

[学会] 第1345回 千葉医学会例会 第34回 神経内科学教室例会

日時: 2016年11月26日(土) 12:00~17:40

場所: 千葉大学薬学部創立120周年記念講堂

1. 右環指の伸展制限で発症し、伸展制限解除術を行った腫瘍型筋サルコイドーシスの53歳男性例

吉崎智子, 石川 愛, 櫻井 透
澁谷和幹, 桑原 聡 (千大)

経過2年で四肢筋内に多発する腫瘍が増加し、倦怠感、四肢可動域制限、両下肢疼痛が進行した。腫瘍型筋サルコイドーシス(possible)の診断となり、確定診断の生検を兼ねた右環指の伸展制限解除術を行い、伸展が可能となった。筋サルコイドーシスは腫瘍型では筋力低下が少なく、物理的な腫瘍の影響で可動域制限が起こることがある。本症例では手術により症状が改善し、筋MRIや筋エコーが腫瘍の同定に有用であった。

2. 外転神経麻痺で発症したサルコイドーシスの55歳男性例

常山篤子, 氷室圭一, 菊池 猛
(JR東京総合)

半年前からの微熱、咳嗽および急性の右外転神経麻痺による複視を主訴に来院した。造影MRIでは眼窩と頭部に異常を認めなかった。その後ブドウ膜炎が出現し、全身検索のための胸部CTで肺門部リンパ節腫脹を認め、同部の生検で非乾酪性類上皮肉下種が証明され、サルコイドーシスと診断した。サルコイドーシスは呼吸器をはじめとする全身性の疾患で、5-10%程度で神経系にも障害を呈するとされており、考察を踏まえ報告する。

3. 眼窩先端部に“tram-track” signと“donut configuration”を認め、臨床症状と相関して画像所見の改善がみられたTolosa-Hunt症候群の34歳女性

青墳佑弥, 和田 猛, 青墳章代
(千葉市立青葉)

Tolosa-Hunt症候群は海綿静脈洞から上眼窩裂にかけての肉芽腫性炎症により有痛性外眼筋麻痺をきたす

疾患である。眼窩先端部へ病変の広がりが見られることもあり、その画像所見として脂肪抑制MRIT2強調画像での“tram-track” signと“donut configuration”が報告されている。今回我々は同様の画像所見を呈し、症状改善に伴い画像所見も改善した症例を経験したので報告する。

4. 経過中にMRAが劇的に変化した32歳妊婦の1例

西村寿貴, 中川陽子, 岩井雄太
伊藤敬志, 福島剛志(松戸市立)
藤村尚代 (同・産婦人科)

妊娠後期から産褥期の女性は子癇や脳出血などの神経合併症を起こしコンサルトされることがある。一方、周産期センター併設の病院でなければ診察する機会がないため、若い医師は診断や治療に苦慮することが多い。今回我々はけいれん発作を起こした32歳妊婦例を経験した。来院時、頭部MRIで両側大脳半球に多発する白質病変を認めた。MRAで一見正常と思われた血管の中から攣縮の予兆を発見し、いち早く対処できた。

5. 脳静脈洞血栓症における側副血行路

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)

脳静脈洞血栓症は静脈還流障害により頭痛などの頭蓋内圧亢進症状や静脈性梗塞、脳出血による片麻痺、意識障害を生じるが罹患静脈洞、側副血行路により重症度は異なる。症例は47歳男性、頭痛で発症し上矢状静脈洞から横静脈洞までの広範囲の血栓閉塞を認めた。抗凝固療法により速やかに症状改善したが静脈洞の閉塞は進行していた。静脈還流路、側副血行路の変化と臨床症状との関連について考察し報告する。

6. 当センター急性期虚血性脳血管障害患者における卵円孔開存症例の検討

吉田俊樹, 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)

当センターでは、循環器内科と協同で虚血性脳血管障害患者に対して経食道心臓超音波検査を施行している。2012年4月1日～2016年3月31日までの4年間に急性期虚血性脳血管障害177例に施行し、そのうち81例において卵円孔開存症が明らかとなった。卵円孔開存症の頻度や脳梗塞サブタイプ、予後について脳卒中データバンク2015の登録情報との比較や文献的考察を交えて検討を行った。

7. 脳幹部腫瘍性病変との鑑別を要した中枢神経ゴム腫の1症例

村川茉莉恵, 石川 愛, 水地智基
関口 縁, 澁谷和幹, 桑原 聡
(千大)

経過2か月で左優位の失調と右優位の難聴を来した生来健康な24歳男性。頭部MRIで広範な浮腫を伴う右橋部結節性病変を認め腫瘍摘出術が考慮された。術前の血液・髄液検査で梅毒反応陽性、髄液細胞数増加が見られ、神経梅毒を疑いペニシリンG治療を行ったところ、病変の縮小を認め中枢神経ゴム腫の診断となった。中枢神経ゴム腫はtreatable tumorとして重要であり、中枢神経ゴム腫の病態に考察を加え報告を行う。

8. ボリコナゾールとステロイド治療が奏功した急性アスペルギルス髄膜炎の21歳女性例

青木玲二, 青墳佑弥, 中村圭吾
平賀陽之 (千葉ろうさい)

症例は21歳女性。経過8日の頭痛、発熱で初診し、単核球優位の髄液細胞増多を認めて無菌性髄膜炎と考えたが第10病日に意識障害が出現し第12病日に自発呼吸停止した。頭部CTで両側大脳浮腫を認めた。髄液アスペルギルス抗原陽性が判明してステロイドとボリコナゾール加療で軽快した。細菌性髄膜炎や結核性髄膜炎と異なり真菌性髄膜炎ではステロイド治療は確立されていないが、脳浮腫を伴う例ではステロイドが奏功する可能性がある。

9. 亜急性に進行する末梢神経障害に高度自律神経障害を伴った59歳男性例

國分さゆり, 水地智基, 金井哲也
(千大)

X年4月から亜急性に進行する末梢神経障害と高度自律神経障害を呈した59歳男性。多発リンパ節腫大を認めアミロイドーシス等が鑑別に挙がった。リンパ節生検の結果、びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫と診断され、神経生検では神経上膜への異型細胞の浸潤を認めたことから悪性リンパ腫の神経浸潤と診断した。しかしながら、悪性リンパ腫に高度の自律神経障害が合併する例は稀であり、病態について文献的に考察した。

10. 両側の多発脳神経麻痺を呈し鼻粘膜生検で診断に至った腺様嚢胞癌の1例

大谷 亮, 渡辺慶介, 山中義崇
仲野義和, 桑原 聡
(千大)

症例は69歳女性。経過3年の緩徐進行性に嗅覚障害や顔面の感覚鈍麻・複視・眼瞼下垂などの脳神経症状が出現した。頭部MRIで嗅裂や海綿静脈洞に造影効果を伴う肥厚を認めた。炎症性疾患やリンパ増殖性疾患を鑑別に鼻粘膜から繰り返し生検を行ったところ腺様嚢胞癌の診断に至った。耳鼻科領域の悪性腫瘍で広範な多発脳神経麻痺を呈する症例は希少であり文献的な検討を含め報告する。

11. 急性の意識障害の転帰をとった直静脈洞血栓症の1例

鈴木政秀, 片桐 明, 藤沼好克
八木下敏志行 (君津中央)

症例は65歳男性。双極性障害の既往があり、転落外傷により左上下肢に運動機能障害があった。経過3日の微熱と頭痛があり、入院当日に歩行障害が出現した。診察上は明らかな麻痺や失調を認めなかったが、歩行時に左側へのふらつきがあり、経過観察目的に入院した。入院翌日に痙攣発作と意識障害をきたしたため、頭部CT施行し、両側基底核の浮腫と尾状核の出血を認めた。静脈洞血栓症を疑い、MRVを施行し直静脈洞血栓症と診断した。直静脈洞血栓症は成人発症としては稀な疾患であり、文献的考察を加えて報告する。

12. 経動脈的血栓回収療法追加でアルテプラゼ静注療法の成績は変わったか？

松田信二

(千葉中央メディカルセンター・脳神経内科)

脳梗塞超急性期症例に対するアルテプラゼ静注療法の認可後10年以上が経過し、主幹動脈閉塞例に対しては十分な治療効果がないことが確認された。研究レベルでは経動脈的血栓回収療法をアルテプラゼ静注療法に追加することで治療成績が向上することが示されたが、実臨床での結果は十分検討されていない。千葉県循環器病センターの150例と千葉中央メディカルセンターの33例から経動脈血栓回収療法追加の効果を検討する。

13. 間質性肺炎を合併した抗体陰性の免疫介在性壊死性ミオパチーの2例

大西庸介, 國分さゆり, 大谷 亮
小澤由希子, 金井哲也, 小島一步
(千大)

症例は47歳男性と37歳男性。それぞれ誘因なく腰痛と腹筋痛で発症し、数か月で四肢体幹の筋力低下が増悪し当科受診。いずれも採血でCPKとアルドラーゼ高値で、筋生検にて筋線維への細胞浸潤を認めなかったため免疫介在性壊死性ミオパチーと診断した。また両者とも間質性肺炎を認め、抗SRP, HMGCR抗体は陰性だった。ステロイドパルス療法が奏功し、2例とも症状は軽快した。抗体陰性の壊死性ミオパチーについての若干の考察を踏まえ報告する。

14. 髄液糖低下を示し、発症18日目に基底核・視床病変を認めたADEMの1例

山口美香, 新井 洋
(千葉メディカルセンター)

29歳女性。咽頭痛・発熱・関節痛に続きふらつき・意識障害・排尿障害が出現し11日目入院した。髄液は細胞増多(多形核球43/3単核球409/3)蛋白上昇(186)糖低下(髄液糖39/血糖98)を認めた。アシクロビルで改善せず、18日目の脳MRIで両側基底核と視床にT2高信号病変を認め、ステロイドパルス療法で著明に改善した。髄液で感染性疾患を示す所見であっても治療に反応不良の場合はADEMを考慮すべきと思われた。

15. Edwardshiella tarda 髄膜脳炎の1剖検例

牧野隆宏, 上司郁男
(済生会習志野)

症例は61歳男性。X日夕方食欲不振発症。数時間後に意識障害にて救急搬送。発熱, ショック状態, 項部硬直, 両下肢足底伸展反射をみた。髄液検査で著明糖低値を伴う炎症所見を認め、髄液・血液培養にてEdwardshiella tardaを検出した。治療したが改善せず3病日に死去。剖検で結腸憩室炎が菌侵入門戸である広範な髄膜・脳幹大脳炎を確認した。

16. 運動失調性構音障害を合併した急性自律性感覚性ニューロパチーの49歳男性例

鈴木陽一, 安田真人, 小出恭輔
米津禎宏, 吉川由利子
(成田赤十字)

症例は49歳男性。麻痺性イレウス後、亜急性の経過で両上肢のしびれ, 構音障害, 尿閉が出現し当科入院した。運動失調性構音障害が著明で、深部腱反射消失, 四肢に粗大な麻痺はなく、顔面を含む全身の痛覚消失, 四肢の振動覚低下, 膀胱直腸障害, 起立性低血圧, 発汗低下を認めた。各種検査により急性自律性感覚性ニューロパチーと診断し、免疫グロブリン大量療法を施行した。運動失調性構音障害を合併した例は稀なため、文献的考察を加えて報告する。

17. 頭位変換時の下眼瞼向き眼振が診断の決め手となったSCA6の1例

狩野裕樹, 小島一步, 櫻井 透
金井哲也, 仲野義和, 荒木信之
澁谷和幹
(千大)

症例は68歳男性。16年前より頭部を急に動かした際に視界の揺れを自覚し、また緩徐進行性の小脳性運動失調および不明瞭発語をきたし当科紹介受診した。診察上は純粋小脳型であり、画像検査にて小脳萎縮および小脳血流低下を認め、遺伝子検査でSCA6の診断に至った。明らかな家族歴はなかった。SCAにおける頭位変換時の下眼瞼向き眼振はSCA6に特異的であり、今回そのビデオとともに文献的考察を加えて報告する。

18. 新規アルツハイマー病治療薬開発の現状

吉山容正
(稲毛神経内科・メモリークリニック)

軽症アルツハイマー病 (AD) に対するアミロイド抗体 Aducanumab Phase Ib の治験結果において非常に強力なアミロイド除去効果と一部の認知機能評価で用量依存性の効果を示されたことから (Nature. 2016; 537 (7618): 50-6.), 本剤の MCI を対象とした Phase III 試験の結果が注目されている。一方, 新たな試みとして pre-clinical AD に対する BACE 阻害薬をもちいた発症予防の治験も開始された。現状の AD に対する新薬開発状況と当院での実施状況を紹介する。

19. 当院での認知症患者を対象とした治験

増田芽子, 柏戸孝一 (柏戸)

当院には認知症外来があり, アルツハイマー型認知症をはじめとした認知症患者が多く通院している。外来では認知症患者を対象として治験も行っており, 最近3年間に当院で実施した12件の治験, および今後予定している治験に関して紹介する。

20. 経皮内視鏡的胃瘻造設術 (PEG) の手術侵襲に伴う ALS の病勢変化について

磯瀬沙希里, 小出瑞穂, 荒木信之
伊藤喜美子, 本田和弘, 新井公人
(国立病院機構千葉東)

ALS では手術侵襲が病勢悪化に関連しうる。我々は過去4年間に PEG を行った ALS 患者38例について, 術後病勢による増悪群・非増悪群の2群間で背景因子・予後について検討した。両群で年齢・罹病期間・ALSFRS-R に有意差なく, 術前呼吸機能は両群共9割が低リスク群だった。増悪群では術前症状が広範で術後生存期間は有意に短かった。胃瘻造設適応に関しては術前呼吸機能だけでなく病状の進展度も考慮することが望ましい。

21. 高次脳機能障害者に対する実車評価実施の意義

赤荻英理, 近藤美智子, 阪野栄美
飯塚正之, 中山一, 小倉由紀
吉永勝訓
(千葉リハビリテーションセンター)

当センターは, 高次脳機能障害支援拠点機関として, 自動車運転再開に関する評価・支援を行っている。今回実車前評価 (神経心理検査, ドライビングシミュ

レータ評価) 実施後, 実車評価に至った患者群で, 運転再開不可となった症例について調査した。実際の運転では高次脳機能面の脆弱性が明らかとなり, 不可となる例が存在した。適切な運転再開評価における実車評価の重要性が認識できたため, 事例を交えて報告する。

22. 非ケトン性高浸透圧性昏睡に合併した脊髄硬膜外気腫

高谷美成
(とちぎメディカルセンターしもつが)
村野俊一 (同・内科)
内山智之
(獨協医科大学病院排泄機能センター)

症例は糖尿病の73歳男性。搬送時 JCS 100, 血圧 65/49, 呼吸数 28, 血糖 773, HbA1c 11.4。CT で縦隔気腫と頸椎から腰椎に及ぶ広範囲の脊髄硬膜外気腫を認めた。非ケトン性高浸透圧性昏睡 (NKHC) と診断し, 治療により全身状態, 気腫とも改善した。糖尿病性ケトアシドーシスに縦隔や硬膜外の気腫を伴う事があり, クスマウル大呼吸による圧外傷が原因とされているが, NKHC でも同様の病態が生じうる。

23. 一過性脳虚血発作様症状を契機に限局型脳ヘモジデリン沈着症と診断された1例

林 瑠子, 長瀬さつき, 古本英晴
(国立病院機構千葉医療センター)

限局型脳表ヘモジデリン沈着症 (CSS) はアミロイドアンギオパチーの表現型の一つとして近年注目されている。一過性脳虚血発作様症状を契機に, 最終的に頭部 MRI T2* 強調画像の撮像により限局型 CSS と診断された82歳男性の症例を経験した。一過性の神経症状であっても, CSS を鑑別に挙げる必要がある。文献的考察を踏まえて報告する。

24. 脳血流 SPECT で後部帯状回・楔前部の血流低下がみられたウェルニッケ・コルサコフ症候群 55歳男性

古川彰吾, 小林 誠 (旭中央)

後部帯状回・楔前部における脳血流低下はアルツハイマー病における特徴的な所見の1つである。今回我々は, 近時記憶障害が残存しているウェルニッケ・コルサコフ症候群患者に¹²³I-IMP SPECT 検査を施行し, 後部帯状回・楔前部における血流低下を見た。両疾患に共通する健忘症状と脳局所機能の変化につき考察する。

25. Superior Oblique Myokymia (SOM) の1例: 自撮り動画が決め手!

得丸幸夫 (得丸医院)

58歳のマッサージ師の女性。6年前から時々ものが揺れて見え、左眼の異常に気付いていた。1か月前から安静時にも感じ、ふらつくようになり当院受診した。神経学的には明らかな他覚的所見なく、眼球の異常運動もなかったが、メールによる自撮り動画が本人から届き、上記診断に至った。クロナゼパム1.0mg分2投与にて効果を認めた。脳MRAにて右脳幹部に血管陰影を認めた。

【大学院終了報告】

1. DLBとADの鑑別における胃電図の有用性の検討

荒木信之 (千大院)

【目的】レビー小体型認知症 (DLB)、アルツハイマー型認知症 (AD) における胃電図所見を明らかにし、認知症の早期診断法を確立することを目的とする。

【方法】対象はDLB11例、AD17例、健常対照20例とし、空腹時胃電図を解析した。DLBとAD群ではMIBG心筋シンチグラフィ (MIBG)、嗅覚検査 (OSIT-J) の測定を行い、比較検討した。

【結果】DLB群では胃電図不整を認めたが、AD群、健常群では正常であった。胃電図異常 (感度82%、特異度88%) はMIBG (感度91%、特異度82%) と同等の感度特異度を示した。

2. MS/NMO病態における可溶性CD40Lの意義: 治療標的としての可能性を探る

栢田大生 (千大院)

可溶性CD40L (sCD40L) は膜貫通型CD40L同様、B細胞の増殖・分化およびT細胞の活性化に関与すると考えられているが、MS、NMOにおける関与は十分明らかにされていない。今回、我々はMS、NMO患者の急性期髄液中においてsCD40Lが上昇し、sCD40L投与でEAEが重症化するという新知見を見出した。sCD40LはMS、NMO病態に関与し、増悪させ、治療標的となる可能性がある。

3. 糖尿病神経障害性疼痛における脳血流変化

渡辺慶介 (千大院)

糖尿病神経障害性疼痛患者に対する脳機能画像研究の報告は数少ない。我々はIMP-SPECTを用いて糖尿病患者に対し神経障害性疼痛の有無および鎮痛治療前後での脳血流の差異について調べた。その結果、疼痛患者では非疼痛患者に比し前帯状回の脳血流上昇と腹側線条体での低下がみられた。また、治療奏功群では前帯状回の治療後血流が治療前に比べ低下していた。これらの知見は既報告と矛盾なく糖尿病神経障害疼痛患者では初の報告である。

【特別講演】

筋萎縮性側索硬化症研究の最前線: 運動神経興奮性研究の観点から

澁谷和幹 (千大院)

昨年、エダラボンが筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 治療薬として新たに認可を受けた。リルゾールやエダラボンの作用機序は、グルタミン酸拮抗作用やフリーラジカルスカベンジャーと考えられており、興奮性神経毒性のカスケードでもその作用機序を説明することができる。また近年電気生理学的手法の開発により、神経興奮性を *in vivo* で測定できるようになり、ALS運動神経における過剰興奮性が実際の患者で明らかとなってきた。これらの知見について概説し、新たなALS治療作用点について考察する。