対象は身障者10例(66±8歳)。6ヶ月間の水浴訓練前後で起立試験、心拍変動検査、体力測定を施行した。

【結果】 訓練後に安静時収縮期血圧は有意に低下した( $P=0.04$ )。心拍変動検査と起立試験に変化はなかった。体力測定では6分間の歩行距離が有意に改善したが( $P=0.03$ )、バランス能力は改善しなかった。

【結語】 長期水浴訓練により安静時血圧は低下し、歩行能力は改善した。

#### 【特別講演】

#### Guillain-Barré症候群: update

関口 縁 (千大院)

1916年にGuillanらが2症例を発表してから今年で100年が経つ。抗グングリオシド抗体発見など軸索型GBSの病態機序解明が進んだ一方で、診断は未だに病歴と臨床症状のみで行われ、診断に迷う場合も少なくない。豊富な症例経験を生かした疫学研究や電気生理学的検討など、当科でのこれまでの研究成果を中心に紹介する。また当科の疫学データを計画に活用した、現在進行中の新規治療の治験等についても紹介する。