

StO-01-1 取り下げ演題

StO-01-2 脳幹脳炎で初発したPERMの一部検例

○中村 竜太郎¹、杉山 誠治¹、山川 勇¹、矢端 博行¹、音羽 祐兵¹、金子 隼也¹、岡本 直己¹、宮脇 光二¹、小橋 修平¹、塚本 剛士¹、小川 暢弘¹、北村 彰浩¹、真田 充¹、吉田 真理²、漆谷 真¹
¹滋賀医科大学脳神経内科、²愛知医科大学加齢医学研究所神経病理学部門

【目的】PERM (progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus) はStiff-person症候群の亜型と考えられている稀な疾患であり、四肢・体幹の筋硬直、ミオクロヌス、眼球運動障害、嚥下障害、驚愕反射、錐体路症状、自律神経障害を呈し、抗グリシン受容体抗体が陽性となることが多いということが報告されている。今回、脳幹症状が先行し、免疫療法の効果が限定的であり、合併症により死亡し剖検に至ったPERMの一例を経験したため報告する。【方法】80歳右利き男性。構音障害から発症し当院に転院となった症例の現病歴、神経学的所見、各種検査所見、病理所見から考察を行う。【結果】構音障害、嚥下困難により他院に入院。入院後、下肢の筋力低下が進行し、さらに四肢体幹の筋緊張亢進、外眼筋麻痺、球麻痺を認めた。Bickerstaff型脳幹脳炎など免疫介在性の疾患の可能性が考えられ、当院に転院となった。転院時には上記症状に加えて右上肢のミオクロヌスを認めた。転院当日からγグロブリン大量静注療法を施行したところ、頸部の筋緊張がやや改善された。この時点でPERMを疑い血清と髄液のグリシン抗体を提出し、ステロイドパルス療法3日間施行してステロイド50mg内服開始した。ステロイド療法により眼球運動障害が改善傾向となったが、全身状態の増悪のために免疫療法を追加することが出来ずに経過し、消化管感染症による敗血症性ショックのため死亡され剖検に至った。後日、血清また髄液の抗グリシン受容体抗体が陽性であることが判明した。【結論】筋緊張亢進やミオクロヌスといった臨床症状からPERMを疑い、速やかにステロイドパルス療法や免疫グロブリン療法を行うことが重要であるが、効果は限定的であることが多い。本症例を通じPERMの診断、治療と病理学的所見との関連について考察する。

StO-01-3 当院における重症筋無力症の臨床的特徴の検討

○佐藤 萌美、武重万里子、森 悠、赤塚 和寛、富田 稔、伊藤 瑞規、服部 直樹
豊田厚生病院

【背景・目的】高齢発症例の増加、早期強化療法などの治療戦略の変化、さらに新規治療(エクリズマブ)の登場など、重症筋無力症における診療状況は大きく変化している。そこで我々は過去10年間に於ける当院での重症筋無力症41例の臨床特徴、および治療成績を振り返り、治療戦略の妥当性と今後の方向性を検討した。【対象・方法】2010年4月から2019年11月までに当院を受診した重症筋無力症41例(男性18例、女性23例)の患者背景、発症年齢、臨床症状、自己抗体、治療、予後などを検討した。【結果】発症年齢は平均52.8±19.2歳、若年発症(19歳以下)3例、成人発症(20～64歳)25例、高齢発症(65歳以上)13例で、高齢発症群が31.7%を占めた。眼筋型19例、全身型22例、12例に胸腺腫、1例に胸腺過形成を認めた。抗アセチルコリン受容体抗体陽性35例、抗Musk抗体陽性1例、5例はいずれの抗体も陰性であった。ステロイド治療31例、免疫抑制剤17例(タクロリムス13例、シクロスポリン4例)免疫グロブリン静注療法8例、血液浄化療法は2例に施行した。7例はコリンエステラーゼ阻害薬のみで経過良好であった。予後良好群(軽微症状～寛解状態)は29例(72.5%)で、うち27例は5mg-MMを達成した。経過中にクリーゼを来したのは5例(高齢発症4例)で、うち2例は人工呼吸管理を要した。2例はクリーゼで初発し、緊急入院後に診断が判明した。死亡は1例で、死亡原因は胸腺腫の多発転移であった。治療抵抗性の2例に対しエクリズマブを投与し、それぞれQMGスコア19→9、20→12に改善した。【結論】近年の傾向から高齢発症群が多く、免疫治療の選択肢が広がった影響もあり、予後良好群が多数を占めた。一方で高齢発症群はクリーゼをきたしやすく、中にはクリーゼで初発する場合があります。注意を要する。治療抵抗性にエクリズマブの効果が期待できる。

StO-01-5 MELASの重症Stroke like episodesに関する検討

○佐藤 瞳、本郷 悠、堀内 碧、古屋佑一郎、松井 太郎、高崎 寛、山崎 啓史、池脇 克則、海田 賢一
防衛医科大学校 神経・抗加齢血管内科

【背景・目的】MELAS (Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke like episodes) のstroke like episodes (SEs) は生命・機能予後に関わる症状だが、管理困難な例も少なくない。SEsは同一症例でも軽症で機能障害を残さず終息する場合と、重篤な障害を残す場合がある。本研究は重篤な機能障害を残すSEsの特徴を推定する。【方法】当科に入院歴のあるMELAS 3例(男性2例：女性1例)。各例のSEsにつき、後方視的に検討した。【結果】対象の平均年齢は41.6歳、発症平均年齢は24歳。全例mt.3243A>G変異あり。診断時JMDRS (Japanese mitochondrial disease rating scale) は平均4.7点。発症前後でJMDRSが4点以上上昇するSEsを重症と定義し、SEs発症の年齢、過去のSEs発症回数、直前のSEsからの時間間隔、SEs持続期間、血清乳酸ピーク値、頭部MRI拡散強調像高信号病変(DWI病変)の範囲、頭部MRAの血管所見、脳波所見につき検討した。【結果】3例でSEsは延べ10回(軽症6、重症4)だった。重症SEsは、SEs持続期間が軽症と比較して長く(56.8 v.s. 21.7日)、血清乳酸ピークの平均値が高値だった(109.4 v.s. 20.9 md/dl)、発作間欠期が長いほど、重症SEsを発症していた(693.0 v.s. 466.1日)。重症SEsのうち、2例で脳波上、周期性同期性放電を認めた。重症SEsは軽症と比較して広範なDWI病変を示した。【結論】長期に持続し、乳酸値が高値であるSEsは、重篤な機能障害をもたらす。重症SEsは、一見症状が安定しているかに見える時期に発症するため注意を要する。

StO-01-6 Good症候群に続発した進行性多巣性白質脳症への治療が奏功した1例

○三森 雅広
東京慈恵会医科大学神経内科

【症例】83歳、女性【主訴】歩行困難【現病歴】X年4月頃より左上下肢に力の入りづらさを自覚。徐々に進行し易転倒が出現しX年8月、精査目的に入院となった。【既往歴】難知性口腔内潰瘍・胸腺腫・低γグロブリン血症【臨床経過】左同名半盲、左不全片麻痺、両下肢振動覚低下を認めた。頭部MRI T1WIは右頭頂後頭葉と左後頭葉の皮質下白質にmass effectの弱い斑状から融合性の低信号域と造影T1WIで血管周囲腔に沿った造影病変を示した。Good症候群による低γグロブリン血症を基礎疾患とした進行性多巣性白質脳症 (progressive multifocal leukoencephalopathy, PML) を疑い、第2病日よりγグロブリン補充療法を施行した。徐々に左不全片麻痺が進行しMRIで皮質下白質病変は拡大した。第27病日、髄液JCV抗体価1099 copy/mlが判明し、definite PMLと診断した。第34病日よりメフロキン・ミルタザピン併用療法を開始し、第69病日より左不全片麻痺は徐々に改善した。第89病日、髄液中JCV抗体価は40 copy/mlへ減少し、第106病日の頭部MRIでは病変部は縮小した。【考察】薬剤関連PML以外の非HIV関連PMLでは免疫機能低下を基礎病態として発症し、免疫学的回復を図ることが肝要である。近年、追加治療としてメフロキン・ミルタザピン併用療法の有効性が示されつつあり、本例も同様の経過を辿ったと推察した。

StO-01-7 脳脊髄液減少症では発症当初に起立性頭痛を認めない場合がある

○山口 智子、光藤 尚、横山 立、中里 良彦、田村 直俊、
荒木 信夫、山元 敏正
埼玉医科大学病院

脳脊髄液減少症の診断には起立性頭痛の有無が重要となる。初診時に起立性頭痛を呈さなかった脳脊髄液減少症の2例を経験したので報告する。症例1:42歳男性。X年8月某日、激しいくしゃみの後から頭全体が重く締め付けられるような頭痛があった。左の耳閉塞感もあったので耳鼻科を受診したが、異常はないと言われた。1週間程度で耳の症状は改善したが、肩こりと右前頭部にズキズキする頭痛があったことから、9月某日、脳神経内科を受診した。初診時、神経学的異常所見はなく、頭部MRIでも異常を認めなかった。緊張型頭痛として治療されたが、頭痛は改善はせず、9月下旬より起立性頭痛が出現した。10月某日の頭部MRI検査でびまん性硬膜肥厚と両側慢性硬膜下水腫を認め、脳脊髄液減少症と診断した。保存的治療を行ったが、意識障害が出現。硬膜下水腫の増大を認めたことから、脳外科へ転科し血腫除去術を施行された。症例2:69歳男性。Y年9月某日、二つ折りにした布団を枕に寝した後から寝違えたような痛みを後頭部に認めた。バイク通勤の際に後頭部から背部にかけて電気が走るような痛みを自覚した。その後左下視時の複視が生じ、眼科を受診した。外転神経麻痺の診断でビタミン剤やステロイドの内服をしたが改善を認めず、脳神経内科を受診した。頭部MRIでびまん性硬膜肥厚を認めたことから10月某日当科に入院した。MRミエログラフィーでは広範な髄液漏出を認め、末梢輸液や硬膜外腔生理食塩水持続注入を行ったが症状の改善は充分でなかった。その後、起立性頭痛が出現したためMRIを再検討したところ硬膜下水腫を認めた。保存的治療を行ったが、意識障害が出現し、血腫の増大を認めたことから脳外科的処置を施行された。【結論】発症当初に起立性頭痛がなくてもその後の経過で脳外科的処置が必要となる場合がある。誘因のある突然発症の頭痛では、脳脊髄液減少症も念頭に詳細な病歴聴取と経過観察が必要である。

StO-01-9 日本とドイツの多発性硬化症における灰白質萎縮領域の比較検討

○知識 柔¹、平野 成樹²、耕田 大生²、森 雅裕²、
Graham Cooper^{3,4,5}、Hanna Zimmermann^{3,4,5}、
Alexander U. Brandt⁶、Friedemann Paul^{3,4,5}、桑原 聡²

¹千葉大学医学部医学科、²千葉大学大学院医学研究院脳神経内科学、³Experimental and Clinical Research Center and NeuroCure Clinical Research Center, Charité - Universitätsmedizin Berlin、⁴Einstein Center for Neurosciences、⁵Department of Experimental Neurology and Charité Core Facility 7T Experimental MRIs, Charité Universitätsmedizin Berlin

[Objective]The prevalence of multiple sclerosis (MS) is known to be relatively lower in Asia than Europe, and differences in the local brain volume reduction are not well known. The aim of this study was to compare patterns of gray matter volume (GMV) reduction between Japanese and German patients with multiple sclerosis. [Methods]Participants were 91 MS patients with Expanded Disability Status Scale of Kurtzke (EDSS) score of less than 5 (Japanese: n=39, age 40.4±11 years old, EDSS median 2.0; German: n=52, age 40.0±10.7 years old, EDSS median 2.0) and 86 healthy controls (Japanese: n=49, age 64.8±10.8 years old; German: n=37, age 36.4±12.9 years old). Differences in local GMV in the lesion-filled 3D T1-weighted magnetic resonance image were assessed with a two-tailed t-test using voxel-based morphometry in SPM12. Age, sex and total intracranial volume (TIV) were included as nuisance covariates and clusters exceeding $p < 0.05$ corrected for family-wise error for both peak and extent were considered to be significant. [Results]Compared with the race-matched control group, the Japanese MS group showed GMV reduction in the bilateral thalamus (435 voxel), the bilateral caudate (750 voxel) and the left putamen (271 voxel), whereas the German MS group exhibited reduction in the bilateral thalamus (3896 voxel). [Conclusions]Thalamic volume reduction was a distinct feature in both Japanese and German MS groups, but striatum volume reduction was found only in the Japanese MS group. These results indicate that the reduced GMV patterns are distinct between Japanese and German MS.

StO-01-11 包括的脳小血管障害重症度と脳梗塞血栓溶解・回収療法後の機能予後：HAGAKURE study

○小野 翔平¹、薬師寺祐介¹、田中 淳¹、井手 俊宏¹、緒方 敦之²、
西原 正志³、江里口 誠³、鈴木 耕平¹、溝口 恵¹、七條 千佳¹、
永石友子¹、吉川 正章¹、飯田紘太郎¹、星野 有紀¹、阿部 竜也¹、
原 英夫¹

¹佐賀大学医学部 内科学講座 脳神経内科、²佐賀大学医学部 脳神経外科、
³佐賀大学医学部 放射線科

【目的】脳小血管障害の包括的指標として、MRI上のラクナ有無、脳微小出血有無、白質病変重症度、基底核領域血管周囲腔拡大重症度の4項目により定性化するtotal small vessel disease (SVD) scoreが提唱されているが、本スコアと脳梗塞血栓溶解・回収後の機能予後との関連の報告は少ない。今回の目的は、MRI上のtotal SVD scoreと脳梗塞血栓溶解・回収後の機能予後と関連を調べることである。【方法】HAGAKURE研究(UMIN000037894)のサブコホート研究として行った。エントリー基準は1)2012年9月から2016年8月までの期間に脳梗塞超急性期に血栓溶解療法か血栓回収術(もしくは両方とも)を受けた者、2)本研究に同意が得られた者とした。除外基準は1)入院から30日以内にtotal SVD scoreによるMRI評価ができなかった者、2)発症前modified Rankin Scale(mRS)が2以上であった者とした。MRI上のtotal SVD score評価は、トレーニングを受けた3名の医師により行われ、軽症(score0.1)、中等症(score2)、重症(score3.4)の3群に分けた。3群間の3か月後の機能予後(modified Rankin Scale(mRS))の比較をANOVAで、total SVD score軽症群の3か月後転機良好(mRS 0-2)の予測に関しては多変量ロジスティック回帰分析で検証した。【結果】対象は78例(年齢中央値78歳、男性56%)であった。Total SVD score重症度別のmRSの平均値は、軽症群(28名)2.43、中等症群(22名)2.46、重症群(28名)2.57で、各群間に有意差は見られなかった(ANOVA, $p=0.962$)。年齢、性別、高血圧、糖尿病、入院時NIHSSで調整した多変量ロジスティック回帰分析では、total SVD score軽症群は3か月後転機良好(mRS 0-2)に関連しなかった(OR 0.60,95%CI 0.16-2.21)。【結論】包括的脳小血管障害の重症度は脳梗塞血栓溶解・回収療法後の機能予後に関連しなかった。これらの治療適応決定に際し、潜在的SVDの重症度をMRIで評価する必要性は低いと思われる。

StO-01-8 弓道における運動障害(イップス)の検討ー種類、頻度、危険因子ー

○西尾誠一郎¹、林 祐一²、加藤 新英²、大野 陽哉²、和座 雅浩³、
長尾洋一郎⁴、向野 晃弘⁴、中根 俊成⁴、下畑 享良¹

¹岐阜大学医学部医学科、²岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野、
³各務原リハビリテーション病院脳神経内科、⁴熊本大学脳神経内科

【目的】いわゆるイップスは、スポーツ動作時に見られる運動障害で、局所性作業特異性ジストニアとの類似性も指摘されている。弓道では、早気(矢を予定より早く放つ)、もたれ(矢を放つことができない)、びく(矢を放ちかける)、ふるえ(弓を引いている途中に前腕や上腕が震える)の4種が知られているが、医学的には不明な点が多い。頻度や特徴、リスク因子、重症化因子について明らかにすることを目的とした。【方法】対象は国内2大学の弓道部員70人とした。イップスの種類と頻度、各イップスの合併を検討した。次にイップスの有無で2群に分け、リスク因子について検討した。さらに早気の重症度を4段階に分類し、重症度に影響する因子を検討した。【結果】65人から回答を得た(回収率92.9%)。イップスは65人中41人(63.1%)で認めた。早気のみが最も多く(26人)、早気+びく(5人)、早気+ふるえ(3人)、もたれのみ(3人)、ふるえのみ(2人)、早気+びく+ふるえ(1人)、びく+ふるえ(1人)の順で、早気は合計で35人(53.8%)に認められた。ジストニアを思わせるもたれと、びくやふるえの合併はなかった。複数のイップスを来した10人では、ふるえは早気の前に、びくは、早気の後に出現する傾向がみられた。リスク因子として、リスク因子として男性、高齢、高身長、長い経験年数、多くの練習量、高い的中率、強い弓力、弓力/的中率、競技中の怪我の経験を認めたが、多変量解析では独立した因子はなかった。早気の重症度と低段位($p=0.026$)、肥満($p=0.046$)、弓力/的中率($p=0.015$)に有意な相関を認めた。【結論】大学生弓道におけるイップスの頻度は63.1%と高く、早気が主徴となっていた。リスク因子は同定できなかったが、重症化には低段位、肥満、弓力/的中率が関与していた。今後は、イップスごとの機序についての検討を進めたい。

StO-01-10 Dendritic spine abnormalities of pyramidal neurons in a model mice of autism

○Takahiro Tanaka^{1,2}、Aurelien Kerever²、Yuji Suzuki²、Kana Kato^{1,2}、
Fumihito Saitow³、Hidenori Suzuki³、Eri Hirasawa^{2,4}

¹School of Medicine, Juntendo University, Japan、²Research Institute for Diseases of Old Age, Graduate School of Medicine, Juntendo University, Japan、³Department of Pharmacology, Nippon Medical School、⁴Department of Neurology, Juntendo University

[Introduction]An imbalance between excitation and inhibition has previously been proposed to be involved in Autism spectrum disorder (ASD). However, the underlying mechanism remains unclear. Past studies have shown that certain developmental disorders have distinct dendritic spine patterns based on density and morphology. In this study, we first established a method using fluorescent staining to analyze dendritic spine density and morphology on pyramidal neurons of mouse somatosensory cortex. We then investigated how the difference in spine density and morphology between C57BL/6 (B6) and BTBR mice correlated with electrophysiological recordings. [Materials and Methods]Electrophysiological data of B6 and BTBR mice were obtained from layer 2/3 pyramidal neurons of the somatosensory cortex. These neurons on 300µm acute slices were injected with biocytin and cleared. After applying fluorescent streptavidin, 3D confocal images were obtained and processed under IMARIS. Spines were classified as filopodia, thin, stubby, or mushroom depending on the volume, length, and width. [Results]Spine density was lower for dendrites from BTBR mice than that of B6. The difference was most profound for density of mushroom spines while Filopodia did not show an apparent difference. Electrophysiology showed that input resistance was higher and cell capacitance was lower for BTBR mice.[Conclusion]Our analysis showed clear differences in the spine morphology of BTBR mice against B6 mice. These results suggest BTBR mice may have a distinct spine pattern that explains its clinical symptoms.

StO-01-12 全身型重症筋無力症に対する早期速効性治療戦略ー治療効果と医療費に与える影響-

○藤原悠華子¹、大本 周作²、佐藤 健朗²、高橋 麻葵²、茂木 晴彦²、
幕 昂大²、秋山 志穂²、高津 宏樹²、小松 鉄平²、坂井健一郎²、
梅原 淳²、村上 秀友²、三村 秀毅²、井口 保之²

¹東京慈恵会医科大学医学部医学科、²東京慈恵会医科大学神経内科

【背景】全身型重症筋無力症の治療において、早期速効性治療戦略(Early fast-acting treatment strategy:EFT)は、早期の治療目標達成と経口ステロイド投与量抑制の両立を可能にし、長期的な予後を改善する。EFTは、免疫グロブリン静注療法(IVIg)、血液浄化療法、ステロイドパルス療法といった強力で速効性のある治療を初期から積極的に用いる治療戦略であり、IVIgと血液浄化療法はかなり高額な治療法である。本研究では、EFTと、従来行っていた経口ステロイド漸増漸減療法(non-EFT)を比較し、その入院期間、治療合併症発症率、および医療費について検討した。【方法】2011年から2019年の間に、初発または再燃のため入院した全身型重症筋無力症患者74例のうち、入院中に胸腺摘出術を実施した症例とクリーゼ症例を除いた19例(男性14例、女性5例、年齢28-93歳)を、EFT群9例とnon-EFT群10例の2群に分け、入院日数、治療合併症、概算入院費について後方視的に分析した。概算入院費は、診断群分類包括評価(DPC)に基づき、包括評価部分(診断群分類ごとの1日当たりの入院費用×在院日数×医療機関別係数)と出来高評価部分の合計で算出した。【結果】経口ブレドニゾロン(PSL)の最大投与量中央値はそれぞれEFT群、18(四分位範囲、10-20)mg vs. non-EFT群、60(35-80)mg($P=0.001$)、入院日数中央値は15.0(14.0-21.0)日 vs. 62.5(53.0-100)日($P<0.001$)、ステロイド糖尿病の合併率は0% vs. 60%($P=0.008$)であった。重篤な合併症はnon-EFT群でステロイドミオパチー1例、肝機能障害1例がみられたのみであった。概算入院費中央値は179万(174万-207万)円 vs. 335万(236万-385万)円($P=0.028$)であった。【結論】EFTは、経口ステロイド投与量抑制、入院日数短縮、医療費抑制が可能である。

StO-01-13 取り下げ演題

StO-01-14 取り下げ演題

StO-02-1 椎骨脳底動脈解離を生じた14歳女性の1例

○前坂 弘輝、山本 真守、松田 憲幸、穴田 涼子、林 智宏、
小西 宏史、温井 孝昌、道具 伸浩、中辻 裕司
富山大学附属病院

【症例】14歳、女性。発達の異常なし。既往歴はとくにないが、口内炎を繰り返す、右大腿の傷が治りにくく、月経が1年に2回であった。X年5月朝倦怠感を自覚し、午後に右半身の違和感、めまい、左耳閉感、左優位の頭痛が出現した。近医受診し頭部MRIで両側小脳、視床の梗塞と両側後大脳動脈の狭窄を認めた。血液検査、髄液検査、心エコー等で異常を認めず、可逆性血管攣縮症候群が疑われた。6月上旬に退院となったが、6月中旬に再度頭痛があり、頭部MRIで左小脳半球、中脳、橋に新たな梗塞と脳底動脈、両側後大脳動脈起始部の描出不良を認めた。可逆性血管攣縮症候群としてニフェジピン内服を行い退院となったが翌日に左上肢の筋力低下、構音障害を自覚し、MRIで左小脳、大脳脚に新規梗塞病変を認めた。当院に6月下旬紹介となり、入院となった。攣縮の可能性を考え、ペラパミルに変更した。凝固系は異常なくリン脂質抗体は陰性だった。MRAでは狭窄は改善しておらず可逆性攣縮と断言はできなかった。SWIで脳底動脈血拴が疑われた。シロスタゾールを開始した。7月脳血管造影では脳底動脈、左椎骨動脈の閉塞を認めた。口内炎を繰り返すとのことでペーチェット病も疑われたが、発熱や、炎症反応は認めず、右大腿の傷痕の病理でもペーチェット病は示唆されなかった。前医のT1強調画像で脳底動脈高信号を認めており、double barrelを呈していたため脳底動脈解離と考えた。症状や脳梗塞の再発なく退院7月中旬退院となり、MRA所見も徐々に改善しつつある。【考察】藤岡らの報告によれば50歳以下で発症した93例の脳梗塞のうち、動脈解離を原因とするものは12例と最も多く、特にリスクのない若年性脳梗塞の原因として動脈解離が挙げられる。【結論】若年者で脳血管の閉塞を認めた場合、各種原因を検討した上で、経時的にMRIをフォローする必要がある。

StO-02-3 当院におけるTrousseau症候群の予後の検討

○武重万里子、伊藤 瑞規、富田 稔、赤塚 和寛、森 悠、
佐藤 萌美、服部 直樹
豊田厚生病院 脳神経内科

【目的】Trousseau症候群は、悪性腫瘍に伴う脳梗塞であり、一般に予後不良とされている。治療としてヘパリンや直接経口抗凝固剤(Direct Oral Anti Coagulants: DOAC)などが、Trousseau症候群における脳梗塞再発予防として用いられているが、脳梗塞の再発や長期予後についての検討は少ない。そこで、当院におけるTrousseau症候群の臨床的特徴や治療、予後などを検討した。【方法】2017年4月1日から2019年10月31日までに、Trousseau症候群と診断された症例を、後方視的にカルテから臨床情報を取得し、その特徴を検討した。Trousseau症候群の診断は、活動性のある悪性腫瘍に関連する血液凝固能異常を誘因として、頭部MRI画像で複数の動脈灌流領域に同時期に急性期脳梗塞所見を呈する多発脳梗塞と定義した。【結果】期間中、18例がTrousseau症候群と診断されていた。18例中12例で急性期にヘパリンが用いられており、再発予防としてDOACが8例で使用されていた。再発予防としてDOACが使用されなかった症例は、全身状態が悪いなどの理由から導入が見送られ、全例が死亡していた。DOACが導入された8例中5例で脳梗塞を再発しており、4例が死亡していた。DOACが導入され脳梗塞の再発を認めなかった3例も2例が死亡していた。また、2例において静脈血拴症など他の理由でDOACが導入されたが、消化管出血などのために中止したところ短期間で脳梗塞を発症していた。【結論】Trousseau症候群18例中16例が死亡しており予後不良であった。再発予防としてDOACが開始されたが、高率に脳梗塞を再発していた。特にDOAC内服を中断すると短期間で脳梗塞を発症する症例がみられ、抗凝固薬の中断には注意が必要と思われた。

StO-02-2 右中大脳動脈塞栓症に対する血拴回収術後に認めた遅発性白質病変

○池田 拓海¹、佐藤 健朗²、小松 鉄平²、坂井健一郎²、梅原 淳²、
大本 周作²、三村 秀毅²、村上 秀友²、井口 保之²
¹東京慈恵会医科大学附属病院、²東京慈恵会医科大学神経内科

【目的】急性期脳梗塞に対する血拴回収術後の遅発性白質病変について報告する。【方法】症例は76歳男性。既往歴に発作性心房細動、虚血性心疾患(冠動脈バイパス術後)、慢性腎不全(人工血液透析)を有していた。起床時に左上下肢の筋力低下を訴え当院に搬送された。顔面を含む左不全片麻痺、左半側空間無視を認め、NIHSS scoreは8であった。頭部MRIで右中大脳動脈閉塞(M2)と右島皮質、左頭頂葉、右小脳半球に急性期梗塞巣を認めた。最終無事確認から時間が経過していたが、diffusion-flair mismatchおよびdiffusion-clinical mismatchありと判断、右中大脳動脈閉塞に対して血拴回収術を施行し完全再開通を得た。最終無事確認時間から完全再開通までの時間は13時間22分であった。第2病日にはNIHSS scoreは0に改善した。経食道心エコーで大動脈弓部複合粥腫を認め、大動脈原性脳塞栓症と診断した。【結果】発症約3週間後より自発性の低下、認知機能の低下が出現し、第29病日に施行した頭部MRIで、再開通を得た右中大脳動脈領域の皮質下・深部白質に新規の広範なT2、FLAIR高信号域を認め、脳梗塞後・血管再開通後の遅発性白質病変と診断した。発症3ヶ月後には、若干の高次機能の改善を認めた。【結論】急性期脳梗塞に対する血拴回収後に生じた遅発性白質病変は、脳梗塞急性期の低灌流領域に出現した。血拴回収術後の十分な高次機能観察は重要である。

StO-02-4 MIBG心筋シンチグラフィで集積低下を認めLewy小体病理の合併が示唆されたPSP-Pの1症例

○姫岩 翔子、鈴木 正彦、宮川 晋治、浅原 有揮
東京慈恵会医科大学葛飾医療センター神経内科

【目的】MIBG心筋シンチグラフィで集積低下を認め、Lewy小体病理の合併が示唆されたPSP-Pの1症例を経験したので報告する。【症例提示】症例は60代の男性。X-6年下旬、左下肢の動かしにくさが出現した。X-5年1月当科受診し、123I-FP-CIT SPECTでSBRが右3.99、左4.74と低下し、MIBG心筋シンチグラフィにてH/M比が早期1.8、後期1.6であった。レボドパ開始後症状の改善を認めたが、徐々に運動緩慢が進行し、転倒も認められるようになった。X年10月すくみ足、動作緩慢が著明となり、起き上がり動作も困難となり、内服調節目的に再度入院した。頭部単純MRIでは、X-5年時と比較して第三脳室の拡大、中脳の萎縮が認められた。123I-IMP脳血流SPECTでは、右優位に基底核の軽度血流低下が認められた。また、MIBG心筋シンチグラフィを再度施行し、H/M比が早期1.6、後期1.3と低下の進行が認められた。レボドパの増量を行ったが、安定した歩行は困難な状態であり、ADLの改善は乏しかった。【考察】本例では発症時、左右差を伴うパーキンソンズムやレボドパ反応性を認めた。また、MIBG心筋シンチグラフィで進行性にH/M比の低下を認めており、Lewy小体病理が示唆された。しかし、6年の経過でレボドパ反応性が乏しくなり、易転倒性が認められるようになった。中脳の進行性の萎縮からtau病理の合併が示唆され、PSP-Pと診断した。既報告では通常PSPにおけるMIBG心筋シンチグラフィのH/M比低下は軽度にとどまることが多い。過去の剖検報告ではLewy小体、tufted astrocyteの両方を認めた症例が報告されており、本例も α -synucleinとtauの両方が蓄積している可能性がある。【結論】パーキンソン病とPSPの両方の症候を呈する症例の場合、Lewy小体病理とtau病理の両方が合併する可能性がある。

StO-02-5 多彩な眼症状が視力障害に先行し、MRIが診断に寄与した巨細胞性動脈炎の1例

○滝井 孝英、突田 健一、千葉 哲矢、張替 宗介、川崎美美子、渡辺 源也、結城 翼、菅谷 涼、鈴木 靖士
国立病院機構仙台医療センター

【目的】巨細胞性動脈炎 (giant cell arteritis:GCA) の症状として側頭部痛、視力障害などが知られているが、多彩な眼症状が視力障害に先行したGCAの1例を経験した。また、本症例では造影MRIが診断に有用であった。GCAの症候と画像所見について検討する。【方法】80代女性。X-30日より後頭部痛。X-16日に右眼眼下垂、複視を自覚。脳神経外科で脳動脈瘤を疑われたがMRI異常なし。続いて眼科を受診し、眼球・眼底に異常なし。X-1日より左視力低下を自覚。X日に当科入院。両側頭部に有痛性索状物を触知、また激しい左眼痛を訴えていた。神経学的には左無光覚弁、左RAPD陽性、右眼眼下垂、右眼球運動障害 (外転のみ可能)。眼科的には左視神経乳頭の蒼白浮腫。血液検査で赤沈91mm/時、CRP9.3mg/dLと高値。MRIで浅側頭動脈、椎骨動脈、内頸動脈、視神経鞘に造影効果を認めた。【結果】頭痛、視力障害、炎症反応高値よりGCAと暫定診断。X+1日ステロイド投与開始。X+2日に眼痛、眼眼下垂、眼球運動障害は軽快。X+16日の側頭動脈生検にて炎症細胞浸潤を認め、GCAの診断が確定した。【結論】ステロイドが著効したことから、種々の眼症状はGCAが原因と考えられる。脳神経の虚血による眼眼下垂や眼球運動障害と、更に頻度は低いとされるが眼痛も、虚血症状として重要である。次に画像所見について考察する。従来、生検部位の決定に資することから、GCAにおいてMRIの主な評価対象は浅側頭動脈を代表とする外頸動脈分枝であった。しかしGCAで最も注意すべき症状である視力障害は、網膜や視神経の虚血が原因であり、頭蓋内動脈や視神経の評価がより重要となるはずである。最近、GCA疑い例にMRIを施行し、内頸動脈および視神経鞘に造影効果を認めた症例は全例で側頭動脈生検陽性であったと報告された (Gospe et al. J Neuroophthalmol 2019)。本症例もこれに一致する。GCAにおける画像診断の役割は大きい。

StO-02-7 取り下げ演題**StO-02-6 免疫グロブリン静注療法 (IVIG) が著効した Bickerstaff型脳幹脳炎の30才代前半男性例**

○桑野 桐羽、高橋 朗子、林 夢夏、堤内 路子、眞山 英徳、崎山 快夫
自治医科大学附属さいたま医療センター 脳神経内科

【目的】Bickerstaff型脳幹脳炎 (BBE) は眼球運動障害、運動失調、意識障害を主徴とし、脳幹を首座とする自己免疫疾患である。発症早期から免疫修飾療法を行い予後良好であった症例を経験したので報告する。【方法・結果】症例は30才代前半男性。来院前日からのめまい、嘔気、食欲不振があり当日朝に増悪、さらに四肢しびれ感、脱力、意識障害を認め、前医に救急搬送された。頭部MRIで異常なく、当院転院となった。来院時37.5℃の微熱、GCS E3V2M6の意識障害を認めた。右注視制限、構音障害、腱反射消失を認め麻痺はなく、髄液検査は正常であった。第2病日にGCS E1V1M1と意識レベル低下、失調性呼吸となり気管内挿管・人工呼吸器装着とした。脳波検査で、徐波の混入を認めた。抗核抗体、抗甲状腺抗体は全て陰性で、脳幹脳炎を疑い、ステロイドパルス療法1000mg/dayを開始、第3病日にH波の消失を認め、probable BBEと診断し単純血漿交換 (PE) を開始した。7回のPEに伴い従命による開閉眼がみられていたが、効果不十分と考え、第16病日、免疫グロブリン静注療法 (IVIG) を開始し第17病日に気管切開術を行った。第18病日より握手の従命が可能となり、第20病日には四肢の運動が可能となりGCS E4VTM6まで改善した。第22病日、IgG型抗GQ1b抗体強陽性を認めdefinite BBEと診断した。経口摂取・離床をすすめ、第35病日には独歩可能、第38病日に気管切開チューブを抜去した。経過良好で第43病日転院し、発症9週で自宅退院した。【結論】definite BBEの確定診断にはIgG型抗GQ1b抗体強陽性が必要であるが、臨床診断には臨床徴候や電気生理学的所見が重要と感じた。本例ではステロイドパルス、PEで改善に乏しく、IVIGが著効した。治療方針の決定を早く行うことが重要である。

StO-02-8 S1神経根障害より尖足に至った40代女性

○國分 達¹、浅原 有揮²、宮川 晋治²、鈴木 正彦²
¹東京慈恵会医科大学葛飾医療センター、
²東京慈恵会医科大学葛飾医療センター 神経内科

【目的】L5/S1椎間板ヘルニアによりS1神経根障害を生じ、尖足に至った40代女性例を経験したため報告する。【症例】X-2年11月に多発腰椎圧迫骨折を受傷し、保存的加療されていた。その後、左母趾の背屈を自覚し、X-1年1月に左足関節が尖足位となった。左尖足の増悪に伴い歩行の不安定さを自覚し、X-1年8月に転倒予防のため杖歩行となった。進行性の左尖足の原因精査目的にX年4月、当科入院した。左足関節は最大底屈位で尖足位、左中足趾関節は背屈位で拘縮し、他動的な股位矯正は不可能だった。左中足趾関節の接地点で疼痛を自覚したが、感覚障害を認めなかった。また、神経根刺激症状や錐体路徴候は認めなかった。神経伝導検査では腓骨神経で遠位潜時延長を認め、尖足位を反映していると思われた。針筋電図では左S1支配筋に脱神経所見を認めた。筋CTでは左下腿S1支配筋の著明な筋萎縮を認め、腰椎MRIにてL5/S1に左側優位の椎間板ヘルニアを認めた。左S1神経根症と診断し整形外科でアキレス腱延長術を施行した結果、歩容は改善し安定した歩行が可能となった。【考察】通常腰椎病変で尖足位を呈する場合、前脛骨筋を支配する腓骨神経麻痺やL5神経根症で発症することが多いが、本例ではS1神経根障害により尖足を呈したことが特徴である。S1神経障害により、短趾屈筋や短母趾屈筋では筋力低下による左母趾背屈を生じ、下腿三頭筋では麻痺の持続による拘縮が生じ、更に短縮したことで尖足に至ったと考えられた。【結論】尖足を呈した場合、S1神経根症を鑑別に入れることも重要である。

StO-02-9 体性感覚誘発電位と神経根超音波検査がCIDPの診断に有用であった1例

○貴田 浩之、小松 鉄平、松野 博優、高津 宏樹、佐藤 健朗、坂井健一郎、梅原 淳、大本 周作、三村 秀毅、村上 秀友、井口 保之
東京慈恵会医科大学 神経内科学講座

症例は70歳男性。4カ月前より緩徐に両足底から始まり腰まで広がる異常感覚・感覚低下が出現。2か月前より指先の動かしにくさを自覚し受診。Polyradiculopathyとpolyneuropathyの要素を有する左右対称性表在覚低下、両側手指と腹部の異常感覚、四肢体幹深部覚低下、両側手内筋と下肢近位優位の筋力低下、四肢腱反射消失を認めた。神経伝導検査ではEFNS/PNSのCIDP電気生理学的診断基準を満たさなかったが、下肢体性感覚誘発電位で末梢神経近位部遅延、超音波検査で頸部神経根腫脹を認め、IVIgの治療反応性が良好であったことからCIDPと診断した。CIDPの診断に際し体性感覚誘発電位と神経根超音波検査が有用であった。

StO-02-10 クリプトコッカス髄膜脳炎に対するAmphotericin B脳室内投与が有用であった一例

○吉澤 洸季、青埴 佑弥、和田 猛、青埴 章代
千葉市立青葉病院

【目的】クリプトコッカス髄膜脳炎は2014年版ガイドラインではAMPH-B+5-FC、VRCZが初期治療として示されているが、いずれも無効な例ではAMPH-Bの髄注も考慮されうるとしている。本症例で行った脳室内投与についてその有用性とommay reservoir留置の時期に関して既報告例も交え考察していく。【方法】患者は健康な高齢男性。発熱、意識障害、異常行動を生じ他院に入院し、後に加療目的に当院へ転院搬送された。髄液からCryptococcus neoformansが同定されクリプトコッカス髄膜脳炎の診断に至り、薬剤感受性は良好であった。治療薬としてL-AMB+5-FC、VRCZ、FLCZによる治療を行い当初はGCS E4V4M6程度で意識レベル安定していたが、頭部MRIではcryptococcomaの増加、白質病変の拡大を認め、髄液細胞数の改善を認めず徐々にGCS E3V3M4程度まで意識レベル低下したため加療開始3.5ヶ月の時点でommay reservoirを留置しAMPH-B脳室内投与を開始した。【結果】週3回のAMPH-B脳室内投与を開始し2週間でE4V4M6まで意識レベルの改善があり、2ヶ月の時点で経口摂取が可能となった。髄液所見は2ヶ月で正常化し、頭部MRIではcryptococcomaの減少・縮小を認め、白質病変も改善した。しかしながら大脳全体、特に側頭葉内側面に顕著な萎縮を生じ、記憶力・自覚性の低下などの高次脳機能障害が後遺した。【結論】近年抗真菌薬脳室内投与が経静脈投与に比して優位に有効であるとする報告が見られるが、侵襲性を伴う処置でもあるため一般的にはまだ施行例は多くはない。一方で経静脈投与でのAMPH-Bであっても髄液移行性が不良なため、高用量での投与が必要となり腎障害などの副作用を生じる可能性が高く、必ずしもリスクが低いとは言えない。ommay reservoir留置に伴う手術リスク、感染リスクは低減されてきているため、経静脈治療に対する反応性が不良であれば比較的早期から検討されるべき治療選択肢の一つと考えられる。

StO-02-11 台風第 19 号通過に伴いreversible cerebral vasoconstriction syndromeを発症した 2 例○藤田 宗吾、加藤 裕司、長田 高志、高橋 慎一、高尾 昌樹
埼玉医科大学国際医療センター 脳神経内科・脳卒中内科

【目的】Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) は労作、ストレス、性行為、血管作動性薬剤などが発症の引き金となるが、気圧変動が誘因になることはほとんど知られてない。初期研修期間中の令和元年台風第19号通過に伴いRCVSを発症した2例を経験したので気圧変動とRCVS発症の関連について検討した。【方法】RCVS自験例2例の発症時の気圧変動について、発症地点における気象庁観測データを用いて検討した。【結果】症例1: 59歳女性。発症地点: 埼玉県坂戸市。台風対策のための土嚢運搬後、着替え中に雷鳴頭痛を自覚し、当院に搬送された。画像所見からRCVSを疑い、塩酸ロメリジンで加療した。経時的に狭窄血管の改善がみられた。発症時、台風は埼玉県に最接近しており、熊谷気象台の気圧は台風接近に伴い急速に下降し、発症時はほぼ底値となる972.8 hPaであった。症例2: 47歳女性。発症地点: 宮城県石巻市。法事で発症前日から宮城県を訪問していた。カラオケで歌唱直前に雷鳴頭痛を自覚した。現地の病院へ搬送されたが、頭部CTで異常なく鎮痛薬を投与され帰宅した。その後も頭痛が持続するため、第6病日、当院を受診した。画像所見からRCVSを疑い、ベラパミルで加療した。経時的に狭窄血管の改善がみられた。発症時、台風は千島列島東方沖に達さっており、石巻気象台の気圧は台風が遠ざかることに伴い急速に上昇し、発症時は1017.5 hPaであった。2症例とも片頭痛の既往はない。【結論】本2症例は台風第19号通過に伴う急速な気圧変動により惹起されたRCVSと考えられた。1例目は台風接近時で気圧降下時、2例目は台風が遠ざかることで気圧上昇時に発症していた。台風に伴う気圧変動がRCVSの誘因になりうるか、同様の症例の蓄積による検証が望まれる。

StO-02-13 バウムテストを用いた脳神経疾患に伴う精神症状評価○柴田 治人¹、打田 佑人^{1,2}、森 裕子³、森田 英誉³、宇佐美寿彦¹、久野 智之¹、高田 幸児¹、松川 則之^{1,2}
¹豊川市民病院 脳神経内科、²名古屋市立大学大学院 脳神経内科学、³豊川市民病院 臨床心理士

【目的】バウムテストは被験者の心理状態を投影する検査法であり、精神科領域で主に用いられている。一方、脳神経疾患に伴う高次脳機能障害として、精神症状が前景に立つことがよく経験されるが、客観的に評価する検査法は確立されておらず、治療効果判定に難渋することが多い。そこで、精神症状を伴う脳神経疾患に対してバウムテストを実施し、精神症状の客観的検査法としての有用性について検討した。【方法】2018年4月から2020年11月の間に当院でバウムテストを実施した6例の脳神経疾患患者について、臨床経過とバウムテストを評価した。バウムテストの実施は、A4白紙とペンを用意して、「その紙に実のなる木を一本描いて下さい。」と指示し、評価は臨床心理士に依頼した。【結果】症例1: 急性発症の幻覚と妄想、抑うつ症状のため精神科に入院した。向精神薬では改善せず、頭部MRIを撮像したところ脳実質に異常信号を認め、脳神経内科に転科となった。脳生検を経て、原発性中枢神経系血管炎と診断し、免疫療法により精神症状は改善を得た。バウムテストでは初診時はチューリップを描き、認知機能・精神機能の退行が示唆されたが、治療後は大きく広がる実のなる木を描いており、心理状態の改善を示していた。その他、症例2: アルツハイマー型認知症、症例3: レビー小体型認知症、症例4: 正常圧水頭症、症例5: 自己免疫性脳炎、症例6: 慢性外傷性脳症患者でバウムテストを実施し、いずれも疾患特有の精神症状を反映した結果が得られた。【結論】バウムテストは、脳神経疾患の精神症状の客観的検査法として有用であった。バウムテストはスコアリングシステムを用いることでより客観性の高い検査として用いることができるため、今後はさらに症例を蓄積して定量評価を検討している。

StO-02-15 インフルエンザ感染症により当院神経内科に入院した症例○岡田 裕希¹、千葉 雄太¹、荒木みどり²、峯 秀樹²
¹高松赤十字病院 卒後臨床研修センター、²高松赤十字病院 神経内科

【目的】インフルエンザ感染症では筋炎や脳症などの神経筋疾患の合併を生じることが知られている。インフルエンザ感染症を契機に急性散在性脊髄炎 (Acute disseminated encephalomyelitis以下ADEM) を発症した若年男性の1例を経験した。症例は33歳男性で主訴は下肢脱力で、他に尿閉、手指振戦がみられた。脊髄MRIでC7レベルからTh10レベルの髄内に淡い信号上昇が見られた。ガンマグロブリン投与とステロイドパルス療法に加え、ADEMに準じてプレドニゾロンの後治療も行った。歩行可能になり、第47病日で退院となった。退院後約4か月頃より排尿障害、便秘もみられなくなった。この症例を経験したことを契機にインフルエンザ罹患に合併する神経筋疾患について検討することとした。【方法】2000年4月以降にインフルエンザ感染症に罹患し、当院神経内科に入院した症例を検討した。【結果】インフルエンザ感染症による入院は20例であった(17才~96才、平均64才)、男性9人、女性11人)。5例が脱力を主訴にギラン・バレー症候群を疑われた症例で、うち4例は否定され、1例は経験したADEMと考えられる症例であった。4例が失神、痙攣を主訴にインフルエンザ脳症を、1例が脱力を主訴に脳卒中を疑われた院外からの紹介入院であったが、それぞれ否定的であった。また、5例で誤嚥性肺炎などの肺炎の合併がみられた。5例はCPK上昇を伴った脱力による入院で、そのうち1例はてんかんが基礎疾患にあり、てんかん発作で救急搬送され、横紋筋融解、高K血症をきたしていた。CPK上昇5例のうち4例はレビー小体病 (パーキンソン病3例、レビー小体型認知症1例) であった。【結論】インフルエンザに関連した神経筋疾患は経験症例であるADEMとインフルエンザ筋炎がみられた。また、レビー小体病ではCPKが上昇しやすいことが知られているが、インフルエンザ筋炎も生じやすいことが示唆された。

StO-02-12 辺縁系脳炎 4 例における味覚・嗅覚の検討○古村 崇晃¹、伊関 千書²、鈴木 佑弥²、猪狩 龍佑²、佐藤 裕康²、小山 信吾²、石澤 賢一²
¹山形大学医学部、²山形大学医学部 内科学第三講座 神経学分野

【背景】辺縁系脳炎の後遺症として味覚・嗅覚の障害が疑われる患者はいるが、報告は少ない。【目的】辺縁系脳炎患者の味覚・嗅覚について検討する。【方法】辺縁系脳炎の患者4症例および健康ボランティアのコントロール群89人 (37.4歳±21.2、平均±SD) を対象に、2018年、味覚キット-PRO、Odor Stick Identification Test for Japanese: OSIT-Jを用いて評価した。患者については、診療録より経過や病果の情報を得た。【結果】症例の経過: 症例1は単純ヘルペス脳炎の60歳男性で、右側頭葉腹内側、海馬、右視床背側から島に病変が認められ、易怒性、固執といった前頭葉症状に加え、魚、肉など食品の臭いへの嫌悪および、食品以外の軽微な契機で不快な幻臭や嘔気が誘発された。症例2は非ヘルペス性急性辺縁系脳炎 (NHALE) の32歳男性で、両側側頭葉内側に病変が認められた。甘みも弱く感じ、甘味以外の味はわからなくなり、菓子に執着した。高度の健忘症を後遺したが、味覚・嗅覚の自覚症状はなかった。症例3はNHALEの51歳女性で、左側頭葉尖部、両側頭葉内側、島皮質、前頭葉内側に病変が認められ、健忘症、固執、脱抑制が顕著であった。味覚・嗅覚に関連する症状や自覚症状は認められなかった。症例4はNHALEの49歳女性で、両側側頭葉内側、島に病変が認められ、急性期に脱抑制、感情失禁が認められたが、経過中に味覚・嗅覚の自覚症状はなかった。コントロール群は、味6.9±2.3/15、嗅9.5±2.6/12。症例1 (発症より100日) 味5嗅3、症例2 (発症より900日) で味4嗅1、症例3 (発症より70日) で嗅1、症例4 (発症より143日) で味6嗅10。患者では濃度の高い甘味、塩味、酸味のみ感知した。症例1-3では甘い匂い、刺激臭のみ感知した。【結論】辺縁系脳炎の患者では、本人より味覚・嗅覚に関する訴えがなくても感覚が低下していることがある。

StO-02-14 救急外来を受診しためまい症例の臨床的検討○城野 誉士¹、佐々木拓也¹、北村 美月¹、中山 貴博¹、中森 知毅²、今福 一郎¹
¹横浜労災病院 脳神経内科、²横浜労災病院 救急災害医療部

【目的】めまいを主訴に多くの患者が救急外来を受診するが、その原因は多岐にわたる。中枢性めまいと末梢性めまいの正確で迅速な鑑別が必要であるが、疫学検討では救急外来を受診するめまいの患者背景等について報告が少ない。今回、我々は救急外来を受診しためまい患者の臨床的検討を行ったため、報告する。【方法】2018年4月から2019年3月の1年間にめまいを主訴に当院救急外来を受診した患者全例を対象とし、患者背景、心血管リスクの有無、眼振を含めた神経学的所見等を後ろ向きに検討した。【結果】救急外来を受診しためまい患者は延べ513例であった (男性225名、平均年齢62.94±17.02歳、女性288名、平均年齢66.29±17.04歳)。その内、救急搬送された患者は42% (218例)、walk inの患者は58% (295例) であった。心血管リスクは中枢性めまいとの相関は明らかでなかった。めまいの原因は末梢性めまいが65% (336例)、中枢性めまいが7% (34例)、前失神が15% (76%) であった。末梢性めまいの原因は良性発作性頭位めまい症が35% (117例)、メニエール病が5% (15例)、前庭神経炎が3% (10例) であり、原因不明のものが57%に上った。中枢性めまいの原因は脳梗塞が65% (22例)、脳腫瘍が20% (7例)、脳出血が9% (3例) であった。中枢性めまいで眼振を認めたのは7例で、方向固定性眼振5例、注視眼振1例、垂直性眼振1例であった。眼振以外の神経学的所見は小脳失調15例 (47%)、構音障害7例 (21%)、錐体路障害3例 (9%) であった。めまい感・眼振以外の局所神経症状をきたさない症例も4例認めたが、いずれでも経時的な症状の改善が乏しかった。【結論】救急外来では多彩な原因によるめまい症例が来院するため、比較的高頻度の前失神を含めて鑑別を行う必要がある。めまい症例の鑑別診断は困難な場合も多いが、脳神経障害、小脳失調を合併する症例や症状の改善が乏しい症例は中枢性めまいを示唆するものであり、積極的に頭蓋内疾患を精査する必要がある。

StP-01-1 Neuroprotective effects of SMTP-44D in mice stroke model

○Haibo Yu¹, Xiaowen Shi¹, Yasuyuki Ohta¹, Toru Yamashita¹, Keiji Hasumi², Koji Abe¹
¹ Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama University, Okayama, Japan, ² Department of Applied Biological Science, Tokyo Noko University, Fuchu, Japan

Background: Stachybotrys microspora triphenyl phenol (SMTP)-44D has both anti-oxidative and anti-inflammatory activities, but its efficacy has not been proved in relation to the pathological changes of neurovascular unit (NVU) and neurovascular trophic coupling (NUTC) in ischemic stroke. Here, the present study was designed to assess the efficacies of SMTP-44D, moreover, compared with the standard neuroprotective reagent edaravone in ischemic brains. **Method:** ICR mice were subjected to transient middle cerebral artery occlusion (tMCAO) for 60 min, SMTP-44D (10 mg/kg) or edaravone (3 mg/kg) was intravenously administered through subclavian vein just after the reperfusion, and these mice were examined at 1, 3 and 7 d after reperfusion. **Results:** Compared with the vehicle group, SMTP-44D treatment revealed obvious ameliorations in clinical scores and infarct volume, meanwhile, markedly suppressed the accumulations of 4-HNE, 8-OHdG, nitrotyrosine, RAGE, TNF- α , Iba-1 and cleaved caspase-3 after tMCAO. In addition, SMTP-44D significantly prevented the dissociation of neurovascular unit and improved the intensity of NAGO/BDNF and the number of BDNF/TrkB and BDNF/NeuN double positive cells. These effects of SMTP-44D in reducing oxidative and inflammatory stresses were similar to or stronger than those of edaravone. **Conclusion:** The present study demonstrated that SMTP-44D showed strong anti-oxidative, anti-inflammatory and anti-apoptotic effects, moreover, the drug also significantly improved the NVU damage and NUTC in the ischemic brain.

StP-01-3 LRRK2-mediated Rab GTPase phosphorylation regulate glucose metabolism in the adipocytes

○Motoki Imai¹, Fumitaka Kawakami¹, Yuki Isaka¹, Makoto Kanzaki², Takafumi Ichikawa¹
¹ Department of Regulation Biochemistry, Graduate School of Medical Sciences, Kitasato University, Japan, ² Graduate school of Biomedical Engineering, Tohoku University

[Objective] A recent study showed that many Parkinson's disease (PD) patients have abnormalities of glucose metabolism and reported that PD associated with type-2 diabetes. However, the physiological interaction between neurodegeneration and abnormal glucose metabolism in PD pathogenesis remain to be elucidated. Therefore, we investigated the role of LRRK2 in the glucose metabolism using a high-fat diet-induced obesity mouse model and 3T3-L1 adipocyte cell line. [Methods] 5 weeks old male C57BL/6J wild type (WT) and LRRK2 knockout (KO) mice were fed a normal diet (ND) or high-fat diet (HFD) for 5 months (each groups: n=9). Glucose tolerance ability was evaluated by the OGTT. The expression and phosphorylation of LRRK2 and insulin signaling molecules, such as GLUT4, AKT and Rab in the adipose tissue were determined by western blotting. Moreover, effect of LRRK2 kinase activity on glucose uptake and membrane translocation of GLUT4 in the 3T3-L1 cells were determined by treated with LRRK2 kinase inhibitors. [Results] HFD-fed KO mice display improved glucose tolerance compared with HFD-fed WT mice. Moreover, LRRK2 expression and phosphorylation of Rab8a and Rab10 were significantly elevated in adipose tissue of HFD-fed WT mice. LRRK2 inhibitor improved glucose uptake and GLUT4 membrane translocation. Furthermore, phosphorylation of Rab8a and Rab10 were significantly decreased by LRRK2 inhibitors. [Conclusion] Increased LRRK2 expression and kinase activity may downregulate glucose uptake by inhibition of Rab GTPase-mediated GLUT4 membrane translocation in adipose.

StP-01-5 Benefits of Edaravone for Alzheimer's Disease With Chronic Hypoperfusion in a Novel Mouse Model

○Tian Feng, Toru Yamashita, Yasuyuki Ohta, Koji Abe
 Department of Neurology, Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama University, Japan

[Objective] Alzheimer's disease (AD) and chronic cerebral hypoperfusion (CCH) often coexist in dementia patients in aging societies. The hallmarks of AD including amyloid- β (A β)/phosphorylated tau (pTau) and pathology-related events such as neural oxidative stress and neuroinflammation play critical roles in pathogenesis of AD with CCH. A large number of lessons from failures of drugs targeting a single target or pathway on this so complicated disease indicate that disease-modifying therapies targeting multiple key pathways hold potent potential in therapy of the disease. [Methods] In the present study, we used a novel mouse model of AD with CCH to investigate a potential therapeutic effect of a free radical scavenger, Edaravone (EDA) on AD with CCH via examining motor and cognitive capacity, AD hallmarks, neural oxidative stress, and neuroinflammation. [Results] Compared with AD with CCH mice at 12 months of age, EDA significantly improved motor and cognitive deficits, attenuated neuronal loss, reduced A β /pTau accumulation, and alleviated neural oxidative stress and neuroinflammation. [Conclusions] These findings suggest that EDA possesses clinical and pathological benefits for AD with CCH in the present mouse model and has a potential as a therapeutic agent for AD with CCH via targeting multiple key pathways of the disease pathogenesis.

StP-01-2 Changes in ubiquitin-proteasome system and autophagy pathways in mice stroke model

○Xiao Hu, Xia Liu, Toru Yamashita, Yasuyuki Ohta, Koji Abe
 Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama University, Okayama, Japan, Japan

Objectives: The ubiquitin-proteasome system (UPS) and autophagy are two major pathways to degrade misfolded proteins that accumulate under pathological conditions. In the present study, we investigated the alterations of UPS and autophagy activities in relation to the key proteins after a transient middle cerebral artery occlusion (tMCAO) in mice, and examined whether there was crosstalk between these two pathways after cerebral ischemia. **Methods:** Mice were subjected to tMCAO and the changes of UPS and autophagy were evaluated by immunohistochemical analysis, immunofluorescent histochemistry and western blot. **Results:** In the present study, tMCAO resulted in accelerated ubiquitin positive protein aggregation. In contrast, significant reduction of p62 and induction of LC3-II were observed. Western blot analyses showed an increase of BAG3 and HDAC6 that was dependent on the ischemic period. In contrast, BAG1 decreased at 24 h of reperfusion after tMCAO. Double showed colocalization of ubiquitin, HSP70, p62 and BAG3. **Conclusions:** These data suggest that a switch from UPS to autophagy occurred after cerebral ischemia depending on the BAG1/BAG3 ratio and level of HDAC6.

StP-01-4 The role of chondroitin sulfate proteoglycans in neural stem cell differentiation

○Tatsuki Ono^{1,2}, Aurelien Kerever², Eri Hirasawa^{2,3}
¹ School of Medicine, Juntendo University, Japan, ² Research Institute for Diseases of Old Age, Graduate School of Medicine, Juntendo University, Japan, ³ Department of Neurology, Juntendo University

Objective: Chondroitin sulfate proteoglycans (CSPGs) are known as inhibitor of axonal growth. However, the specific mechanism is still unknown. The elucidation of a role of CSPGs in neurogenesis will provide us a new therapeutic approach to nervous system injury and neurodegenerative diseases. To elucidate the contribution of CSPGs in the neuronal differentiation, we used a decellularization method. **Methods:** We established a protocol to decellularize the brain tissue while preserving its extracellular matrix structures. 2 mm thick brain tissues from 12 weeks mouse were prepared, and half of them were treated with chondroitinase ABC. Neurospheres (NSs) from E15.5 embryonic neural stem cells (NSCs), were grown for 5 days before being grafted onto the decellularized brain tissue. Next, NS-derived cells were allowed to proliferate and differentiated. We performed DAPI staining to confirm that the NSs integrated into the decellularized tissue, and immunostaining for Tuj1 and S100 β to assess the differentiation of NSCs into neurons and glial cells respectively. **Results:** We found that significantly more cells integrated into the decellularized tissue after removal of CS chains (n=7; p=0.0013). Furthermore, differentiation into neurons was significantly increased in the absence of CSPGs (n=7; p=0.0069) while differentiation into glia remained unchanged (n=7; p=0.6716). **Conclusions:** We found that the removal of CS chains was beneficial to the neuronal differentiation of NSCs on the decellularized tissue, and the removal of CS chains may provide us a new way of therapy.

StP-01-6 Prion-like propagation of mutant superoxide dismutase-1 protein in ALS-like disease in dogs

○Nana Tanaka¹, Shintaro Kimura², Yuji Kamatari³, Masatoshi Inden⁴, Sadatoshi Maeda^{1,2}, Hiroaki Kamishina^{1,2,5}
¹ Laboratory of Veterinary Clinical Radiology, Joint Department of Veterinary Medicine, Faculty of Applied Biological Sciences, Gifu University, Japan, ² The United Graduate School of Veterinary Sciences, Gifu University, ³ Division of Instrumental Analysis, Life Science Research Center, Gifu University, ⁴ Laboratory of Medical Therapeutics and Molecular Therapeutics, Gifu Pharmaceutical University, ⁵ Center for Highly Advanced Integration of Nano and Life Sciences, Gifu University

[Objective] Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is associated with the accumulation of misfolded proteins in motor neurons. Recent studies have implicated cell-to-cell transmission of misfolded proteins in ALS. In dogs, SOD1 mutation causes degenerative myelopathy (DM); however, the mechanism of SOD1 protein aggregation is largely unknown. We investigated the propagation of SOD1 protein in DM using canine SOD1 expressing cells. [Methods] Wild-type (cWT) and mutant (E40K) canine SOD1 genes tagged with GFP or DsRed were co-transfected into mouse neuroblastoma. The intracellular SOD1 aggregate formation rate was calculated under a fluorescence microscope. The aggregate formation rate in the cells was calculated as above. [Results] Co-transfection of E40K and cWT significantly increased the aggregate formation rate of cWT compared to that of cWT transfection alone. The amount of cWT insoluble fraction protein was increased by co-transfection with E40K. Further, the aggregate formation rate of cWT showed a tendency to increase by addition of E40K aggregates. [Conclusions] Canine mutant SOD1 protein E40K not only undergoes aggregate formation but also induces aggregation of native SOD1 protein. Further studies are warranted in order to investigate the mechanism of SOD1 protein propagation in DM.

StP-01-7 緊急脳血管内血行再建術を施行された椎骨脳底動脈閉塞の臨床的特徴○渡辺 啓也¹、猪俣 徹也¹、今井 啓輔¹、徳田 直輝¹、傳 和真¹、山本 敦史¹、上田 凌大¹、濱中 正嗣²、崔 聡^{1,3}、毛受 奏子^{1,3}、長 正訓^{1,4}、山崎 英二³¹京都第一赤十字病院 脳神経・脳卒中科、²京都第二赤十字病院 脳神経内科、³京都府立医科大学 脳神経内科、⁴済生会滋賀県病院 脳神経内科、⁵横浜新都市脳神経外科病院

【目的】緊急脳血管内血行再建術 (ENER) を施行された椎骨脳底動脈閉塞例 (VBAO) の臨床的特徴を明らかにする。【方法】2014年4月から2019年8月までにENERを受けた連続325例中、VBAOを対象。背景因子と手技内容、予後を検討した。【結果】対象は17例。背景因子としては男性10例、年齢中央値78歳、術前mRS0-1 11例、NIHSS中央値26点、臨床病型は心原性/動脈硬化性/動脈解離/Trousseau症候群/塞栓源不明が9/3/2/2/1例。閉塞部位は椎骨動脈 (V4) /脳底動脈近位部/中央部/先端部が1/3/4/9例、PC-ASPECTS (CT) 中央値9点、PC-ASPECTS (MRI-DWI) 中央値6.5点、発症-搬入時間 (中央値) 439.5分、搬入-穿刺時間 (D2P : 中央値) 65分、rtPA静注先行3例であり、NIHSS中央値が高く、動脈硬化性 (18%) と動脈解離 (12%) を合わせて30%を占め、先端部閉塞が半数以上 (53%) であり、D2P中央値が60分を越えていた。血栓除去術13例と血管形成術3例、二手技併用1例、複数回pass 5例、穿刺-再開通時間 (中央値) 31分であり、血管拡張術が24%で施行されていた。再開通 (mTICI2b-3) 17例、予後良好 (3ヶ月後mRS0-2) 6例、3ヶ月以内の死亡2例であり、再開通は全例でみられ、予後良好例は35%、死亡例は12%であった【結論】ENERを施行されたVBAO例では、NIHSS中央値が26点と高値であり、動脈硬化/動脈解離が3割、先端部閉塞が半数以上を占め、D2P中央値が60分を越え、24%の血管拡張術を含んだ手技にて再開通が全例でみられていたが、予後良好例は35%に留まり、死亡例は12%でみられた。VBAO例では多様な機序と閉塞部位に対し高い再開通率が達成されていたが、予後改善のためにはD2P短縮を含めたさらなる対策が必要である。

StP-01-9 取り下げ演題**StP-01-8 SPG (Spastic paraplegia) 55 原因遺伝子 C12orf65 の機能解析**○Keyoumu Nazere¹、内藤 裕之²、高橋 哲也¹、佐久間哲史³、山本 卓³、丸山 博文¹¹広島大学大学院 医系科学研究科 脳神経内科学、²広島市立広島市民病院脳神経内科、³広島大学院統合生命科学研究科理学・分子遺伝学

【目的】C12orf65遺伝子の変異はLeigh脳症、遺伝性痙性対麻痺SPG55や遺伝性視神経萎縮など様々な神経疾患の原因となる。ミトコンドリア病であるLeigh脳症の原因遺伝子の一つであることからC12orf65遺伝子産物はミトコンドリア機能と関係していることが想定されるがその機能の詳細については不明である。C12orf65遺伝子の機能を明らかにするためSPG55の原因となる変異を有する細胞を作成し解析したので報告する。【方法】ゲノム編集の技術を用いてHCT116細胞にC12orf65遺伝子変異 (c.394C>T, p.R132X、c.346delG, p.V1116X) を導入し、2種のヘテロ接合体細胞を樹立した。変異を有する細胞ならびに野生型細胞のミトコンドリア膜電位、ROS産生能、ミトファジー活性をそれぞれ蛍光プローブのJC1, DCFH-DA, Keima-redを指示薬として評価した。また電子顕微鏡を用いてミトコンドリアの形態を観察し、細胞のビュロマイシン耐性についてWSTアッセイにより評価した。【結果】JC1を蛍光指示薬としてミトコンドリア内膜電位を評価したところC12orf65遺伝子の変異c.394C>T、c.346delGを有する細胞はどちらも膜電位が低下しており、DCFH-DAを用いた検討ではROS産生が約50%増加していた。また変異細胞ではミトファジー活性が亢進していたが、電子顕微鏡ではミトコンドリアの超微細形態に変化を認めなかった。ビュロマイシンに対する耐性は変異細胞で低下していた。【結論】C12orf65遺伝子の変異によりミトコンドリア膜電位が低下し、その結果として細胞内ROS産生が増加することがSPG55その他の疾患の原因であると考えられた。

StP-01-10 発症年齢によるパーキンソン病患者の大脳皮質の菲薄化の相違に関する検討○逆井 裕太¹、瀬尾 和秀¹、横山 立¹、伊藤 康男¹、高橋 一司¹、中里 良彦¹、松成 一郎²、松田 博史³、山元 敏正¹¹埼玉医科大学 脳神経内科、²埼玉医科大学核医学診療科、³国立研究開発法人

国立精神・神経医療 研究センター脳病態統合イメージングセンター

【背景】パーキンソン病 (PD) は高齢発症ほど疾患の進行が速いことは知られているが、それを裏付ける解剖学的変化を定量的脳MRI画像を用いて検討した報告は少ない。そのため、単なる加齢の影響であるのか、または病理学的進行の違いがあるのかは明らかではない。【目的】本研究では発症年齢によるパーキンソン病患者の大脳皮質の菲薄化の相違を検討し、発症年齢と疾患進行の関連性の有無を明らかにする。【対象】Movement Disorder Society によるPD病臨床診断基準でClinically Established PDを満たした76例のPD患者。【方法】対象のPD患者に施行された同一の撮像条件の頭部MRIデータを用いて、脳皮質の菲薄化を明らかにした。MRI撮像回数は119回 (最小1回、最大5回)。MRIデータ解析はMRI解析ソフトウェアのFreeSurferバイブライ (version 6.0) のに従い行った (Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School; <http://surfer.nmr.mgh.harvard.edu>)。PD群を発症年齢が60歳以下と61歳以上に2群に分け、罹病期間と大脳皮質厚の相関に差があるかを解析した。加齢の影響を取り除くため、撮像時の年齢を共変量とした。【結果】61歳以上で発症した群は60歳以下で発症した群と比較して、下頭頂小葉、上頭頂小葉、外側後頭回、楔前部は有意に菲薄化した (P<0.01)。【結論】PDにおいて、加齢の影響を取り除いても、高齢発症ほど大脳皮質の菲薄化が起こることが明らかになった。これは、高齢発症ほど病理学的進行自体が早いことを示唆している。

StP-02-1 Abnormality of corpus callosum in Sulf1/2 deficient brain evaluated by diffusion tensor imaging○Yusuke Tsuji¹、Kerever Aurelien¹、Yuya Saito^{1,2}、Kouji Kamagata¹、Shigeki Aoki¹、Junichi Hata³、Masayuki Masu⁴、Kazuko Keino-masu⁴、Eri Hirasawa¹¹Juntendo University Graduate School of Medicine, Japan, ²Department of

Radiological Sciences, Graduate School of Human Health Sciences, Tokyo,

³RIKEN, Center for Brain Science, ⁴Faculty of Medicine, University of

Tsukuba

Background: During brain development, heparan sulfate proteoglycan regulate guidance factors that lead axon to their destination. Endosulfatase are enzyme that can remove 6-O sulfate group from heparan sulfate chains in the extracellular space and therefore modify their affinity for guidance factors. However, the outcome of a loss of endosulfatase during brain development remains unclear. In this study we focused on the corpus callosum abnormality in endosulfatase land 2 double knock out (Sulf1/2 DKO) brain. Methods: Brain diffusion-weighted imaging (DWI) and 3D-T2 weighted imaging (WI) of two Sulf1/2 DKO and two WT mice were acquired within two weeks after perfusion protocols using a 9.4 T animal MRI system (Biospec 94/30 MRI; Bruker BioSpin, Ettlingen, Germany). DWI was acquired using b = 1,000 s/mm² with 60 diffusion gradients and complemented with six b = 0 images. The corpus callosum (CC) was manually isolated by a neuroradiologist who was blinded to the status of the mice, using an median sagittal slice of 3D T2-WI and B0 images. Then, the area and fractional anisotropy of the corpus callosum (CC) were compared between Sulf1/2 DKO and WT mice. Finally, fiber tractography of CC was generated using constrained spherical deconvolution (CSD)-based probabilistic tractography. Results: The area and FA of CC were lower in Sulf1/2 DKO mice compared to WT mice. The tractography streamlines of the posterior body of CC were sparse in Sulf1/2 DKO mice relative to WT mice. Conclusion: Corpus callosum reveal abnormalities following the loss of endosulfatases during brain development.

StP-02-2 Acute Anti-Inflammatory Markers ITIH4 and AHSg in a Novel Alzheimer's Disease Mice Model

○Zhihong Bian, Xiaowen Shi, Yasuyuki Ohta, Toru Yamashita, Koji Abe

Department of Neurology, Graduate School of Medicine, Dentistry and

Pharmaceutical Sciences, Okayama University, Kitaku, Okayama, Japan

Objective: Alzheimer's disease (AD) is the most common dementia and a progressive neurodegenerative disorder aggravated by chronic hypoperfusion (HP). Methods: Since numerous evidence suggests that inflammation is related with AD pathology, we investigated the expression change of two anti-inflammatory markers, inter-alpha-trypsin inhibitor heavy chain H4 (ITIH4) and alpha-2-HS-glycoprotein (AHSg), in a novel AD model (APP23) with HP at 12 month of age. Results: As compared with wild type (WT, n = 10), immunohistochemical analysis showed a higher ITIH4 and a lower AHSg expressions in the cerebral cortex, hippocampus, and thalamus of the APP23 + HP group (n = 12) than the simple APP23 (n = 10) group (*p < 0.05 and **p < 0.01 versus WT; #p < 0.05 and ##p < 0.01 versus APP23). Conclusions: The present study provides an upregulation of anti-inflammatory ITIH4 and a downregulation of pro-inflammatory TNF α -dependent AHSg in a novel AD plus HP mice model.

StP-02-3 急性期の胸腰椎MRIで異常信号を認めなかった後脊髄動脈梗塞の74歳女性例

○知野 俊文、北川 友通、中原 淳夫、岡 尚省
東京慈恵会医科大学附属第三病院

【目的】後脊髄動脈梗塞は急性期MRIで異常信号を認めないことがある。発症直後に来院し画像所見を認めなかった後脊髄動脈梗塞患者を経験したため報告する。【症例】74歳女性。第1病日、朝、床から立ち上がった時に両側大腿外側から腰部にかけての違和感が生じ、その後トイレで排便した時に肛門が締まらない感覚を自覚した。11時30分、両大腿外側から腰部にかけての疼痛と歩行困難が生じたため、救急要請し当院へ搬送された。13時、両下腿の痺れと筋力低下が出現した。来院時、左側優位両下肢弛緩性麻痺、両下肢腱反射減弱、右L4領域以遠と左L3領域以遠の表在感覚鈍麻、左側優位両下肢振動覚低下、尿閉、溢流性尿失禁を認めた。血液検査では、WBC、CKは軽度上昇、D-Dは正常範囲内で、代謝性疾患や自己免疫性、感染性疾患を示唆する所見はなかった。胸腰椎MRIで明らかな髄内異常信号を同定することはできなかったが、臨床症状と急性発症の経過から脊髄梗塞を疑いアスピリン100mgの内服を開始した。第3病日、足関節の深部感覚脱失や両下肢腱反射減弱が出現した。第4病日、胸腰椎造影MRIで明らかな造影効果を認めなかった。その後、両下肢の弛緩性麻痺や感覚障害、膀胱直腸障害は改善傾向となった。第18病日、造影CTAで、アダムキュービッツ動脈の描出は良好であった。第22病日、胸腰椎MRI T2強調画像で第11胸椎レベルより尾側に、背側優位、右側優位両側灰白質に高信号域を認め、後脊髄動脈梗塞と診断した。【結果】画像所見を認めない後脊髄動脈梗塞患者に対し、急性期より加療開始することができた。【結論】後脊髄動脈梗塞は急性期に画像変化を捉えることが困難場合がある。臨床経過と神経所見からの確に鑑別疾患に挙げ、滞りなく治療を開始することが重要である。過去の文献を踏まえて、後脊髄動脈梗塞の発現機序や画像的特徴を元に考察する。

StP-02-5 症状が動揺する虚血性眼症に対し、眼動脈超音波検査が有用であった1例

○福島 俊哉¹、茂木 晴彦²、坂井健一郎²、加藤 直樹³、幕 昂大²、高橋 麻葵²、秋山 志穂²、高津 宏樹²、佐藤 健朗²、小松 鉄平²、梅原 淳²、大本 周作²、三村 秀毅²、村上 秀友²、武石 英晃³、蛸崎 昭太²、丸山 史晃³、石橋 敏寛³、村山 雄一³、井口 保之²
¹ 東京慈恵会医科大学 医学部医学科、
² 東京慈恵会医科大学附属病院 神経内科、
³ 東京慈恵会医科大学附属病院 脳神経外科

【目的】内頸動脈（ICA）狭窄は虚血性眼症の原因となる。この度、左ICA狭窄に起因する左眼虚血症候群の増悪を眼動脈超音波検査で早期に捉え、緊急内頸動脈ステント留置術（CAS）により良好な転機を得た1例を経験したので報告する。【方法】症例は63歳男性。入院1ヶ月前から左眼の自覚的な視力低下が出現。一過性の右上肢の脱力を経験していた。頭部MRAで左ICAの高度狭窄と、左MCA領域に散在性急性期脳梗塞を認め当院へ紹介、緊急入院とした。入院時BP 146/80 mmHg、HR 55 bpm、整であり、神経所見は左眼の自覚的な視力低下以外に特記事項なくNIHSSスコアは0点であった。塞栓源検査として行った頸動脈超音波検査では左ICA起始部に低輝度のブラークとECST法で85%、PSV約190 cm/sの高度狭窄を認めた。眼動脈超音波検査では左眼動脈は逆行しており、収縮期血流速度（PSV）68.9 cm/s、平均血流速度（V mean）17.2 cm/sであった。急性期は抗血小板薬2剤（アスピリンとシロスタゾール）+アルゴロバン点滴静注を開始し、待機的に血行再建術を行う方針とした。入院第2病日に左眼視力低下が増悪し、直後に施行した超音波検査では、左ICAでPSV 39.5 cm/s、左眼動脈は逆行性にPSV 11.4 cm/s、V mean 7.87 cm/sと上昇を認めた。左ICA狭窄病変の進行と判断し、同日緊急CASを施行した。【結果】CAS術後、左眼の視力は改善した。入院第7病日の頸動脈超音波検査では、頸動脈ステント内には血栓はなく、両側ICA血流速度に左右差はなかった。眼動脈超音波検査では左眼動脈の血行は順行性に化した（PSV 15.1 cm/s、V mean 7.5 cm/s）。左眼の眼底に虚血性変化はなく、入院第13病日に独歩で退院した。【結論】ICA狭窄の急性増悪に伴う虚血性眼症の進行を経時的に眼動脈超音波検査で捉えた報告はない。眼動脈超音波検査は虚血性眼症を伴うICA狭窄の病態評価に有用である。

StP-02-7 微小出血を有するアルツハイマー病における臨床および髄液バイオマーカーの特徴

○木戸 雄介⁶、平野 成樹¹、潮平 俊哉⁶、仲野 義和¹、櫻井 透¹、島田 斉²、柏戸 孝一³、吉山 容正⁴、杉山淳比古¹、横田 元⁵、桑原 聡¹
¹ 千葉大学大学院医学研究院脳神経内科学、
² 量子科学技術研究開発機構 放射線医学総合研究所、³ 柏戸病院、
⁴ 稲毛神経内科クリニック、⁵ 千葉大学大学院医学研究院放射線医学、
⁶ 千葉大学医学部

【目的】近年、アルツハイマー病において脳血管壁にアミロイドが沈着するアミロイド血管症や、それに伴う微小出血の合併が存在することが報告されている。脳血液関門の破綻は、血液由来の神経毒性物質、細胞および微生体原体の脳への流入を可能にし、そして炎症および免疫応答と関連している可能性があり、それが複数の神経変性プロセスと関連する可能性がある。本研究の目的は、アルツハイマー病における微小出血の有無と脳脊髄液バイオマーカーとの関係を調査することである。【方法】臨床的に診断され、後方視的に集められた、頭部MRI T2*画像と脳脊髄液検査を施行したアルツハイマー病（AD）21名を対象とした。微小出血の有無によってADを2群に分け、その臨床像および脳脊髄液バイオマーカーの相違について調査した。【結果】微小出血を8名（38.1%）に認めた。年齢、性別、MMSEについて2群間で差を認めなかった。髄液総タウは、微小出血のあるAD群（876±553 pg/mL）の方が微小出血の無いAD群（433±242 pg/mL）よりも高く（p<0.05）、髄液リン酸化タウにおいても高い傾向を認めた（p=0.056）。一方、髄液アミロイドβ42においては差を認めなかった（p=0.66）。【結論】微小出血のあるADでは脳脊髄液中総タウが高く、脳血液関門が破綻している可能性が考えられた。一部のアルツハイマー病の病態や治療を検討するにあたり、脳血液関門の破綻にフォーカスした原因の解明が求められる。

StP-02-4 当院における脊髄梗塞の臨床的特徴と予後の検討

○甲田 啓紀、手塚 敏之、山田 翔太、木島 朋子、田部 浩行
新潟県立中央病院

【目的】脊髄梗塞は比較的可成りな疾患であり、典型的には突然の対麻痺・四肢麻痺、障害レベル以下の解離性感覚障害、膀胱直腸障害をきたすとされるが、病態は不明な点が多い。脊髄梗塞における予後因子および適切な画像検査について検討することを目的とした。【方法】2018年から2019年までに脊髄梗塞として入院した4名に対し、当院入院時のデータを集計した。年齢、性別、臨床症状、脊髄病変部位、MRI検査でのDWIおよびT2強調画像における信号変化までの日数、治療内容、そして退院時mRSとの関係について調べた。【結果】自験例4例中、疼痛で発症した3例いずれも退院時mRSは2以下、疼痛を伴わなかった1例は退院時mRSが4であり、疼痛発症群は比較的可成りな予後良好であった。病変部位や治療内容では差はみられなかった。また、発症から初回MRI撮影までの平均日数は2.53日であり、4例中3例は発症2日目以降に初回MRI施行されており、いずれもT2強調画像で高信号を認めた。しかし1例では発症3時間後と早期にMRI施行されており、その時点ではT2強調画像で信号変化を認めず、7日後に再検したMRIで初めて信号変化を認めた。【結論】臨床症状として疼痛で発症した群と脱力で発症した群とで比較したところ、疼痛発症例での退院時のmRSが比較的可成りな良好であり、疼痛発症群は予後良好であるという先行報告と一致する結果となった。また、脊髄梗塞での拡散強調画像の有用性が指摘されており、発症早期のT2強調画像で信号変化を認めなかった症例において、拡散強調画像が早期診断に役立った可能性があると考えられた。脊髄梗塞の臨床症状による病態の違いや、適切な検査法を検討するためにも、今後の報告例の集積が待たれる。

StP-02-6 MRI上、特徴的な深部灰白質病変分布を示したLymphomatosis cerebriの2症例

○酒井 爽子¹、小林 禪¹、板谷早希子²、太田 浄文³、上田 泰弘⁴、小川 晋一⁵、伊藤 孝美⁵、石原正一郎¹、富満 弘之¹、新谷 周三¹
¹ JAとりで総合医療センター 脳神経内科、² 関東中央病院 神経内科、
³ 中津市立中津市民病院 神経内科、⁴ JAとりで総合医療センター 脳神経外科、
⁵ JAとりで総合医療センター 血液内科

【目的】Lymphomatosis cerebriは中枢神経原発悪性リンパ腫の一亜型で、MRIで主に白質にびまん性、対称性にFLAIR高信号病変を示し、腫瘍形成、造影効果が乏しいことにより特徴づけられる。これまで、MRIにおける深部灰白質病変の分布の特徴に関する報告はなく、この点を明らかにする。【方法】2症例の診療録、MRIを後方視的に検討し、過去の文献報告例と比較した。【結果】症例1：65歳女性。主訴：運動緩慢。既往歴：なし。現病歴：2013年8月上旬から徐々に動作が緩慢になり、思い通りに動けなくなった。食事量も減った。同年8月末にはつまずきやすくなり、料理もできなくなった。声も小さくなった。9月某日に全身に力が入らなくなり当院に緊急入院。神経学的所見：パーキンソンニズム、前頭葉徴候、錐体路徴候あり。MRI所見：FILARで脳幹、両側小脳、両側大脳白質、両側視床、両側淡蒼球にほぼ対称的な高信号を認める一方、被殻、尾状核は概ね保たれていた。腫瘍形成は明らかでなく、T1WI-Gdでは右海馬、右淡蒼球にのみ造影病変を認めた。症例2：71歳男性。主訴：ふらつき。既往歴：慢性副鼻腔炎（手術）。WPW症候群（手術）。現病歴：2015年8月頃から体のふらつきがあり、同年12月当院受診。神経学的所見：見当識障害、四肢の失調、失行、失算、前頭葉徴候あり。MRI：FILARにおける高信号病変の分布は症例1とほぼ同様で、腫瘍形成は明らかでなく、T1WI-Gdでは左海馬、脳梁にのみ造影病変を認めた。2症例ともに脳生検でB細胞リンパ腫と診断し、MRI所見からLymphomatosis cerebriと判断した。【結論】2症例に共通したMRI所見として、FLAIRで脳幹、小脳、大脳白質、視床、淡蒼球に異常を認める一方、被殻、尾状核は比較的可成りな保たれていた。この病変分布パターンは過去のLymphomatosis cerebriの症例でも報告されており、Lymphomatosis cerebriに特徴的である可能性がある。

StP-02-8 取り下げ演題

StP-02-9 当院で経験した神経核内封入体病 (NIID) 3例の比較検討

○小谷 紗稀¹、深沢 良輔²、長 正訓²、大矢佳奈子³、安田 怜³、
日高 幸宏²、武澤 秀理²、加藤 寿^{1,4}、馬場 正道⁴、藤井 明弘²
¹ 済生会滋賀県病院 初期研修医、² 済生会滋賀県病院 脳神経内科、³ 京都府
立医科大学大学院医学研究科 神経内科学、⁴ 済生会滋賀県病院 病理診断科

【目的】神経核内封入体病 (NIID) は、病理組織で中枢神経や末梢神経、一般臓器の細胞核にみとめられるエオジン好性の核内封入体の特徴とする神経変性疾患である。ものの忘れや自律神経症状、運動失調、認知機能低下など多彩な症状をきたし、頭部MRIで白質病変と皮髄境界のDWI高信号を特徴とする。皮膚生検の有効性が報告されて以降、報告数が増加している。一方、NOTCH2NLC遺伝子異常の検索が新しい診断方法として期待される。今回、我々は成人発症の孤発性NIIDを3例経験したため報告する。【方法】当院で経験したNIID3例の臨床徴候と検査所見について既報告と比較した。【結果】1) 3例ともに70歳代男性で家族歴や血族婚はみられなかった。2) 頭部MRIで白質病変と小脳萎縮、皮髄境界のDWI高信号をみとめた。3) 3例中2例では経過中に頭部MRIでの異常を指摘されていたが、精査されなかった。4) いずれも主訴は歩行障害で神経学的所見として四肢失調と痙攣、認知機能障害があった。5) 検査所見では髄液蛋白の上昇がみられた。6) 皮膚生検でUbiquitin, p62染色陽性の核内封入体があり、FMRI premutationは陰性であった。7) MMSEは2例で、FABは全例で低下していた。8) 3例ともに神経伝導検査異常をみとめたが、いずれも感覚障害は伴わなかった。9) 1例では出血リスクがないにも関わらず、橋出血がみられた。【結論】少数例で出血リスクがないにも関わらず、脳出血を合併する。神経伝導検査異常を高率に伴うが感覚障害がみられず、一部の症例ではsubclinicalな所見といえる。頭部MRIで異常を指摘されているが、精査されない例があり、NIIDを疑う場合には皮膚生検や遺伝子検査を行うべきである。

StP-03-2 未治療パーキンソン病における心臓交感神経障害と黒質線条体ドパミン神経変性の関連

○吉川 洋佳、梅原 淳、高津 宏樹、佐藤 健朗、小松 鉄平、
坂井健一郎、大本 周作、村上 秀友、三村 秀毅、井口 保之
東京慈恵会医科大学付属病院神経内科

【目的】パーキンソン病における心臓交感神経障害は黒質線条体ドパミン神経障害と関連があるか評価した。【方法】24名の早期未治療パーキンソン病患者を対象に、心筋metaiodobenzylguanidine (MIBG) シンチグラフィーにおけるheart to mediastinum ratio (H/M) とDopamine Transporter (DAT) scanにおける線条体specific binding ratio (SBR) との相関を評価した。さらに線条体SBR値と最も関連性が強いものは嗅覚障害・便秘の有無・心臓交感神経障害のうちどれであるか多変量解析を行い評価した。嗅覚はOdor Stick Identification Test for Japanese (OSIT-J) 値を用いた。【結果】患者背景は年齢68±9 (平均±SD) 歳、罹病期間1.6±1.6年、運動重症度はUnified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) motor score 21±11であった。H/M delayed値はSBRと有意な相関を認めた(右:r=0.50, p=0.0080、左:r=0.45, p=0.01、平均r=0.51, p=0.0068)。これらの相関は年齢と運動重症度も考慮した重回帰分析にても保たれた。さらに目的変数を平均SBRとし、説明変数をH/M delayed・OSIT-J値・便秘の有無とした重回帰分析では、平均SBRはH/M delayed値とのみ有意な関連を認めた(β =0.446, p=0.016, R²=0.540)。【結論】パーキンソン病患者における心臓交感神経障害は黒質線条体ドパミン神経の変性と強く関連する。この関連が嗅覚や便秘の有無と独立して成立したことを考慮すると、Lewy小体の進展経路としてdual hitに加え、心臓交感神経障害から上行する新たな経路の存在が示唆された。

StP-03-4 レボドパ・カルビドパ配合経腸用療法の有効性の検討

○名ヶ迫 強、武井 潤、平松 有、田代 雄一、荒田 仁、
松浦 英治、高嶋 博
鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経内科・老年病学

【目的】進行期パーキンソン病におけるデバイス療法の一つであるレボドパ・カルビドパ配合経腸用液 (Levodopa-carbidopaintestinal gel : LCIG) 療法は、運動合併症に対して治療効果が高く有用である。当科でLCIG導入を行ったパーキンソン病症例に対して臨床的検討を行い、その効果および特徴を明らかにする。【方法】2017年4月1日～2019年10月31日までにLCIG導入目的に当科に入院した12症例のうち経皮内視鏡的胃腸腸瘻造設術 (PEG-J : percutaneous endoscopic gastrojejunostomy) に至った9症例 (男4名、女5名。年齢は平均で男67.2歳、女67.4歳) について後方視的に検討した。【結果】9例は全例とも、LCIG導入前の時点でL-dopa製剤を5回/日以上に分割して内服しているにも関わらず、2時間以上のオフ、または1時間以上の生活に支障をきたすジスキネジアを認めた。MDS-UPDRS partⅢはLCIG導入前と後で平均10.125点の改善を認めた。症状日誌で確認ができた症例において、on時間は平均3.2時間増加し、off時間は平均2.6時間の短縮が得られ、生活に支障をきたすジスキネジアも平均1.5時間の短縮を認めた。【結論】当科でLCIGの導入に至った例では、L-dopa製剤を5回/日以上に分割内服、2時間以上のオフ、または1時間以上の生活に支障をきたすジスキネジアという条件を全例満たしており、治療効果も得られていた。

StP-03-1 非痙攣性てんかん重積状態 (NCSE) を呈した孤発性成人型神経核内封入体病の1例

○大岩 慧、田中 大貴、阿部 恵、上床 尚、浦 茂久、
吉田 一人
旭川赤十字病院

【目的】神経核内封入体病 (NIID) は認知機能低下、全身性痙攣発作、小脳失調、末梢神経障害など多彩な臨床症候を呈する神経変性疾患である。症例ごとに中心となる神経症候が異なるため診断に難渋する例も少なくない。今回我々はNCSEを主要症候として発症したNIIDを経験したので報告する。【症例】70歳、女性。X-2年6月頃より認知機能低下が徐々に進行。X-1年8月、発語困難が持続し当科初診した。脳波検査では6 Hz前後の徐波の混入を認めたが鋭波や棘徐波は認めなかった。脳MRI FLAIR imageで両側脳室周囲深部白質高信号、DWIおよびFLAIR imageで左頭頂葉皮質高信号、脳血流SPECTで同部位の著明な血流増加を認め、NCSEと診断した。ホスフェニトイン投与で症状改善なく、ミダゾラム持続点滴を行ったところ、画像所見に変化は認めなかったが、その後徐々に発語がみられ、臨床症状は改善した。X年2月より易怒性、異常行動が目立つようになった。X年7月、意識障害が出現し、脳MRIでは1年前と比較し脳萎縮の進行と深部白質病変の拡大を認め、DWIで新たに右側優位の両側頭頂葉U-fiberに沿った皮髄境界部高信号を認めた。画像所見からNIIDを疑い、皮膚生検で線維芽細胞、脂肪細胞に核内封入体を認めたことから診断確定した。【考察】痙攣発作を呈するNIIDの報告は多いが、NCSEを呈した症例も少数ながら報告されている。NIID進行期の脳MRIではDWI皮髄境界高信号が特徴的であるが、典型的な画像所見を呈さずに皮膚生検で確定診断を得た症例が存在する。原因不明の認知症やNCSEを呈する症例においてはNIIDを鑑別に挙げ積極的に皮膚生検を施行するべきである。

StP-03-3 Parkinson病患者の過活動膀胱は起立性低血圧と関連がある

○小澤 正和、村上 秀友、高橋潤一郎、高橋 麻英、幕 昂大、
茂木 晴彦、白石 朋敬、中田 遼志、佐藤 健朗、高津 宏樹、
松野 博優、小松 鉄平、坊野 恵子、坂井健一郎、梅原 淳、
大本 周作、三村 秀毅、井口 保之
東京慈恵会医大内科学講座脳神経内科

【目的】Parkinson病 (PD) は各種の自律神経症状を呈するが、PD診療ガイドライン2018によると過活動膀胱 (Over Active Bladder; OAB) は27.0～63.9%の患者に、起立性低血圧 (Orthostatic Hypotension; OH) は30.1%の患者に合併するとの報告があるが、両者の関連は不明である。また、自律神経症状相互間の関連についての検討も稀である。今回我々はPD患者におけるOABとOHとの関連について検討した。【方法】未投薬のPD患者43 (男30、女13) 名にOABの評価としてNon-Motor Symptoms Questionnaire (NMSQ) の設問8 (強い尿意を感じてトイレに駆け込むことがある) と設問9 (夜尿意を感じていつも目が覚めてしまう) を実施した。一方、OHの評価として20分間の安静臥床の後にHead up tilt test (HUT) を実施し、起立後3分および10分までの収縮期血圧の低下率 (収縮期血圧低下率のベースラインの収縮期血圧に対する割合) を計算した。NMSQの設問8および9の少なくとも1つに該当する患者 (OAB+) 群といずれも該当しない患者 (OAB-) 群の起立後3分及び10分までの収縮期血圧の低下率を1検定で比較した。【結果】年齢、罹患年数、運動症状の重症度 (MDS-UPDRS part Ⅲ)、認知機能 (MMSE, MoCA) は両群間に有意差を認めなかった。OAB+群はOAB-群より、起立3分間の収縮期血圧の低下率 (Mean±SD=0.18±0.13 vs 0.11±0.08, p=0.038)、起立10分間の収縮期血圧の低下率 (Mean±SD=0.21±0.13 vs 0.13±0.09, p=0.029) が有意に高かった。【結論】OABを訴えるPD患者はOHの程度が重く、OABとOHが関連して進行している可能性がある。

StP-03-5 太田・館林医療圏でのALS診療における神経内科医と非神経内科医の連携の実態

○前田 玲佳、門前 達哉、蛸谷 征弘
SUBARU 健康保険組合太田記念病院

【目的】筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は、症状の進行に合わせた神経専門医による治療が必要である。しかし実際は地域の神経内科医は多くなく、各地域の実情にあわせた療養を行っている。当院は、群馬県の太田・館林医療圏 (太田市 | 館林市 | 板倉町 | 明和町 | 千代田町 | 大泉町 | 邑楽町 : 人口 (2015年) 401,479人) における唯一の脳神経内科有床診療機関である。患者は、ALSが疑われ紹介受診される場合や、他地域から継続診療目的で受診される。当院は、地域の急性期病院であり、ALS患者の長期的な定期通院や、療養目的での長期入院は困難である。そのため地域の医療機関とのネットワークにより、地域で患者を看という方針で医療を行っている。ALS患者の医療を振り返り、問題点や改善策について非神経内科医との連携という視点からも検討した。【方法】2014年4月から2019年9月まで当院を受診したALS患者について、受診理由、受診時ADL、紹介時ADL、行われた医療行為、当院受診後の方針、連携した医療機関について調査した。【結果】女性10名、男性15名、受診時平均年齢66.0歳、診断目的での来院が16名で、継続診療の依頼が6名だった。診断平均年齢は65.4歳、胃腸造設したのが10名、気管切開を行ったのが4名だった。受診時平均ADL 2.7、紹介時平均ADL 3.8、30.4%に認知機能異常がみられた。療養先は、病院2名、自宅17名、施設3名だった (死亡2名)。連携した医療機関は、訪問診療クリニック6、非脳神経内科クリニック8、脳神経内科クリニック2、施設3、病院10だった。【結論】初診時と比べ紹介時にはADLの低下や認知機能異常がみられ、次に診療にあたる医療従事者と患者との関係構築のためには、より早期に紹介すべきなのかもしれない。殆どのケースにおいて紹介後の経過が不明であり、よりより医療体制を構築するために、患者情報や紹介後の経過を地域で共有できる仕組みを当院や地域単位で考えていきたい。

StP-03-6 Lymphoplasmacyte-rich meningiomaに肥厚性硬膜炎を合併した70歳男性例

○岩崎 つぐみ、坂井健一郎、幕 昂大、茂木 晴彦、高橋 麻葵、高津 宏樹、佐藤 健朗、小松 鉄平、梅原 淳、大本 周作、三村 秀毅、村上 秀友、井口 保之
東京慈恵会医科大学

症例は70歳男性。3年前から緩徐に進行する右視力低下、2年前に左視力低下も認めた。1年前に当院脳外科を受診し右眼の耳側半盲を認めた。頭部MRIで斜台部に髄膜腫を認め、視野障害の原因と判断した前頭蓋底部髄膜腫に対し摘出術を施行した。腫瘍の病理所見は、リンパ球および形質細胞の高度浸潤と腫瘍細胞が渦巻き状に増殖する像を認めLymphoplasmacyte-rich meningiomaと診断した。術後、視力低下の改善を得たが、その後徐々に右眼の視力低下が進行した。頭部造影MRIでは右視神経鞘に沿った造影効果と小脳テントの肥厚を認め、肥厚性硬膜炎と診断し精査加療目的で当科入院となった。入院時、体温36.2℃、血圧121/66 mmHg、脈拍52 / 回、神経学的異常所見は、両眼の視力低下(右光覚弁以下、左手動弁)、両眼視野障害を認めた。採血は、RFが167IU/ml、抗核抗体が40倍と高値であった。髄液検査は初圧12.5 mmHg、外観無色、蛋白定量106 mg/dL、糖定量52 mg/dL、細胞数68/ μ L(単核球数67、多形核球数1)、IgG index 0.8、細胞診で小型リンパ球を認めた。肥厚性硬膜炎の病因としては細菌、梅毒、結核、真菌などの感染症、サルコイドーシス、ANCA関連疾患、IgG4関連疾患、関節リウマチ、血管炎などを鑑別したがいずれも確定診断には至らなかった。進行性肥厚性硬膜炎に対しステロイドパルス療法2コース施行し、症状改善、MRIで髄膜腫が縮小したことから、Lymphoplasmacyte-rich meningiomaが炎症性機序を伴っていることが示唆された。髄液蛋白・細胞数は減少し、自宅退院となった。Lymphoplasmacyte-rich meningiomaに伴う炎症細胞が浸潤することで肥厚性硬膜炎をきたしたと考え報告する。

StP-03-8 抗SRP抗体陽性ミオパチーの臨床像

○古山 悠里¹、梅田麻衣子¹、梅田 能生¹、岸 諒太¹、永井 貴大¹、秋山 夏葵¹、本郷 祥子¹、河内 泉²、小宅 睦郎¹、藤田 信也¹
¹長岡赤十字病院 神経内科、²新潟大学医歯学総合病院 脳神経内科

【目的】抗SRP抗体は、免疫介在性壊死性ミオパチー (IMNM) に関連する自己抗体である。抗SRP抗体陽性ミオパチーの筋病理所見は、壊死性筋症を呈するのは83%で、12%は非特異性筋炎と報告されている。臨床的には、多くが多発筋炎と診断されるが、治療抵抗性である場合が多い。抗SRP抗体陽性ミオパチーの臨床像を検討する。【方法】炎症性筋疾患を疑われて当科に入院し、抗SRP抗体陽性ミオパチーと診断した2例について、その臨床像を検討した。【結果】症例1: 81歳女性。1か月前からの筋力低下があり、近医で高CK血症を指摘され、当科に入院した。皮疹はなく、四肢体幹に筋力低下を認め、CK 8,258 U/Lで、筋生検では非特異的な炎症性筋疾患の所見だった。KL-6 327 U/mlで、間質性肺炎(IP)の合併はなかった。ステロイド治療を開始し、CK値は低下したが筋力低下は進行した。抗SRP抗体が陽性と判明し、免疫グロブリン大量 (IVIg) 療法を開始したところ筋力の改善が見られ、ADLは自立した。症例2: 76歳女性。1か月前から筋力低下が進行し、当科に入院した。皮疹はなく、四肢近位筋に把握痛があり、体幹四肢筋力低下を認め、CK 7,489 U/Lと高値だった。筋生検では壊死性ミオパチーに矛盾しない所見だった。CTで軽度IPがあったが、KL-6は388 U/mlであった。ステロイド治療を行ったが、筋力低下は急速に進行した。抗SRP抗体が陽性で、IVIg療法を加え、筋力は回復したが、筋萎縮が高度で、車椅子レベルの後遺症が残存した。【結論】2例とも高齢女性で、亜急性に全身の筋力低下が進行し、難治性であった。ステロイド治療にIVIg療法を加え筋力の改善が見られた。筋病理は壊死性ミオパチーを呈しなくても早期からIVIg療法など強固な免疫療法が必要である。

StP-03-10 β 溶血性連鎖球菌による中枢神経組織を含む多発感染に関する検討

○藤原 万里、兼子 一真、服部 健、中野 武
安曇野赤十字病院神経内科

【目的・方法】 β 溶血性連鎖球菌 (溶連菌) は髄膜炎をはじめとする中枢神経感染や他組織の重症感染の起因菌になり得る。脳神経内科としては中枢神経感染のみに注目しがちだが、多発感染により治療に難渋する場合がある。当院での2例の経験を踏まえ、 β 溶連菌感染の臨床経過について報告したい。【結果】症例1: 73歳女性。既往に特記事項無し。急性の発熱、右腰痛、全身倦怠感を認めたため当院救急受診。炎症反応上昇と多発関節痛を認めた。翌日から右膝関節腫脹と疼痛が著明になり、関節穿刺の結果、*Streptococcus pyogenes*による化膿性関節炎の診断で抗生剤投与を開始した。膝関節症状は軽快したが、腰痛と腰部から右下肢に放散する疼痛が出現。腰椎MRIで腰髄を右後方から圧迫する占拠性病変を認め、腰椎硬膜外膿瘍と診断。長期にわたり抗生剤を投与した。症例2: 56歳男性。既往歴に特記事項無し。発熱と激しい頭痛、意識障害のため当院救急受診。髄膜刺激徴状、髄液検査で細胞数1205/ μ l (多核細胞96%) と増加を認め、化膿性髄膜炎と診断。培養では髄液、血液ともに*Streptococcus agalactiae*が検出された。抗生剤投与を開始したところ症状は軽快した。しかし、再び発熱がみられ炎症反応も持続した。熱源検索のため施行した腹部CTで脾膿瘍を認め、感染沈静化に長期の抗生剤投与を要した。【考察】溶連菌は常在菌であるが、いわゆる劇症型溶連菌感染といわれる重篤な感染症を引き起こすこともある注意すべき細菌である。特に β 溶血性をもつ pyogenic groupで重症感染の頻度が高い。糖尿病や免疫不全の存在により重症化し易いとされているが、今回経験した2例は免疫系に影響を及ぼす基礎疾患を認めず、感染経路も明らかではなかった。しかし、中枢神経を含む多組織に感染を起し、長期の抗生剤投与を要した。溶連菌感染では中枢神経組織のみならず、多臓器・組織での注意深い観察が必要と考えられた。

StP-03-7 人工呼吸器からの離脱が困難であったseronegative NMOSDの1例

○高澤 秀平、小西 宏史、廣澤 宏昭、田中 遼、松田 憲幸、穴田 涼子、林 智弘、山本 真守、温井 孝昌、道具 伸浩、中辻 裕司
富山大学附属病院脳神経内科

【目的】人工呼吸器管理を要したSeronegative NMOSDについて報告する。【方法】症例は40歳男性。X-6年6月に両眼の急激な視力低下を自覚し、虚血性視神経症と診断された。X-2年より統合失調症にて他院入院中であった。X年1月に両眼眼瞼下垂、構音障害が出現し、2月下旬に当科紹介受診し、当科に転院した。多発脳神経 (Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ、Ⅺ、Ⅹ) 障害、糖尿病性末梢神経障害を認めるが、四肢麻痺などは認めなかった。頭部MRIにて、視神経萎縮、第3脳室周囲、中脳から延髄背側に、造影効果を伴わないT2高信号病変を認めた。頸胸髄MRIで、第2～第6頸髄、第8胸髄レベルで高信号病変を認めた。視神経脊髄炎 (NMOSD) を考慮し、抗アクアポリン4抗体や抗MOG抗体を精査したがそれらは陰性で、髄液蛋白68mg / dL、細胞数0/ μ Lであった。ミトコンドリア病関連遺伝子やビタミンを精査したが、それらは陰性であった。NMOSD診断基準において、必須症状、コア症状を満たし、seronegative NMOSDであると診断した。本人の呼吸困難の自覚は乏しいが、入院14日目に意識障害、呼吸不全、血圧低下を生じ、血液ガス分析にてPaCO₂ 83.5 mmHgと高値であったため人工呼吸器管理を開始した。Seronegative NMOSDについて、ステロイドパルス療法を行ったが呼吸の改善に乏しく、ステロイドパルス療法を繰り返し、さらに単純血漿交換、免疫グロブリン大量静注療法を行った。また、ドパミン、ノルアドレナリン、フルドロールチンゾンを用いて血圧管理を行った。その結果、血圧は安定し、眼球運動障害は改善したが、人工呼吸器の離脱は困難であり、在宅療養困難のため、長期療養型病院に転院した。【結果】人工呼吸器からの離脱が困難なNMOSDを経験した。【結論】脳幹病変を伴う視神経脊髄炎では、人工呼吸器管理を要することがあり、また、十分な改善を認めないことがある。早期の治療介入と厳重な全身管理を要する。

StP-03-9 透析患者におけるギラン・バレー症候群15例の臨床的特徴－自験例と既報告からの検討－

○上田 洲裕、内尾 直裕、宮野 涼至、松本 英之
三井記念病院 神経内科

【目的】自験例と既報告から、透析患者におけるギラン・バレー症候群 (GBS) の臨床的特徴を明らかにする。【方法】透析患者でGBSを発症した自験例1例と既報告14例(血液透析13例、腹膜透析1例)、合計15例の臨床的特徴を検討した。【自験例提示】症例は72歳男性。末期腎不全のため血液透析中、感冒後に四肢脱力、しびれ感が出現した。四肢筋力低下、腱反射消失、錯感覚を認め、髄液蛋白細胞解離、神経伝導検査から、脱髄型のGBSと診断した。左上腕に表在化動脈を有し、低心機能でもあり、第4病日から免疫吸着療法 (IAPP) を施行したところ、症状は改善傾向となった。【結果】先行感染 (12/14)、発症年齢 (平均57±14歳、通常のGBS: 39±20歳)、高血圧 (6/10) や糖尿病 (6/10) の合併例、脱髄型 (10/11)、治療開始までの期間 (16.5±7.0日、通常のGBS: 5.6±0.3日) が特徴的であった。単純血漿交換療法 (PE) 5例、IAPP 5例、経静脈的免疫グロブリン療法 (IVIg) 5例の実施例があったが、PE 1例とIVIg 3例は無効であった。【考察】治療開始までの期間が長く、透析患者は合併症が多いためGBS症状が見逃ごされやすい可能性を考えた。【結論】先行感染が多い、発症年齢が高い、高血圧や糖尿病の合併例が多い、脱髄型が多い、治療開始までの期間が長いという臨床的特徴が抽出された。治療法の十分なエビデンスはないものの、IVIgは透析患者に対する容量負荷の問題がある一方、バスキュラーアクセスを有するため、血漿浄化療法 (PE、IAPP) がより望ましい可能性が示唆された。