

StO-01-1 再発性脳梗塞における再発までの期間と再発時の臨床病型

○足立沙瑛子<sup>1</sup>、田中瑛次郎<sup>2</sup>、尾原 知行<sup>2</sup>、福永 大幹<sup>2</sup>、水野 敏樹<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>京都府立医科大学医学部医学科、  
<sup>2</sup>京都府立医科大学大学院医学研究科 脳神経内科学

【目的】脳梗塞は発症早期に再発が多いことが知られているが、臨床病型ごとの再発時期については明らかでない。本研究の目的は、臨床病型ごとの再発時期および再発病型について明らかにすることである。【方法】2010年4月～2021年3月までに当施設に入院した急性期脳梗塞1152例のうち、2回以上脳梗塞の病名で入院した例を対象とした。血管リスク、初発時および再発時の臨床病型、再発までの期間を調べ、再発までの期間が1年未満と1年以上の2群に分け、各因子を比較検討した。また、各臨床病型において初発時と再発時の臨床病型が同一となる例についても2群で検討した。【結果】対象は58例(5%)で、男性34例(59%)、平均年齢73.2±11.4歳であった。血管リスクについては高血圧症47例(81%)、糖尿病19例(33%)、脂質異常症40例(69%)、現在喫煙11例(19%)であった。初発時の臨床病型は、アテローム血栓性脳梗塞(ATBD)16例(28%)、ラクナ梗塞(LI)12例(21%)、心原性脳梗塞(CE)10例(17%)、その他の原因(OD)2例(3%)、原因不明(UC)18例(31%)であった。再発までの期間は中央値382日(range 22-3212日)、初発時と再発時の臨床病型が同一のものは35例(60%)であった。再発時期の検討においては、ATBDで1年未満が多く(13例81%)、CEで1年以上が多かった(9例90%)。ODは2例すべてが1年未満での再発であった。LIおよびUCにおいては再発までの期間に偏りはなかった。年齢、性別、血管リスク(高血圧症・糖尿病・脂質異常症・現在喫煙)については発症時期における差は見られなかった。初発時と再発時の臨床病型が同一のものは、ATBD 10例(63%)、CE 9例(90%)、LI 4例(33%)、OD 2例(100%)、UC 10例(56%)であった。【結論】脳梗塞再発までの期間はATBDで1年以上が多く、CEでは1年以上が多かった。LI・UCについては、再発期間に偏りはなかった。再発時の臨床病型の初発時との一致は、ATBD 6割、CE 9割、LI 3割であった。

StO-01-2 皮質脳波解析を用いた意味処理機能マッピング

菅原 諒子<sup>1</sup>、○下竹 昭寛<sup>1</sup>、菊池 隆幸<sup>2</sup>、松橋 眞生<sup>3</sup>、池田 昭夫<sup>3</sup>、高橋 良輔<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>京都大学大学院医学研究科臨床神経学、  
<sup>2</sup>京都大学大学院医学研究科脳神経学、  
<sup>3</sup>京都大学大学院医学研究科てんかん・運動異常生理学講座

【目的】難治焦点部分てんかん患者のてんかん外科術前評価において、脳機能マッピングは特に言語機能部位の同定に非常に重要である。近年、言語機能にも関連する意味処理について前側頭葉が機能的ハブを形成しているという仮説が提唱されている。慢性硬膜下電極留置下での意味判断課題(semantic judgement)を用いた皮質脳波解析から、意味処理の脳機能マッピングの有用性を検討し、前側頭葉の意味処理機能との関連を明らかにする。【方法】対象はてんかん外科の術前評価目的に言語優位半球に広範に硬膜下電極を留置した3名の難治側頭葉てんかん患者。意味判断課題では視覚刺激と聴覚刺激の2種類を行った。写真または音を2秒毎に提示し生物か非生物かを判断しボタンで回答させ、このときの皮質脳波を記録した。コントロール課題では視覚刺激の位置と聴覚刺激の音程が高いか低いかを判断する課題を行った。刺激前0.2秒、刺激後1.8秒を解析時間とし、脳波の加算平均波形を算出した事象関連電位と短時間フーリエ変換による時間周波数解析を行い、視覚刺激と聴覚刺激でコントロール課題と比較して特異的に活動を認められた電極の分布を比較した。【結果】3症例において、事象関連電位・時間周波数解析いずれでも、視覚刺激では側頭葉後面方～前方と前側頭葉下部で、聴覚刺激では側頭葉外側～後面と前側頭葉で活動が確認された。また、症例1と3では両刺激で側頭葉底部での活動が確認された。【結論】意味判断課題の皮質脳波解析により、視覚・聴覚的な意味処理は側頭葉内で活動がみられ、前側頭葉がモダリティの意味処理が統合されている可能性が示された。皮質脳波電極のマッピング結果との比較では言語機能の電極と重なる部位もあり、本課題を言語マッピングの1つとして利用できる可能性がある。

StO-01-3 安静時機能的MRIを用いたパーキンソン病における不安関連ネットワーク変容の解明

浅田 怜央<sup>1</sup>、吉永 健二<sup>1</sup>、西田 聖<sup>2</sup>、澤本 伸克<sup>3</sup>、○花川 隆<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>京都大学大学院医学研究科 高次脳科学講座脳統合イメージング分野、  
<sup>2</sup>京都大学大学院 医学系研究科 臨床神経学、  
<sup>3</sup>京都大学 医学系研究科 人間健康科学系専攻 近未来型人間健康科学融合ユニット

【Objective】Unravelling the underlying mechanisms of anxiety in Parkinson's disease (PD) is important for its clinical management. In the present study, we investigated a brain network alteration responsible for anxiety in PD.【Methods】Resting-state functional MRI was acquired from 57 healthy volunteers (HC) and 168 patients with PD. ROI-to-ROI functional connectivity (FC) was computed from preprocessed MRI data using the CONN and FSL. An anxiety level was assessed with the State-Trait Anxiety Inventory. To analyze the latent anxiety (LA) and response style (RS) separately, the partial credit model was applied in each of the "state" and "trait" scores. The association of FC with the LA and RS were analyzed using a general linear model with age, sex, HC/PD and levodopa equivalent dose as covariates.【Results】The LA of "trait" score showed a significant negative correlation with FCs involving the salience network, ventral visual cortices, and pericentral gyri (p-FWE<0.05, threshold-free contrast enhancement). The RS of "trait" score, controlling the LA of "trait" score, showed a significant positive correlation with FCs involving the medial parietal lobe and lateral occipital cortex (p-FDR<0.05, cluster-based). The correlations of FC with LA and RS did not differ between PD and HC.【Conclusions】Anxiety was related to the alteration of brain network involving the limbic, sensorimotor and visual systems, which was not fundamentally different between HC and PD. The response style was related to the default mode network.

StO-01-4 ピタバスタチンはオートファジー活性化を介してタウオリゴマーを減少させる

○山本 良太<sup>1</sup>、Shu-hui Yen<sup>2</sup>、濱野 忠則<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>福井大学医学部脳神経内科、  
<sup>2</sup>Mayo clinic Jacksonville

【目的】超高齢社会の進行とともに認知症患者の増加は医学的、社会的に大きな問題である。認知症の大半を占めるアルツハイマー病は微小管の安定化に重要なタウ蛋白が異常にリン酸化、重合して神経原線維変化を形成することで神経細胞死が起こることが主な原因である。アルツハイマー病の原因は解明されつつあるが、有効な疾患修飾薬はない。我々は脂質異常症治療薬ピタバスタチンがタウ蛋白のリン酸化を抑えることだけでなく、タウ蛋白の総量を減らすことを見出した。そこで、タウ蛋白の減少がどのような機序で生じているか解明するため、細胞内タンパク質分解経路のひとつであるオートファジーに着目して研究を行った。【方法】本研究ではTedOff誘導系によって野生型タウ蛋白(ARON)を過剰に発現するヒト神経系細胞モデル(M 1C細胞)を用いた。細胞はタウ蛋白の発現誘導を5日間行い、最後の24時間各種薬品を投与した。まずピタバスタチンおよびヒドロキシクロキンの至適濃度をATPassayで確認し、タウ蛋白とオートファジー関連タンパク質のLCIII、p62の局在を免疫細胞染色で確認した。また、培養した細胞を回収、溶解してライセートを作製し、LCIIIやp62などのオートファジーに関連する抗体や抗タウ抗体を用いてウェスタンブロットを行った。【結果】ATPassayの結果から、ピタバスタチンとヒドロキシクロキンの至適濃度はそれぞれ2.5μM及び35μMと示唆された。その濃度で免疫細胞染色を行うと、タウ蛋白とLCIIIまたはp62が共有していることが示唆された。さらにウェスタンブロットによって総タウ蛋白およびオリゴマータウが減少していることが確認された。【結論】以上よりピタバスタチンはオートファジー機能を亢進させることによりタウ蛋白の総量およびオリゴマータウを減少させたことが推察された。

StO-01-5 ALS患者体液由来細胞外小胞におけるプロテオームの特徴と経時的変化

○加藤玖里純<sup>1</sup>、植田 幸嗣<sup>2</sup>、森本 悟<sup>1,4</sup>、高橋 慎一<sup>1,3,4</sup>、中村 志穂<sup>1</sup>、小澤 史子<sup>1</sup>、伊東 大介<sup>1</sup>、伊達 悠岳<sup>4</sup>、岡田 健佑<sup>1</sup>、中原 仁<sup>1</sup>、岡野 栄之<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>慶應義塾大学医学部生理学教室、  
<sup>2</sup>がん研究会 がんプレジジョン医療研究センター、  
<sup>3</sup>埼玉医科大学国際医療センター 脳神経内科・脳卒中内科、  
<sup>4</sup>慶應義塾大学医学部神経内科

【目的】筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者体液由来細胞外小胞(EVs)におけるプロテオームは、健常者とは異なることが示唆されているが、発症後の経時的な変化はこれまで明らかにされていない。本研究では、ALS患者体液由来EVsタンパク質の網羅的プロファイルの特徴および経時の変化を明らかにすることを目的とした。【方法】ALS医師主導治験(ROPALS試験)に参加した孤発性ALS患者20名および健常者10名の血清および脳脊髄液(CSF)よりEVsを単離した。ALS患者のサンプルは経時的に採取した。その後、Orbitrap Fusion Lumos質量分析計による網羅的定量プロテオーム解析を実施し、全てのサンプルで検出されたタンパク質に対して群間比較および時系列解析を行った。【結果】主成分分析の結果、ALS患者由来体液におけるプロテオームは健常者とは異なる分布を示した。健常者およびALS患者の群間比較の結果、ALS患者由来血清およびCSF双方のEVsにおいて、小胞体でタンパク質処理に関わるタンパク質群(ACTN1,etc)が減少し、凝固/補体経路制御因子(QSOX1,etc)が増加していた。ALS患者EVsの経時的な変化について、血清では細胞接着分子(SRC,etc)が減少し、凝固/補体経路制御因子およびコレステロール運搬に関与するタンパク質群(LBP,etc)が増加していた。一方CSFにおいては、軸索誘導因子(CSF1R,etc)を含む細胞接着分子が増加し、DNA修復およびグロマン構造に関わるタンパク質群(H4C,etc)が減少していた。【結論】ALS患者体液由来EVsにおけるプロテオームは、健常者と比較して特徴的なプロファイルを示し、経時的には病態進行依存的なEVs内タンパク質の変動を認めることが初めて明らかになった。

StO-01-6 表現型に基づく優先順位付けを用いたALSの病的バリエーション検索

○山内 翔葵<sup>1</sup>、宮本 亮介<sup>2</sup>、武藤 浩平<sup>2</sup>、桑野 由紀<sup>1</sup>、ナズラ キュム<sup>1</sup>、西田 憲生<sup>1</sup>、橘 このか<sup>1</sup>、和泉 唯信<sup>2</sup>、森野 豊之<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>徳島大学大学院医歯薬学研究所遺伝情報医学分野、  
<sup>2</sup>徳島大学大学院医歯薬学研究所臨床神経学分野

【目的】ALSの既知の原因遺伝子にある病的バリエーションを表現型に基づく優先順位付けを用いて検索する。【方法】ALS患者100人のエクソーム解析を行い、ALS原因遺伝子上の病原性が高いバリエーションを検索した。まず、(1)同義置換でない、またはフレームシフト、(2)アレル頻度が0.0001未満、(3)CADD、PolyPhen-2、MutationTaster、SIFTのうち2つ以上で病原性ありと予測されるバリエーションを抽出した。インハウスコントロールとして主にジストニアからなる353人のエクソームデータを用いた。抽出したバリエーションについて、Exomiserを用いてALSの表現型に合致するバリエーションを優先順位付けした。病原性が高いと評価されたバリエーションを有する患者について、カルテレビューを行い臨床所見・経過を確認した。【結果】100人のエクソーム解析で得られたバリエーションの総数は約410万であった。フィルタリング後、21個のバリエーションが残った。このうち3個(DCTN1:c.688G>A、NEK1:c.2839G>C、CHMP2B:c.343G>A)がExomiserで抽出された。DCTN1のバリエーションはCC1領域のミスセンス変異であり、近傍にはALSの既報の病的バリエーションが報告されていた。DCTN1のバリエーションを持つ患者は右手の筋力低下を自覚し、その後右上肢、左上肢に筋力低下が波及した。神経学的所見では、右優位の右上肢の軽度の筋力低下、下顎反射、右上肢・両下肢の腱反射亢進を認めた。なお、病的反射は認めず、球症状も認めなかった。針筋電図では上肢に急性および慢性の脱神経所見を認めた。その後、全身の筋力低下が進行し、胃瘻造設と気管切開下人工呼吸器装着を行った。【考察】エクソーム解析では膨大なバリエーション情報が得られるが、疾患の原因となるバリエーションの特定は困難な場合が多い。今回のわれわれの解析で、表現型を参照した優先順位付けが原因となるバリエーションの同定に有用であった。

3日  
学生・研修医演題  
口演

StO-01-7 後期高齢住民の歩行、認知機能、脳領域容積および白質病変容積の特徴

○村松 知秋<sup>1</sup>、近藤 敏行<sup>2</sup>、伊関 千書<sup>2</sup>、山田 茂樹<sup>3</sup>、青柳 幸彦<sup>4</sup>、太田 康之<sup>2</sup>
<sup>1</sup>山形大学医学部医学科、<sup>2</sup>山形大学医学部第三内科 神経学分野、<sup>3</sup>名古屋国立大学脳神経外科学、<sup>4</sup>株式会社デジタル・スタンダード

【目的】後期高齢住民の歩行、認知機能、脳領域容積および白質病変容積の特徴を明らかにする。【方法】2021年山形県高島町の60歳以上住民健診受診者のうち独立歩行可能者に参加を呼びかけた。3m Timed up and Go test (TUG)をiPhoneアプリHacaro iTUGで記録しtime (s)、体幹部加速度の95%信頼幅円体積(3D-TAV; Trunk Acceleration Volume)、iTUG score=(3D-TAV)^0.8/1.9-1.9×time+60を得た。改訂長谷川式認知機能スケール(HDS-R)、Mini Mental State Examination(MMSE)を施行し、頭部MRIよりVINCENT SYNAPSEより各脳領域容積を、白質病変解析ソフト(PDRファーマ)より白質病変の容積を定量化した。前期高齢群(75歳未満)、後期高齢群(75歳以上)の群間で各変数についてMann-Whitney U検定を行い、有意水準は5%以下とした(EZR ver. 4.02を使用)。【結果】前期高齢群55名(男性21、女性34)、後期高齢群37名(男性15、女性22)が参加した。TUG time、HDS-R、MMSEは前期高齢群でそれぞれ9.39±1.5、28.4±1.6、28.4±1.4(平均±標準偏差、以下同様)、後期高齢群でそれぞれ10.7±2.1、27.5±2.1、27.7±1.9であった。後期高齢群では、前期高齢群に比較しTUGのtime、stepsが有意に大きく、iTUG score、3D-TAV、HDS-R scoreが有意に小さかった。各脳領域容積では、後期高齢群で前頭葉皮質、側頭葉皮質、島皮質、海馬、小脳、白質の容積が有意に小さかった。白質病変解析ソフトにより測定した白質病変の容積は、2群で有意差を認めなかった。【結論】今回、健康な後期高齢者においても、前期高齢者に比べると歩行は小歩で遅く、体幹部の3次元の加速度が低下し、認知機能が低下し、ほとんどの脳領域が萎縮していることが明らかになった。

StO-02-1 Usefulness of RC<sup>B</sup>S score: differentiating RCVS from thunderclap headache

○Harumi Naoi<sup>1</sup>、Junichiro Takahashi<sup>2</sup>、Marina Masui<sup>2</sup>、Motohiro Okumura<sup>2</sup>、Tatsushi Kokubu<sup>2</sup>、Maki Tanabe<sup>2</sup>、Takeo Sato<sup>2</sup>、Asako Onda<sup>2</sup>、Teppei Komatsu<sup>2</sup>、Kenichiro Sakai<sup>2</sup>、Tadashi Umehara<sup>2</sup>、Hidetaka Mitsumura<sup>2</sup>、Yasuyuki Iguchi<sup>2</sup>
<sup>1</sup>The Jikei University School of Medicine, TOKYO, Japan、<sup>2</sup>Department of Neurology, The Jikei University School of Medicine, Japan

Introduction:Thunderclap headache often indicate critical intracranial diseases, including RCVS. However, accurate diagnosis may still be difficult for non-neurologist. We focused on the susceptibility-weighted imaging form of brain MRI using minimum intensity projection (SWI-mIP). Simple scoring methods to predict RCVS by using pre-hospital variables and abnormality on SWI-mIP was assessed. Methods: From December 2012 to October 2022, patients admitted to our hospital for thunderclap headache were retrospectively enrolled. Abnormality on SWI-mIP was defined as asymmetrical hypervascularity of cerebral venous. Clinical variables were compared among patients with final diagnosis. Result: We enrolled 47 patients (mean age, 47 years old, 28 males). 11 (23%) were diagnosed as cerebral venous thrombosis, 19 (40%) as RCVS, and 17 (37%) as cerebral artery dissection. Lower body weight (BW) (p < 0.001), shorter clinical duration (p = 0.012), and female (p < 0.001) were observed in patients with RCVS. Abnormality on SWI-mIP was only detected in patients with RCVS (p < 0.001). We based the RC<sup>B</sup>S score on the following factors by using median as cut off value: radiological findings; abnormality on SWI-mIP (R), clinical duration < 1.8 days (C), BW < 57.1kg (B), Sex: female (S). Each factor was scored as 1 point. The frequency of RCVS was as follows: 0% of patients with a score of 0, 18% with a score of 1, 92% with a score of 2, and 100% with a score of more than 3 (p < 0.001). Conclusion: RC<sup>B</sup>S score should be useful for differentiating RCVS from other diseases with thunderclap headache.

StO-02-2 環軸椎亜脱臼に伴う椎骨動脈病変による脳梗塞加療中に心肺停止となった1例

○川名 里沙<sup>1</sup>、中西 郁<sup>2</sup>、齋藤 幹人<sup>2</sup>、河野 浩之<sup>2</sup>、竹丸 誠<sup>2</sup>、本田 有子<sup>2</sup>、海野 佳子<sup>2</sup>、塩川 芳昭<sup>2</sup>、平野 照之<sup>2</sup>
<sup>1</sup>杏林大学医学部付属病院 卒後研修センター、<sup>2</sup>杏林大学医学部 脳卒中医学教室

【背景】環軸椎亜脱臼により椎骨動脈系の脳梗塞を来すことがあるが稀である。我々は当初、アテローム硬化による小脳梗塞を疑ったが、その後環軸椎脱臼による椎骨動脈病変が原因の脳梗塞と診断し、加療中に心肺停止となった症例を経験したので報告する。【症例】80歳代女性。X-7月より徐々にADLが低下し、X-1月に右上肢の不自由さや頭痛が出現しほぼ寝たきりの状態となっていた。X月Y日近医で実施した頭部MRIで小脳梗塞を認めたため、当院へ転院となった。当院来院時は右側優位の両上肢重度運動麻痺と左下肢運動失調を伴っていた。頭部MRIで左中小脳脚の亜急性期脳梗塞を認めた。MRAでは両側椎骨動脈の信号強度が低下し、3次元CT血管造影で両側椎骨動脈はC1-2レベルで閉塞していた。後方視的に画像を見直すと環軸椎亜脱臼を伴っていた。脳梗塞再発予防目的にアスピリンを開始したが、入院4日目に突然心肺停止となり、蘇生したものの重度後遺症が残存した。心肺停止の原因は軸椎亜脱臼による脳幹圧迫または両側椎骨動脈閉塞による脳幹虚血が考えられた。【結語】環軸椎亜脱臼に伴う椎骨動脈病変による脳梗塞加療中に一時的に心肺停止となった一例を報告した。環軸椎亜脱臼による椎骨動脈系の脳梗塞は、経過中に重篤な合併症を来すことを念頭に置く必要がある。

StO-02-3 発症前高血圧未治療の比較若年の橋出血は転帰不良である

○新藤 夏帆<sup>1</sup>、河野 浩之<sup>2</sup>、齋藤 幹人<sup>2</sup>、城野 喬史<sup>2</sup>、竹丸 誠<sup>2</sup>、本田 有子<sup>2</sup>、海野 佳子<sup>2</sup>、塩川 芳昭<sup>2</sup>、平野 照之<sup>2</sup>
<sup>1</sup>杏林大学医学部付属病院 総合研修センター、<sup>2</sup>杏林大学医学部 脳神経外科教室

【背景】橋出血は致死の経過を辿ったり、または重度の後遺症が残ったりすることが多い。初期研修医として比較的若い致死の橋出血を3例受け持ち、転帰不良因子は何か臨床的疑問を持った。本研究の目的は、橋出血の致死の経過に関与する因子を明らかにすることである。【方法】2020年5月から2022年11月の期間に当院に入院した橋出血を、退院時に生存していた症例(生存群)と死亡退院した症例(死亡群)に分け、患者背景、神経症状、画像所見などを比較した。次に、ROC解析から死亡と関連する年齢のカットオフ値を求め、年齢を2群に分けた。【結果】対象症例は30症例(年齢中央値63歳、男性87%、来院時NIHSS中央値34、出血量中央値4.5ml)であった。19例(63%)は発症前高血圧未治療で、来院時収縮期血圧は194mmHgであった。死亡群は11例(37%)であった。死亡と関連する年齢のカットオフ値は57歳であり、57歳以下は9例であった。死亡群は生存群と比較して、年齢57歳以下が多く(55% vs. 16%、p=0.04)、出血量が大きく(10 ml vs. 2 ml、p=0.01)、来院時NIHSSが高かった(39 vs. 14、p=0.01)。発症前高血圧未治療の割合は有意差はなかった(73% vs. 58%、p=0.47)。しかし、57歳以下で発症前高血圧未治療の7例のうち5例(71%)は死亡退院した。【結論】年齢57歳以下で神経学的重症度が高く出血量が多い橋出血は死亡退院が多かった。未治療高血圧のまま若くして橋出血を来すと約3/4の症例が死亡し、転帰が極めて悪いことが分かった。一旦発症すると有効な治療がない現状を考えると、一次予防が非常に重要である。

StO-02-4 椎骨動脈の走行異常と舌骨による椎骨動脈への機械的刺激が原因となった潜性脳梗塞

○三輪倫央<sup>1</sup>、齋藤 幹人<sup>2</sup>、河野 浩之<sup>2</sup>、中西 郁<sup>2</sup>、竹丸 誠<sup>2</sup>、本田 有子<sup>2</sup>、海野 佳子<sup>2</sup>、塩川 芳昭<sup>2</sup>、平野 照之<sup>2</sup>
<sup>1</sup>杏林大学医学部付属病院 総合研修センター、<sup>2</sup>杏林大学医学部 脳卒中医学教室

【背景】頸部椎骨動脈の走行異常は2.3%の頻度で認めるが、脳梗塞の原因になることは稀である。我々は椎骨動脈(VA)の走行異常と舌骨のVAへの機械的刺激により、VAに塞栓源が形成された潜性脳梗塞を経験したため報告する。【症例】48歳男性。20XX年6月Y日に発症した右後小脳動脈領域の脳梗塞(塞栓源不明脳塞栓症)の再発予防目的でアスピリンを服用していた。同年9月ZH、構音障害と右半身の感覚障害をきたし、当院へ救急搬送された。神経診察では、失調性構音障害、右上下肢の運動失調、顔面を含む右半身で痛覚低下があった(NIHSS 4点)。頭部CT、CTAで早期虚血変化や閉塞血管はなかったが、CT灌流画像で右上小脳動脈領域に灌流異常を認めた。CT検査中に症状は急速改善した。入院第2病日の頭部MRIでは右後頭葉に新規梗塞を認め、クロビドグレルを追加した。後方循環系の塞栓症再発と考えたが、頭部MRI、頸動脈エコーで頭蓋内外主幹動脈に狭窄・閉塞はなく、Holter心電図、経胸壁心エコー、経食道心エコーでも塞栓源疾患はなかった。しかし3D-CTAで両側VAの走行異常と、舌骨近傍の右VA(C3-C4レベル)に血管壁不整を認めた。造影MRIでは壁不整部に造影効果に伴うVA内腔に突出する構造物を認めた。舌骨とVAの動的関係を評価するために入院4日、CTAでは、右VAは、嚥下時に挙上した舌骨・甲状軟骨と横突起前面との間で圧迫されていた。右VA内腔の突出構造物は周囲骨組織の機械的刺激で形成され、本症例の塞栓源になると考えた。抗血栓薬内服下で短期間に脳梗塞を再発しているため、耳鼻咽喉科で舌骨と甲状軟骨右側外側を切除し右VAへの機械的刺激を解除した。その後、右VA血管壁不整は改善し脳梗塞は再発していない。【結語】VAの走行異常を伴う症例では、舌骨によるVAへの機械的刺激が脳梗塞の原因になる場合がある。

StO-02-5 肺切除後に発症した脳梗塞4例の検討

○戸羽 陸<sup>1</sup>、滝川 浩平<sup>1</sup>、園田 卓司<sup>1</sup>、大井 清貴<sup>1</sup>、加藤可奈子<sup>1</sup>、小田 桃世<sup>2</sup>、大内 東香<sup>1</sup>、横沢 路子<sup>2</sup>、菅原 孝行<sup>2</sup>、石田 格<sup>4</sup>、木村 尚人<sup>2</sup>、菊池 貴彦<sup>1</sup>、土井辰彦<sup>1</sup>
<sup>1</sup>岩手県立中央病院 脳神経内科、<sup>2</sup>岩手県立中央病院 脳神経外科、<sup>3</sup>岩手県立中央病院 リハビリテーション科、<sup>4</sup>岩手県立中央病院 呼吸器外科

【目的】肺切除後の肺静脈末端部の血栓を塞栓源とする脳梗塞が近年報告されており、肺静脈末端の長い左肺上葉切除後に多いとされている。診断方法や最適な抗血栓療法は確立していない。【方法】2015年から2021年までに、当院で肺切除後に脳梗塞を発症した症例について患者背景、切除術式、手術から発症までの日数、脳梗塞の病型、治療内容、転帰について電子カルテを後方視的に調査した。【結果】該当症例は4例であった。肺切除術式は左上葉切除が2例、左下葉切除が1例、右上葉切除が1例であった。脳梗塞発症は術後1-8日であり、全例が脳塞栓症であった。造影CTで肺静脈末端部に血栓を認めたのは1例のみであった。3例でホルター心電図、1例でモニターによる検査を行ったが心房細動は検出せず、その他の塞栓源も認めなかった。主幹動脈閉塞の2例に血栓回収療法を施行し、有効再開通を得た。二次予防薬はアスピリンが1例、ワルファリンが2例(うち1例は肺静脈血栓消失後に中止)、1例は術後のみヘパリン投与を行った。転帰は全例がmodified Rankin Scale 0-2と良好であり、抗血栓療法中止例を含め脳梗塞の再発は認めなかった。【結論】全例肺切除後急性期に発症しており、肺静脈末端の関与が疑われたが、画像上血栓を同定したのは1例のみであった。過去の報告では発症率は0.86-1.0%と報告されている。肺切除後ではPostoperative Atrial Fibrillationの頻度も高く正確な病型診断を要するが、その他の塞栓源を除外すれば抗血栓療法を中止できる可能性がある。また本症は肺切除術直後のため血栓溶解療法が禁忌となるが、主幹動脈閉塞例では速やかな血栓回収療法により良好な転帰が得られた。脳卒中が肺切除後の脳梗塞の病態を理解し、超急性期治療、病型診断を行う必要がある。

## StO-02-6 取り下げ演題

## StO-03-1 皮膚筋炎として治療されていた顔面肩甲上腕筋ジストロフィー (FSHD) 疑いの一例

○榎藤 徹郎、十河 正弥、中安 翔一、芦崎太一郎、木村正夢嶺、  
的場 健人、千原 典夫、関口 兼司、松本 理器  
神戸大学大学院医学研究科 脳神経内科学

【目的】筋生検から筋炎と診断・治療を受けていたが治癒せず、顔面肩甲上腕筋ジストロフィー (FSHD) が疑われた1例を経験したため報告する。【方法】症例を提示し、加えて当院で2003年から2022年に診察した生検結果が判明している11例のFSHDの筋病標本にて炎症細胞浸潤の有無を検証した。【結果】症例は35歳男性バキスタン人。20歳時に左腕の腕の力の入りにくさを自覚し、前医で筋生検を施行され、炎症細胞浸潤があったことから多発筋炎と診断されたが軽症であったため様子を見ていた。その後入院1年前から緩徐に両腕の上げにくさ、左足の痛みも出現した。入院10ヶ月前に別の前医で皮膚筋炎と診断され、プレドニゾンとアザチオプリンによる治療が開始されたが、改善しなかった。入院6ヶ月前に来日し、その後近医から当院に紹介受診となった。近位筋有意の筋力低下の症状があり、まつげ徴候や翼状肩甲、肩甲挙筋肥大、ボバイの腕を認めたことから、顔面肩甲上腕筋ジストロフィーが疑われた。徒手筋力テストは大胸筋 (3/3)、棘上筋 (5/4)、棘上筋 (2/3)、上腕二頭筋 (5/4)、上腕三頭筋 (2/2)、腕橈骨筋 (5/4)、腸腰筋 (4/5)、大殿筋 (2/3)、大腿四頭筋 (4/5)、大腿屈筋 (2/3) で四肢遠位部には筋力低下は認めなかった。血液検査でCK 184 IU/L、左上腕二頭筋の筋電図で低振幅、早期干渉の所見を認めた。筋CTでは左優位に両上腕の筋萎縮、両側大腿に筋萎縮を認めた。家族歴はないが、FSHDの可能性を考え遺伝子検査を予定した。内服薬を中止して対処療法を行う方針とした。当院に入院し筋生検を施行した11例のFSHD症例の筋病標本の内訳は、炎症細胞浸潤を認めたのが2例 (18%)、炎症細胞浸潤を認めなかったのが9例 (82%) であった。【結論】筋生検にて炎症細胞浸潤を認めた、FSHD疑いの1例を経験した。FSHDは筋生検にて炎症細胞の浸潤を認め筋炎と間違われることもあるため、注意を要する必要がある。

## StO-03-2 GIPC1 遺伝子におけるCGG塩基配列異常伸長を原因とした眼咽頭遠位型ミオパチーの1症例

○中村俊太郎、石丸 誠己、布村 董、脇田 雅大、浦 茂久  
日本赤十字社 旭川赤十字病院 脳神経内科

【目的】眼咽頭遠位型ミオパチー (Oculopharyngodistal myopathy: OPDM) は外眼筋麻痺、眼瞼下垂に加え、顔面、咽頭、四肢遠位の筋力低下をきたす進行性遺伝性筋疾患である。近年原因遺伝子として、LRP12、GIPCI、NOTCH2NL、RILPL1の各遺伝子におけるCGG塩基配列の異常伸長が相次いで同定された。本邦において原因遺伝子が判明したOPDM症例の詳細な臨床像の報告は少ないため、自験例を報告する。【方法】GIPCI遺伝子にCGG塩基配列の異常伸長を有したOPDM症例の病状、経過、検査結果について検討した。【結果】症例は家族歴に特記事項のない50歳代男性で、X年から進行する歩行障害を主訴にX+1年、当科初診した。眼瞼下垂、顔面筋力低下、構音障害、近位筋優位の下肢筋力低下、Gowers徴候を認め、独歩は可能であった。CK上昇 (707 U/L)、骨格筋MRIでは下肢近位筋優位の脂肪変性、筋病理ではrimmed vacuoleや内在核を伴い著明な筋線維大小不同を認めた。症状は緩徐に進行し、下肢筋力低下により、移動方法はX+4年から杖歩行、X+7年から車椅子へと変化した。X+10年の骨格筋MRIでは、下肢筋全体に脂肪変性が進展した。また、眼瞼下垂に対し眼瞼挙筋短縮術をX+7年までに計4度実施した。一方で、嚥下障害や眼球運動制限は比較的軽度のまま保たれた。X+10年、GIPCI遺伝子にCGG塩基配列の異常伸長 (82 repeats) が同定され、OPDMと診断した。【結論】OPDMは、遠位筋優位の筋力低下、眼瞼下垂、顔面筋力低下、眼球運動制限を呈するが、歩行障害に至る頻度は少ないとされている。本症例は病初期から近位筋優位の筋力低下を認め、重度の歩行障害を呈した点が既報と異なる。複数の原因遺伝子同定により、遺伝子検査で診断されるOPDM症例が今後増加し、さらに詳細な臨床像が明らかになるとと思われる。

## StO-03-4 マルチプレックスPCR髄膜炎・脳炎パネルを用いた神経感染症の診断

○木田 見弘<sup>1</sup>、山田 丈弘<sup>1</sup>、今井 啓輔<sup>1</sup>、沼 宗一郎<sup>1</sup>、崔 聡<sup>1</sup>、  
長 正訓<sup>1</sup>、田中 義大<sup>1</sup>、出卒 貴彬<sup>1</sup>、猪奥 徹也<sup>1</sup>、山本 敦史<sup>1</sup>、  
上田 凌大<sup>1</sup>、加藤 拓真<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>京都第一赤十字病院、<sup>2</sup>愛知医科大学 脳卒中センター、  
<sup>3</sup>大阪医療センター 脳卒中内科、<sup>4</sup>国立舞鶴医療センター 脳神経内科、  
<sup>5</sup>済生会滋賀県病院 脳神経内科

【目的】神経感染症における病原体診断は、治療法の決定に重要である。しかし、髄液検査による病原体検出に時間がかかる、あるいは同定困難であることも経験する。2022年10月に保険取扱いされたマルチプレックスPCR法を用いたFilmArray®髄膜炎・脳炎パネル (FA) は約1時間にて14種の病原体の検索が可能である。当科でのFAを用いた神経感染症診断の現状を明らかにする。【方法】当院でFAを導入した2022年1月から2022年10月の間に当科で実施したFA連続58例 (フォローアップ検査4例を除外) のなかで病原体が検出された例を対象とした。対象において、背景因子、症状、髄液一般検査、FAにて検出した病原体、その他の病原体同定検査、治療、転帰について検討した。【結果】対象は7例 (12%) であった。背景因子としては、年齢中央値80歳 (21-89歳)、男性2例であった。症状としては、意識障害を5例、発熱 (37.5度以上) を5例、頭痛を3例でみとめた。意識障害・発熱・頭痛のいずれもみとめなかった1例は多発脳神経障害をみとめた。髄液一般検査としては、細胞数の中央値31個/μL、タンパクの中央値98mg/dlであり、髄液糖の低下 (髄液/血糖<0.5) は3例であった。FAにて検出した病原体としては水痘帯状疱疹ウイルス (VZV) が5例、ヒトヘルペスウイルス6が1例、S. pneumoniaeが1例であった。VZV検出5例のうち2例は既存のPCRが陰性、S. pneumoniae検出1例では髄液・血液培養および髄液抗原検査のいずれも陰性であった。全例で抗ウイルス薬または抗菌薬を適切に選択し治療することができ、転帰良好 (modified Rankin Scale ≥2) は6例 (86%) であった。【結論】当院のFA実施連続58例のなかで病原体検出例は7例 (12%) であった。7例中4例では、既存の検査では病原体を同定できていなかったと考えられ、FAは神経感染症の診断・治療に有用であった。今後の症例の集積によりFAのさらなる活用が確立が期待される。

## StO-03-3 タラツムマブが奏効した非分泌型多発性骨髄腫に伴うPOEMS症候群の40代男性例

○吉澤 魁、望月 祐介、高曾根 健、小平 農、加藤 修明、  
関島 良樹  
信州大学医学部脳神経内科

【目的】抗CD38モノクローナル抗体であるDaratumumabによる治療が奏功したPOEMS症候群の一例に文献的考察を加えて報告する。【方法】診療録を後方視的に解析して必要な診療情報を収集した。【結果】症例：40代男性。主訴：下肢しびれ感。現病歴：X-2年時の人間ドックでうっ血乳頭を指摘。X-1年時に両下肢しびれ感が出現。X年に下肢筋力低下と歩行障害が出現。症状が進行し前医神経内科受診。CIDPが疑われてIVIgにより加療されたが末梢神経障害は増悪。下肢しびれ感発症から11ヵ月時に精査加療目的で当科紹介入院。末梢神経障害、臓器腫大、下肢浮腫、皮膚病変 (剛毛と色素沈着)、多発骨病変、乳頭浮腫、血清VEGF高値 (3220 pg/mL) を認めたがM蛋白と骨髄中異常形質細胞増加が認められなかった。PET検査で異常集積を認めた右坐骨の骨病変に対してCTガイド下生検を施行したところ形質細胞腫を証明し得て非分泌型多発性骨髄腫を背景とするPOEMS症候群と確定診断した。DBd (Daratumumab + Bortezomib + Dexamethasone) 療法および引き続きDld療法 (Daratumumab + Lenalidomide + Dexamethasone) による化学療法を行ったところVEGF低下と四肢筋力の改善傾向を認めている。考察：POEMS症候群はその背景となる形質細胞異常症に対する化学療法により治療される。本症に対しDaratumumabが使用されるようになったのは比較的最近で、これまでに8例の報告があるものの本邦からの報告はなく、本例は貴重な症例と考えられた。【結論】M蛋白陰性であっても非分泌型多発性骨髄腫に伴うPOEMS症候群の可能性に留意する必要がある。DaratumumabはPOEMS症候群に対しても有効である可能性がある。

## StO-03-5 ロキソプロフェンによる無菌性髄膜炎

○木村 由美、森 仁、政岡 幸樹、永井 太士、黒川 勝己  
川崎医科大学総合医療センター

【目的】治療退院後も原因を考え抜いた髄膜炎症例を検討した。【方法】23歳女性教職員の無菌性髄膜炎について報告する。【結果】前兆のない片頭痛を有するが鎮痛薬を月3回程度しか使用していなかった。来院3日前に38度の発熱を有する感冒症状のためかかりつけ医を受診した。COVID-19検査は陰性。来院2日前から膝の腫脹・痛みを自覚し、来院前日には婦人科にて性器ヘルペスと診断され、バラシロピルとロキソプロフェンが処方され、ロキソプロフェンを1日4回内服するようになった。この頃から頭痛が急激に悪化し嘔吐が止まらなくなり紹介受診となった。来院時意識は清明。体温38.5度、血圧117/66mmHg、脈拍68拍/分、項部硬直を認めた。血液検査では、白血球11350/μL (好中球87%)、CRP14.5mg/dL、PCT 0.05ng/mL、髄液検査では、初圧19cmH<sub>2</sub>O、細胞数282/μL (多核球70%)、蛋白107mg/dL、糖53mg/dL (同時血糖106mg/dL) であった。血液培養は陰性、髄液中の単純ヘルペスウイルスと帯状疱疹ウイルスのPCR検査は陰性。入院中はアクトリノビル30mg/kg/dayを投与し、入院日からロキソプロフェンを中止し、アセトミノフェン中心に切り替えた。入院翌日からロキソプロフェンとはなく、入院後13日で退院した。入院当初ロキソプロフェンは薬剤使用過多に伴う頭痛を発生しないように中止した。何度かロキソプロフェンの内服をしたときがあったが、その際は頭痛がなくなって悪くなった。退院後の外来でのペパ抗体価の上昇がなく経過を確認した。ロキソプロフェンの多量投与中止後に4日間続いた発熱が速やかに解熱し再投与で頭痛が悪化した点、膝の皮疹はカンジダ症と判明した点から、感冒後にロキソプロフェン多量投与に伴って発症した無菌性髄膜炎と診断した。外来ではCGRP関連製剤による片頭痛発症抑制治療を行い、NSAIDsを使用していない。【結論】ロキソプロフェンによる髄膜炎を経験した。髄膜炎時にはNSAIDsを避けることも考慮する。

StO-03-6 COVID-19 感染後に中枢神経系に髄鞘淡明化, 出血, 梗塞及び血管炎を認めた1剖検例

○田中 雄大<sup>1</sup>, 林 幸司<sup>1</sup>, 浅野 礼<sup>1</sup>, 佐藤万美子<sup>1</sup>, 林 広美<sup>1</sup>, 三浦 豊章<sup>1</sup>, 林 浩利<sup>2</sup>, 小林 康孝<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>福井総合病院リハビリテーション科, <sup>2</sup>福井医科大学大学院保健医療学研究所

【目的】COVID-19関連脳症の臨床病理学的特徴を明らかにする。【方法】2021年4月から2022年10月まで, COVID-19感染後に病理解剖を実施した症例を抽出した。そのうち, COVID-19感染後に頭部MRIもしくは頭部CTにて新規の異常を指摘した症例を解析対象とし, 臨床病理学的な評価を行った。【結果】対象期間内, COVID-19感染後に病理解剖を実施した症例は2例あった。うち, 1例はCOVID-19感染後に頭部MRIで新規の異常を呈していた。もう1例は頭部外傷の既往があり, 頭部MRIのT2にて低信号域があったが, 感染後に新規の病変の出現は指摘し得なかった。前者を解析対象として提示する。<解析症例提示>症例は82歳男性。詳細不明だが右下肢麻痺の既往がある。COVID-19感染後, 著明な嚥下機能低下が出現した。MRIにて, 延髄下部～頸髄に腫瘍状のT2高信号領域と, 頸髄～胸髄にかけての長大なT2高信号領域を認めた。また, 散在性にT2低信号域, DWI高信号域を指摘し, 経過で増大した。髄液検査では蛋白細胞解離(髄液蛋白153.8mg/dL)を認め, 提出した自己抗体は陰性であった。治療として行ったステロイドパルスには反応せず, 嚥下障害は遷延し, 経過中誤嚥性肺炎を認め, 91日に死亡した。<病理所見>延髄の巨大病変はKB染色にて髄鞘淡明化を認めていた。また, 同部位の血管周囲はCD8陽性細胞の集簇を認めていた。嗅球や脳の他部位, 頸髄～仙髄にかけても髄鞘淡明化を指摘し, 病変はC1～S5まで連続していた。また, 脳の皮質・白質にも出血や泡沫細胞, 炎症細胞浸潤, 血管周囲の炎症細胞の集簇を散在性に認めていた。【結論】COVID-19感染後の中枢神経には, 臨床病理学的に血管障害, 髄鞘淡明化, 血管炎などの多彩な所見を認めていた。

StO-04-1 進行性核上性麻痺におけるMRI中脳前後径測定の有用性

○野宮 廣貴<sup>1,2</sup>, 白井宏二郎<sup>1</sup>, 眞田采也加<sup>1</sup>, 高久 直子<sup>1</sup>, 佐々木宏仁<sup>1</sup>, 山口 智久<sup>1</sup>, 北崎 佑樹<sup>1</sup>, 遠藤 芳徳<sup>1</sup>, 榎本 崇一<sup>1</sup>, 白藤 法道<sup>1</sup>, 上野亜佐子<sup>1</sup>, 井川 正道<sup>1</sup>, 山村 修<sup>1</sup>, 根石 拓行<sup>3</sup>, 菊田健一郎<sup>3</sup>, 山田 雅巳<sup>2</sup>, 濱野 忠則<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>福井大学医学部内科学(2), <sup>2</sup>福井大学医学部分子生体情報学, <sup>3</sup>福井大学医学部脳神経外科

【目的】進行性核上性麻痺(PSP)は中脳の萎縮が特徴的な神経変性疾患であり, パーキンソン関連疾患に含まれる。パーキンソン関連疾患は類縁疾患が多く, 予後の違いに関わらず病初期には鑑別診断は必ずしも容易ではない。今回我々は, PSPの診断補助となる指標としてMRI中脳前後系の検討を行った。【方法】2014年から2022年までに当院受診したPSP患者68名と特発性正常圧水頭症(iNPH)患者125名の頭部MRI画像で中脳径を測定した。またダクトスキヤンの計測値との解析を行った。【結果】PSPの患者はiNPH患者に比べ, 中脳前後径および左右径が優位に短いことが判明した。中脳径比には有意差がなく, PSP患者では中脳が全体的に萎縮していることが判明した。またダクトスキヤンにおけるSBR(Specific Binding Ratio)はPSP群で平均値と左右差共に優位に低値であった。中脳径とSBRから回帰直線を作成すると明らかに異なっていた。嚥下障害の検討を行った結果PSP患者群においては中脳前後径とSBRは強い相関関係を示していた。【結論】PSPの補助診断としての中脳径の測定が有用であることが示された。また中脳前後径は嚥下障害の出現の予測にも有用である可能性がある。

StO-04-2 Analysis of localization of SCA6 polyQ inclusions in SCA6 knock-in mouse model

○Di Wang<sup>1,2</sup>, Minkyou Shin<sup>2</sup>, Shiya Honda<sup>2</sup>, Hidehiro Mizusawa<sup>3,4</sup>, Kei Watase<sup>5</sup>, Shigeomi Shimizu<sup>2</sup>, Kinya Ishikawa<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Department of Personalized Genomic Medicine for Health, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University, Japan, <sup>2</sup>Department of Pathological Cell Biology, Medical Research Institute, Tokyo Medical and Dental University, Japan, <sup>3</sup>Department of Neurology and Neurological Sciences, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University, Japan, <sup>4</sup>National Center of Neurology and Psychiatry, Japan, <sup>5</sup>Center for Brain Integration Research, Tokyo Medical and Dental University, Japan

[Objectives] Spinocerebellar ataxia type 6 (SCA6), a late onset autosomal dominant neurodegenerative ataxia, is associated with short expansions of CAG repeat in the  $\alpha 1A$ -voltage-dependent calcium channel (Cav2.1) gene encoding full-length  $\alpha 1A$  containing polyglutamine (polyQ) tract in its carboxyl-terminus. C-terminal fragment (CTF) is also expressed and thought to function as a transcription factor. In human SCA6 brains, polyQ-expanded  $\alpha 1A$  and CTF show tendencies to aggregate mainly in the cytoplasm, but also in the nucleus of Purkinje cells. Cytoplasmic aggregates are abundant in SCA6 knock-in mouse expressing highly expanded 118Q tract (MPI-118Q), and knocking down a lysosomal enzyme, cathepsin D, has shown to enhance cell death. However, aggregates have not been documented in mouse nuclei. We performed this study to clarify the localization of polyQ inclusions in SCA6 knock-in mouse. [Methods] We examined SCA6 MPI-118Q mouse cerebellum at 15 weeks of age (n=3) by immunostaining using antibodies for Cav2.1 or various organelle markers. [Results] While we observed Cav2.1 polyQ signals in the cytoplasm of most Purkinje cells, some of which also co-localized with a lysosomal marker LAMP1, we occasionally (<10%) encountered aggregates in the nucleus demarcated by Lamin A/C, suggesting that nuclear inclusions exist in mice as in human patients. [Conclusions] This study proved SCA6 mice recapitulate pathological features in SCA6 patients. Elucidating the mechanism underlying intracellular distributions of polyQ inclusions may give a clue to the discovery of SCA6 pathogenesis.

StO-04-3 当院におけるCGRP関連抗薬のレスポンス解析

○井原 慶子<sup>1</sup>, 大谷 星也<sup>1,2</sup>, 高橋 洵行<sup>1</sup>, 渡邊 成美<sup>1</sup>, 宮崎 直己<sup>3</sup>, 石鏡 啓<sup>1</sup>, 堀 里子<sup>2</sup>, 竹村 亮<sup>2</sup>, 中原 仁<sup>1</sup>, 滝沢 翼<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>慶應義塾大学医学部神経内科, <sup>2</sup>慶應義塾大学薬学部薬品情報学講座, <sup>3</sup>慶應義塾大学病院臨床研究推進センター生物統計部門

【目的】片頭痛治療において, CGRP関連抗薬(CGRPmAb)は従来の予防薬より効果が高いことが期待されており, わが国においても2021年の上市後広く用いられている。ただし, 比較的高額な治療法であり, 処方最適化することが望まれる。そのためにはCGRPmAbがどのような片頭痛患者に奏功するのか明らかにすることが必要である。本研究ではリアルワールドデータを用いて, CGRPmAbレスポンス予測因子を検討した。【方法】2021年8月12日から2022年8月31日の間に当院頭痛外来を受診し, 片頭痛に対してCGRPmAbを3ヶ月以上投与された患者103名(ガルカマズマブ57名, フレマネズマブ33名, エレスマブ13名)を対象として, 年齢, 性別, 既往歴, 家族歴, 頭痛の部位・性状, 随伴症状, Generalized Anxiety Disorder-7, Patient Health Questionnaire-9, 治療歴(「予防薬の失敗」=「効果が不十分・忍容性が低い」と定義)を後方視的に検討した。ベースラインと投与3か月後の月間頭痛日数とを比べて, 50%以上減少した患者をレスポナー, それ以外をノンレスポナーと定義した。レスポンスに影響する因子を探索するために, 回帰分析を実施した。【結果】レスポナー群(56名)では, ノンレスポナー群(47名)と比較すると, CGRPmAb開始時の年齢が高く, ベースラインにおける月間頭痛日数が少なく, また, 予防薬の失敗数, 免疫疾患の既往が少なかった。免疫疾患の既往歴は海外からの既報告には見られない差であるとともに, 既に指摘されている, 片側性の頭痛や精神疾患の既往には群間で有意差はみられなかった。【結論】片頭痛患者におけるCGRPmAbへのレスポンスに影響を与える因子は, 本研究では年齢, 予防薬失敗数, 免疫疾患の既往であった。海外からの既報告と異なる結果もあり, 今後わが国から更なる検証が必要と考えられた。

StO-04-4 弓道におけるイップス(もたれ)の病態解析—電気生理学的なアプローチ

○小木曾太知<sup>1</sup>, 鈴木 彩輝<sup>1</sup>, 加藤 新英<sup>2</sup>, 大野 陽哉<sup>3</sup>, 梶 龍兒<sup>4</sup>, 下畑 享良<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>岐阜大学医学部医学科, <sup>2</sup>岐阜県総合医療センター脳神経内科, <sup>3</sup>岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野, <sup>4</sup>国立病院機構宇野野病院脳神経内科

【目的】もたれとは弓道におけるイップスの一種であり, 弓を引き絞る指いを定めたときに意図したタイミングで矢を放つことができなくなる状態を指し, 競技者の上達の妨げとなる。私たちが以前行った先行研究(臨床神経2021; 61:522-529)において, もたれが動作特異性局所ジストニアである可能性が示唆された。本研究ではもたれに対する症候学および電気生理学的な評価を行い, 上記の仮説を検証することを目的とした。【方法】対象はもたれを認める3名, もたれとは異なる弓道イップスで, 意図するより早く矢を放ってしまう早気を認める3名, いずれも認めない対照者3名の弓道鍛錬者とした。簡易的な弓具(ゴム弓)を用いて, 弓を引く動作時の上腕二頭筋・上腕三頭筋・前腕屈筋群・前腕伸筋群の表面筋電図を計測した。【結果】9名のうち神経疾患の既往歴や家族歴はなかった。もたれ3名とも定型性・動作特異性を認め, うち1名では早朝効果を認めた。また2名では前腕や上腕, 肩を触られているときや, グローブを装着せずに弓を引くときにもたれが改善し, 感覚トリックと考えられた。表面筋電図検査では, もたれの3名中1名がもたれを呈さなかったが, もたれを認めた2名のうち1名で前腕屈筋群と前腕伸筋群において, 異常な拮抗筋の共収縮を認めた。一方, 早気の3名は定型性がなく, 意識的にコントロールでき, 全例で異常な拮抗筋の共収縮を認めなかった。対照者でも異常な拮抗筋の共収縮を認めなかった。【結論】症候および表面筋電図所見から, もたれを呈する者の少なくとも一部は動作特異性局所ジストニアであると考えられた。また早気は心理的要因の関与が大きく, 動作特異性局所ジストニアとは異なる病態と考えられた。

StO-04-5 神経内科疾患としてのクリオピリン関連周期熱症候群—自験2例の検討—

○高橋 瑞喜<sup>1</sup>, 種田 朝音<sup>1</sup>, 梅田 能生<sup>1</sup>, 梅田麻衣子<sup>1</sup>, 小宅 陸郎<sup>1</sup>, 佐伯 敬子<sup>2</sup>, 藤田 信也<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>長岡赤十字病院 神経内科, <sup>2</sup>長岡赤十字病院 リウマチ科

【目的】クリオピリン関連周期熱症候群(CAPS:Cryopyrin-associated periodic syndrome)は, クリオピリンの機能異常によりIL-1 $\beta$ が過剰産生され, 持続性に全身性炎症をきたす稀な常染色体優性遺伝疾患である。臨床症状は多彩で, 神経内科領域で見逃される可能性がある。神経症状の特徴を検証する。【方法】当院で診断したCAPS2例の臨床像について検討する。【結果】<症例1>38歳男性。家族に類症なし。乳児期から繰り返す発熱・関節痛・皮疹, 10歳頃から難聴・視力低下, 30歳頃から健忘・易転倒性があり, 37歳時に慢性硬膜下血腫で入院。不明熱・炎症反応高値を指摘され, 発熱, 皮疹, 視神経萎縮, 感音性難聴, 体幹失調を認めた。脳萎縮があり, 髄液細胞数増多, 髄液IL-6高値であった。仙腸関節骨性硬化を認めた。NLRP3遺伝子に変異を認めCAPSと診断した。カナキマブ治療を開始し, 発熱や皮疹, 炎症反応高値は改善したが, 認知機能低下, 難聴・視力低下は残存している。<症例2>54歳女性。母などに難聴あり。6歳で若年性関節リウマチ, 15歳から感音性難聴, 27歳時に無菌性髄膜炎, 34歳時に全身性痙攣の既往。52歳頃から認知機能が急速に低下。54歳時に交通事故を契機に入院。発熱・皮疹なし。HDS-R 5点, FAB 4点, 感音性難聴, パーキンソン症, 体幹失調を認めた。脳萎縮があり, 炎症反応高値, 髄液細胞数・蛋白増加, 髄液IL-6高値で, NLRP3遺伝子変異を認めCAPSと診断した。ステロイドパルスを行いHDS-R 28点に改善した。カナキマブ治療を検討している。【結論】発熱や皮疹を認ずる, 脳萎縮や難聴, パーキンソン症から, 神経変性疾患やミトコンドリア病として経過がみられる可能性や, 慢性髄膜炎から慢性進行型神経ベータレット病と診断される可能性がある。治療可能な疾患であり, 家族歴, 幼少時から病歴を詳細に聴取して本疾患を疑うことが大切である。

StO-05-1 神経疾患の遺伝的リスク評価

○常 詩晨<sup>1</sup>、田中 敏博<sup>2</sup>、稲澤 譲治<sup>2</sup>、水澤 英洋<sup>3,4</sup>、三條 伸夫<sup>3</sup>、横田 隆徳<sup>3</sup>、石川 欽也<sup>1,3,5</sup>
<sup>1</sup>東京医科歯科大学大学院ゲノム健康医療学分野、<sup>2</sup>東京医科歯科大学疾患バイオリソースセンター、<sup>3</sup>東京医科歯科大学大学院脳神経病態学分野、<sup>4</sup>国立精神・神経医療研究センター、<sup>5</sup>東京医科歯科大学病院長寿・健康人生推進センター

[Background] We have been performing a clinical study to establish a preemptive medical system through genotyping risk markers of various common diseases. As discoveries of new risk genes accumulate, renewing the panel of risk markers is warranted. [Objectives] This study was conducted to build a comprehensive marker pool for assessing Alzheimer's disease (AD) genetic risks. [Methods] Genome-wide association studies (GWAS) on AD performed in East Asian populations (either Chinese, Koreans, Japanese, or any combinations of these three) were scrutinized in PubMed. After screening all the articles that met our need, we performed second screening by filtering only the markers that showed a stringent criteria fulfilled a threshold of p<5x10<sup>-8</sup>. When markers were in a narrow chromosomal segment, linkage disequilibrium analysis was further undertaken to confirm independent associations with AD. [Results] The first yield of articles in PubMed was 254. Further filtering led us to finally focus on 97 most relevant papers. We found 22 sensitive single nucleotide markers (SNPs) in 13 different loci. [Discussions] A previous study undertaken by a Chinese group using 5 SNPs included in our 22 SNPs gave an accuracy of the area under the curve (AUC) of 0.71, which is better than testing the ApoE genotype only. We are going to test 150 participants with the present 22 SNPs, and compare those data with the ApoE genotypes. [Conclusions] The present study may provide a better tool providing more accurate AD genetic risks.

StO-05-3 取り下げ演題

StO-05-2 右側頭葉を中心とした萎縮を示す前頭側頭型認知症の神経画像と神経心理症状の関係性

○小森 雄太<sup>1</sup>、栗原 正典<sup>1</sup>、小松 大樹<sup>1</sup>、後藤 良司<sup>1</sup>、波多野敬子<sup>1</sup>、東原 真奈<sup>1</sup>、井原 涼子<sup>1</sup>、小幡 真希<sup>2</sup>、石橋 賢三<sup>3</sup>、石井 賢二<sup>3</sup>、徳丸 阿耶<sup>4</sup>、金丸 和富<sup>4</sup>、武田 克彦<sup>1,5</sup>、岩田 淳<sup>1</sup>
<sup>1</sup>東京都健康長寿医療センター 脳神経内科、<sup>2</sup>東京都健康長寿医療センター 高齢者バイオリソースセンター、<sup>3</sup>東京都健康長寿医療センター 研究所 神経画像研究チーム、<sup>4</sup>東京都健康長寿医療センター 放射線診断科、<sup>5</sup>文京認知神経科学研究所

[目的] 右側頭葉を中心とした萎縮を示す前頭側頭型認知症 (rtvFTD) の神経心理症状は不明な点が多い。そこで、rtvFTDのうち病変が右半球に局限する例と左半球にも及ぶ例の神経心理症状を比較した。[方法] 2021年1月以降に当院を初診し、MRIで右側頭葉中心の萎縮を認めrtvFTDと診断した患者を対象とした。全例で神経心理診察と標準高次視覚検査 (VPTA) を含む神経心理検査を行い、<sup>11</sup>C-PiB、<sup>18</sup>F-THK5351、<sup>18</sup>F-FDG PETも施行した。[結果] 症例は4例で男性1例、女性3例。初診時の平均年齢は67歳 (57-71歳)、心理検査とPET撮影の時期は平均4ヵ月 (0-14ヵ月) 離れていた。PiB PETで全例アミロイド陰性だった。MRIの萎縮部位、FDG PETの糖代謝低下部位、THK5351 PETの集積部位は強く一致していた。左半球に及ぶ病変を有した2例では、病変は両側の側頭葉前部 (ATL) に局限し、相貌認知障害と物品の意味記憶障害を認めた。うち1例をさらに検討したところ、声に基づく人物の同定障害も認められたことから、相貌認知障害は人物の意味記憶障害の一部であると考えられた。右半球に病変が局限した2例では、側頭葉外に及ぶ広範な病変を有した。ATL病変も含まれたが、相貌認知・物品の意味記憶はほぼ保たれていた。うち1例は地誌的見当識障害を呈し、右側前部から後部帯状回の病変に起因すると考えられた。もう1例はほぼ無症状であった。[結論] 病変が左半球にも及び両側ATL病変を有する例では意味記憶障害が認められた。一方、病変が右半球に局限する例では意味記憶障害は目立たずほぼ無症状の症例もあった。近年の神経心理学分野では両側ATLが意味記憶中枢と考えられているが、これらの結果から意味記憶障害は両側ATL病変によって初めて臨床的に顕在化すると考えられた。

StO-05-4 Questionnaire resurvey of 17 patients with advanced Okinawa-type neurogenic muscular atrophy (HMSN-P)

○Ryosuke Sakamoto, Hiroshi Shoji, Masahiko Taniguchi
St. Mary's Hospital, Japan

[Purpose] Okinawa-type neurogenic muscular atrophy (hereditary motor and sensory neuropathy with proximal dominant involvement, HMSN-P) is an intractable neurological disease that shows autosomal dominant inheritance and proximal muscle dominant limb paralysis, and is slowly progressive over 30 years. We conducted a questionnaire re-survey to obtain data on muscle cramps, main symptoms, assistive devices, etc. [Methods] In June-October, 2022, 17 patients in their 50s and 60s with advanced-stage HMSN-P were enrolled with the cooperation of the Patient Association. The 10-item re-survey included onset age, muscle cramps, current major symptoms, assistive devices, and hope for specific therapy, and was approved by our hospital's Ethics Committee (Gaku 22-1015). [Results] Painful muscle cramps were described in all cases. These arose in the patient's 10-40s in their lower legs, often ascending to the abdomen, and recurring intermittently for 10-20 years. The reported complications include diabetes, hyperlipidemia, and fractures, including rare toe fractures were described in 4 patients. Most of subjects have quit their jobs due to progressive limb weakness. In the re-survey, 1 case died of aspiration pneumonia, 6 need electric wheelchairs and full assistance. Many desire nucleic acid medicine or iPS application. [Conclusions] Painful muscle cramps of the lower legs and abdomen are the earliest specific symptom of HMSN-P. Many patients choose nucleic acid medicine or iPS application, and a specific therapy for this disease is expected to be developed in the near future.

StO-05-5 成人発症NOTCH2NLN関連神経核内封入体病における感覚障害・小脳性運動失調の検討

○舟川 開<sup>1</sup>、栗原 正典<sup>1</sup>、高橋 健祐<sup>1</sup>、小松 大樹<sup>1</sup>、波多野敬子<sup>1</sup>、井原 涼子<sup>1</sup>、東原 真奈<sup>1</sup>、仁科 裕史<sup>1</sup>、徳丸 阿耶<sup>2</sup>、原 愛徒<sup>3</sup>、齊藤 祐子<sup>3</sup>、光武 明彦<sup>4</sup>、柴田 頌太<sup>4</sup>、石浦 浩之<sup>4,5</sup>、金丸 和富<sup>1</sup>、村山 繁雄<sup>1,3,6</sup>、岩田 淳<sup>1</sup>
<sup>1</sup>東京都健康長寿医療センター 脳神経内科、<sup>2</sup>東京都健康長寿医療センター 放射線診断科、<sup>3</sup>東京都健康長寿医療センター 神経病理学 (高齢者ブレインバンク)、<sup>4</sup>東京大学大学院医学系研究科 神経内科学、<sup>5</sup>岡山大学 学術研究院医歯薬学域 脳神経内科学、<sup>6</sup>大阪大学 大学院連合小児発達学研究所 ブレインバンク・バイオリソース部門

[目的] 高齢発症の神経核内封入体病 (NIID) の大半は認知機能障害を主徴とし感覚障害や小脳性運動失調が前景に立つことは少ない。今回、下肢感覚障害及び小脳性運動失調を主徴とし認知機能障害が目立たないNOTCH2NLN関連NIIDの70歳女性例を経験した。そこで当院過去症例と比較・検討した。[方法] 2000年以降に当院で精査し病歴・神経所見が確認可能なNIID患者についてカルテ情報をもとに後方視的に検討した。[結果] <自験例> 出生発達に問題ない70歳女性。68歳時より歩行障害、経過1ヶ月で構音・嚥下障害、経過8ヶ月で両足底の異常感覚を自覚し腰付近まで徐々に範囲が拡大した。経過1年で下肢異常感覚を主訴に当院受診した。両下肢全体の表在覚低下・異常感覚、四肢腱反射低下、軽度の四肢筋力低下、構音嚥下障害、小脳性運動失調、縮瞳、排尿障害を認め認知機能はMMSE 25点、FAB 16点と保たれた。頭部MRI拡散強調像で皮質境界・脳梁の高信号、白質脳症を認め、皮膚生検での核内封入体、NOTCH2NLN遺伝子のCGGリピート伸長を確認しNIIDと診断した。神経伝導検査では運動神経の伝導遅延を認めたが感覚神経遅延は振幅・速度とも正常であった。下肢体性感覚誘発電位では末梢神経近位部での伝導遅延が目立った。<過去症例との比較> 15例のNIID患者の情報を得た。検査を行なった8例全例でNOTCH2NLNのCGGリピート伸長を認めた。発症年齢は50代から79歳、男女比は12、最多の主訴はもの忘れ (8例) であり既報と一致した。一方で感覚障害・小脳性運動失調は本症例を含めそれぞれ2例・3例で認めたが、感覚障害や小脳性運動失調を主徴とし認知機能障害が軽度である例は本症例のみであった。[結論] 典型的な主訴でない場合も主訴以外の神経症状の有無を評価し、特徴的なMRI所見などを認める際はNIIDを疑う必要がある。

StO-06-1 COVID19を契機にクリーゼに至った重症筋無力症の一例

○鈴木 逸太、千原 典夫、岡田 誠央、宇田 有希、矢幡 悟大、武田 涼輔、的場 俊、十河 正弥、関口 兼司、松本 理器
神戸大学

[目的] 重症筋無力症 (MG) は神経筋接合部のシナプス後膜に存在する分子を標的とした自己免疫疾患で、日内変動のある筋力低下と易疲労性を特徴とする。今回、MGを背景に持つ39歳男性がCOVID19を契機にクリーゼに至った症例を経験したので報告する。[方法] 病歴や神経学的所見、各種検査所見等から考察を行った。[結果] X-5年5月頃より嚥下障害、10月頃より眼瞼下垂や易疲労性が出現した。X-4年に日内変動のある眼瞼下垂・易疲労性・嚥下障害、抗アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体陽性、テンシロンテスト陽性、反復神経刺激試験での減衰現象から抗AChR抗体陽性MGと診断された。胸腺腫の合併はなかった。その後、血漿交換療法を2度行い、1日あたりプレドニゾロン (PSL) 9mgとタクロリムス (TAC) 3mgの内服治療で経過をみていたが、X-1年12月頃より眼瞼下垂、易疲労性、嚥下障害が徐々に増悪し、PSLを漸増した。X年8月、PSLを1日量15mgでコントロール中にCOVID19に罹患し、両側眼瞼下垂や中程度構音障害、両上肢遠位筋の筋力低下などMGの症状が急性増悪したため緊急入院となった。また、重度嚥下障害や仰臥位での呼吸困難も認め、クリーゼと判断し気管挿管を行った。肺野の陰影に明らか増悪はなくCOVID19に対する治療は5日間で終了した。MGについては1日量でPSL 15mgとTAC 3mgを維持したまま、免疫吸着療法を実施した。その後抜管に成功したが、抜管6日後に発熱を認め、ステロイドカバー目的にPSLを1日量22.5mgへ増量した。その後も呼吸困難やSpO2の低下、食事困難など、MGの増悪を2度繰り返して、再び気管挿管管理となった。追加治療として、ステロイドパルス療法を3コース行い症状は改善した。[結論] コントロール不良のMGにおけるCOVID19罹患はクリーゼに至る可能性があり注意が必要である。

**StO-06-2 膜型BAFFを発現する単球は活性化によって抑制性受容体発現を低下させる**

○田川 友花、赤谷 律、千原 典夫、松本 理器  
神戸大学

【目的】視神経脊髄炎スペクトラム障害(NMOSD)や多発性硬化症(MS)などの免疫性神経疾患はB細胞が病態に重要な役割を果たし、B細胞枯渇療法が再発抑制効果を示す。B Cell Activating Factor (BAFF)はB細胞の生存・分化・抗体産生に重要な役割を果たすTNFファミリーの分子で、NMOSDやMSの血液、脳脊髄液で上昇していることが報告されている。一方、血液中の免疫細胞の中では単球などの骨髄系細胞がBAFFの主要な産生細胞であるとされる。そこで本研究では、免疫性神経疾患の病態に関わりうる単球の特徴と刺激への表現型変化を明らかにすることを目的とした。【方法】健康者3名の末梢血単核細胞(PBMCs)を対象に、単球の表面マーカーであるCD14、CD16に加えてBAFF、T cell immunoglobulin and mucin domain-containing protein 3 (Tim-3)に対する蛍光抗体を用いて多重染色を行い、フローサイトメトリー法で解析した。また、in vitro培養系を用いて、Toll様受容体 (TLR) 7/8の刺激 (R848) を加えることによって24時間後の単球の表現型の変化を検討した。【結果】血液中の単球は表面マーカーによってclassical (CD14+CD16-)、intermediate (CD14+CD16+)、non classical (CD14-CD16+) の3つの亜分画に分かれ、膜型BAFFは定常状態ではclassicalおよびintermediateの単球亜分画で主に発現していた。また、TLR刺激によりintermediateからclassical亜分画への偏倚がみられ膜上のBAFF発現は低下した。一方、定常状態で単球表面に発現する抑制性受容体Tim-3はTLR刺激で発現が低下し、単球の活性化を反映した変化の一つと考えた。【結論】CD14を強発現する単球が膜型BAFFの主な発現細胞であった。TLR刺激による活性化でCD14+CD16-単球の割合が増加し、そのTim-3発現を低下させた。免疫性神経疾患患者におけるBAFF発現単球の特徴の解析が病態を反映した指標となる可能性がある。

**StO-06-3 日本人中枢神経脱髄疾患患者の新型コロナワクチン後抗SARS-CoV-2 抗体の解析**

○鈴木孝一郎<sup>1</sup>、森 雅裕<sup>2</sup>、鶴沢 顕之<sup>2</sup>、青山 辰次<sup>2</sup>、桑原 聡<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>千葉大学医学部、<sup>2</sup>千葉大学大学院医学研究院脳神経内科学

【目的】日本人中枢神経脱髄疾患 (MS、NMOSD、MOGAD、CIS) における新型コロナワクチン接種後抗SARS-CoV-2S (SC2) 抗体価と、投与薬 (疾患修飾薬、ステロイド)、リンパ球、リンパ球サブセットとの、特にステロイドに関しては投与量との関連を明らかにすること。【方法】当科通院中で新型コロナワクチン接種後に抗SC2抗体を測定された日本人中枢神経脱髄疾患 (MS、NMOSD、MOGAD、CIS) 患者60例を対象とした。うち、初回2回新型コロナワクチンをワクチン接種後60日までに (接種～抗体測定の間中央値28日、最小13日、最大60日) 抗SC2抗体価を測定した47名 (RRMS 23名、PPMS 1名、SPMS 4名、NMOSD 13名、MOGAD 4名、CIS 2名) に関し、これらの、年齢、性別、疾患名、罹病期間、血清採取日、重症度 (EDSS)、リンパ球数およびリンパ球サブセット (CD3+、CD19+、CD3+CD4+、CD3+CD8+、CD16+CD56+) の情報を抽出し、抗SC2抗体価との関連を調べた。【結果】抗SC2抗体価は、日本人中枢神経脱髄疾患においてCD19+B細胞数 (rs=0.818、P<0.01)、CD3+CD4+T細胞数 (rs=0.407、P=0.026) と有意に相関した。またEDSS (rs=-0.473、P=0.001)、罹病期間 (rs=-0.378、P=0.009) とは負の相関を認めた。さらに、無治療患者4例と比較してフィンゴリモド (9例) や抗CD20抗体薬 (4例) 治療群で抗体価が低く、ステロイド治療のみ受けている患者8例において、1日あたりのステロイド内服量と抗SC2抗体価との間に負の相関 (rs=-0.822、P=0.012) を認めた。【結論】日本人中枢神経脱髄疾患患者においてフィンゴリモド、抗CD20薬に加え、ステロイドでも用量依存的に抗SC2抗体価が低下することを明らかにした。

**StO-06-4 COVID-19 後に発症した重症Guillain-Barré症候群の1例**

○濱本 実貴、十河 正弥、岩本 宗矩、牧野 愛、西居 正汰、吉川 正章、千原 典夫、関口 兼司、松本 理器  
神戸大学大学院医学研究科 脳神経内科

【目的】COVID-19後に重症Guillain-Barré症候群 (GBS) を発症し、四肢筋力低下の後遺症を残した1例を経験したので報告する。【方法】経験したCOVID-19関連GBSの症例について提示し、加えて当院で2018年から2022年に入院した連続15例のCOVID-19と関連しないGBS症例の特徴 (脱髄型・軸索型) の分類および検出され抗ガングリオシド抗体) と比較した。【結果】症例は入院20日前に一過性の発熱、1日前より複視・四肢筋力低下で発症した59歳男性。入院時、高度の眼球運動障害、構音障害、四肢筋力低下、腱反射低下を認めた。神経伝導検査より軸索障害が疑われた。胸部CTで胸膜直下の陳旧性浸潤影を認め、血液検査で抗SARS-Cov-2抗体を認めた。GMI-IgG抗体陽性でありCOVID-19関連GBSと診断した。入院2日目に酸素化不良を認めたため気管挿管を行い、免疫グロブリン療法を3クール、血漿交換を7回、ステロイドパルス1クール施行した。呼吸筋麻痺、眼球運動障害については緩徐に改善したが、四肢筋力低下は改善を認めず、リハビリ目的に81日目に転院となった。15例のCOVID-19と関連しないGBS症例の先行事象の内訳は先行感染が11例、免疫チェックポイント阻害薬の投与が2例、手術が1例、詳細不明が1例であった。脱髄型・軸索型の分類は脱髄型が5例、軸索型が7例、分類不能が3例であった。検出された抗ガングリオシド抗体はGMI-IgG抗体 (53%)、GalNAc-GD1a-IgG抗体 (20%)、GQ1b-IgG抗体 (13%)、GD1b-IgG抗体 (13%) であった。【結論】COVID-19関連重症GBSの1例を経験した。COVID-19関連GBSは従来のGBSと比較し、脱髄型が多いことや抗ガングリオシド抗体陽性率が低く予後不良となりやすいことが報告されているが、本症例は軸索型でGMI-IgG抗体が検出されCOVID-19と関連しないGBSに近い特徴を有していた。COVID-19関連GBSを経験する機会は増加すると考えられ、症例の蓄積と臨床的特徴を理解しておくことは重要である。

**StO-06-5 抗GD1b抗体陽性Edwardsiella tarda感染腸炎後Guillain-Barré症候群の一例**

○小林 悠真<sup>1</sup>、森 雅裕<sup>2</sup>、清水 健<sup>3</sup>、今城 雅之<sup>4</sup>、川原 実結<sup>1</sup>、桑原 基<sup>5</sup>、小泉 湧芽<sup>2</sup>、水地 智基<sup>2</sup>、桑原 聡<sup>2</sup>

<sup>1</sup>千葉大学医学部、<sup>2</sup>千葉大学大学院医学研究院 脳神経内科学、<sup>3</sup>千葉大学大学院医学研究科病原細菌制御学、<sup>4</sup>高知大学 農林海洋科学部 海洋資源科学科、<sup>5</sup>近畿大学医学部 脳神経内科

【背景】Guillain-Barré症候群 (GBS) では *Campylobacter jejuni* や cytomegalovirus、*Mycoplasma pneumoniae* などの先行感染因子が知られているが、腸内細菌科細菌である *Edwardsiella tarda* (*E. tarda*) 感染腸炎後の報告はない。GBSではGMIなど種々のガングリオシドに対する抗体が患者血清中に認められることがあるが、中に抗GD1b抗体陽性GBSが存在し運動失調をきたしやすいことが報告されている。【症例】舌痛、高血圧、高尿酸血症の既往・合併のある81歳男性。某日から下痢が5日間続き、下痢発症13日目に両下肢遠位筋の脱力に加え両手掌・両足底の感覚過敏を自覚 (第1病日)。第4病日に両上肢脱力もきたし当科紹介受診、入院。入院時に四肢遠位筋のMMT2~3の筋力低下、下脚腱反射減弱・消失、四肢遠位部の痛覚過敏・振動覚鈍麻を認め、Romberg徴候陰性ながら開眼閉脚立位が不可であった。血液検査でIgG型抗GD1b抗体陽性を、神経伝導検査では初期に一過性の伝導遅延・伝導ブロックを認め、軸索型GBSと診断。入院時便培養で検出された *E. tarda* は遺伝子検査で同菌と確認され先行する下痢の起原菌と考えた。免疫グロブリン大量静注療法を施行。症状と神経伝導検査所見の改善を認め第20病日に退院。【考察】本症例は *E. tarda* 感染後に軸索型GBSを発症したfirst caseである。多数GBS患者での既感染率の調査や、同菌表面上LPS上にGD1b様構造があるかなどの解明が待たれる。【結語】血清IgG抗GD1b抗体陽性 *E. tarda* 感染腸炎後GBSの一例を経験し、希少かつGBS病態の解明に資する可能性があると考え報告した。

**StO-06-6 低血糖に関連した可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症の放射線・病理学的検討**

○植田 碧<sup>1</sup>、林 幸司<sup>2</sup>、浅野 礼<sup>2</sup>、佐藤万美子<sup>2</sup>、林 広美<sup>2</sup>、三浦 豊章<sup>3</sup>、林 浩嗣<sup>3</sup>、小林 康孝<sup>3</sup>

<sup>1</sup>福井総合病院臨床研修センター、<sup>2</sup>福井総合病院リハビリテーション科、<sup>3</sup>福井医療大学大学院保健医療学研究所

【目的】低血糖を背景とした可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症 (MERS) の放射線学的・病理学的特徴を明らかにする。【方法】2021年4月から2022年10月までに当院で診断した低血糖を背景としたMERSの症例を抽出し、放射線学的に検討する。開頭病理を実施した症例については、病理学的な検討を行う。MERSは意識障害で発症し、頭部MRIの拡散強調画像 (DWI) にて脳梁膨大部に高信号を呈し、数日以内に高信号が減弱・消失した症例と定義した。【結果】対象期間中に低血糖を背景としたMERSの症例は3例あり、開頭病理を実施した症例は1例あった。<症例1>82歳女性。来院時血糖 26mg/dl。DWIで入院1日目は脳梁膨大部と皮髄境界から白質に高信号を認めたが、入院3日目に高信号は減弱、入院5日目には消失した。<症例2>88歳男性。来院時血糖 9mg/dl。DWIで脳梁膨大部と放線冠部に高信号を認めたが、入院2日目は高信号は消失した。<症例3>68歳男性。来院時血糖 13 mg/dl。DWIで入院1日目は脳梁膨大部と放線冠部に高信号を認めたが、入院3日目には高信号域が縮小し、入院5日目には更に縮小傾向を認めた。栄養障害と貧血の進行により全身状態が不良となり、入院48日目に死亡し、開頭を含む病理解剖の同意を得た。DWI高信号領域と一致する領域でKB染色での染色性低下があり、髄鞘淡明化がみられた。また同部位の毛細血管にはLCA染色で好染性の細胞が集積していた。【結論】低血糖に関連するMERSのDWI高信号域は脳梁膨大部に加え、放線冠部や皮髄境界から白質に拡がっており、症例ごとに異なっていた。病理学的検討より、MERSのDWI高信号部位には、広範囲な髄鞘淡明化を指摘した。これまでにMERSの病理の報告はなく、今回得られた結果はMERSの病態を解明する一助となると考えられた。

StP-01-1 純粋中脳梗塞の4例 Claude症候群とWernekinck交連症候群

○穂積 葵<sup>1</sup>、加藤 量<sup>1</sup>、岡田 友里<sup>1</sup>、大嶋 龍司<sup>1</sup>、黒田 宙<sup>1</sup>、大友 智<sup>2</sup>、井上 敏<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>みやぎ県南中核病院脳神経内科、<sup>2</sup>みやぎ県南中核病院脳神経外科

【目的】脳梗塞で中脳にのみ病巣が限局した症例は少ないとされるが、ときに経験する。急性期病院での純粋中脳梗塞の頻度、臨床像、およびMRIなどの検査所見を調べ把握しておくことは、今後の救急外来での診療に役立つと考えた。【方法】2019年4月から2022年8月までに脳梗塞・急性期の診断で入院した患者で、急性期の純粋中脳梗塞例を検索した。4例が該当した。【結果】症例1) 50代男性、症状は左運動失調・右動眼神経麻痺・輻輳障害、リスク因子は脂質異常症・卵円孔開存・喫煙歴。症例2) 80代男性、症状は右眼球内転障害・左運動失調、既往症は心房細動・高血圧・心原性脳塞栓症。症例1)と2)の病巣は中脳被蓋右内側にあった。症例3) 70代男性、症状は右優位の両上肢振戦・軀幹失調、リスク因子は心房細動・高血圧・喫煙歴。症例4) 90代女性、症状は軀幹失調、リスク因子は糖尿病。症例3)と4)の病巣は中脳脚間窩正中に面し、軸位断でV字型を呈していた。4例ともMRAで椎骨動脈・脳底動脈に50%以上の狭窄は見られず、後大脳動脈(PCA)には症例3)と4)で右P1部の低形成が示唆された。【結論】症例1)と2)はClaude症候群、症例3)と4)はWernekinck交連症候群(WCS)と呼ばれる稀な型である。既報告では、一側のPCAが胎児型で、かつ対側P1部から分枝する共通管(Percheron動脈)を経て中脳傍正中部に灌流されている場合にWCSが生じうると言われている。本研究でもMRAでP1部にその傾向がみられた。主症状が振戦や運動失調で、病歴から脳梗塞を否定できない場合は、WCSの可能性を考慮すべきである。MRI撮像では脳幹部DWIのthin slicesや矢状断・冠状断の追加、および急性期中での再検が望ましい。脳幹部のMRIはアーチファクトが入りやすいので、正しい線画のために脳神経症状の十分な把握が重要である。

StP-01-2 遺伝性痙攣性対麻痺におけるATL1の新規de novo変異の同定と臨床像の検討

○中村 歩美<sup>1</sup>、成瀬 紘也<sup>1</sup>、光武 明彦<sup>1</sup>、石浦 浩之<sup>1</sup>、三井 純<sup>2</sup>、張 香理<sup>3</sup>、森下 真一<sup>4</sup>、岩越 美恵<sup>5,6</sup>、辻 省次<sup>2,7</sup>、戸田 達史<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>東京大学理学部附属病棟脳神経内科、<sup>2</sup>東京大学大学院医学系研究科分子神経学講座、<sup>3</sup>東京大学医学部附属病棟ゲノム診療部、<sup>4</sup>東京大学大学院新領域創成科学研究科メディカル情報生命専攻、<sup>5</sup>神戸常盤大学保健科学部看護学科、<sup>6</sup>西宮市立こども未来センター診療所、<sup>7</sup>国際医療福祉大学ゲノム医学研究所

【目的】遺伝性痙攣性対麻痺(HSP)は、下肢の筋力低下と痙攣を特徴とするheterogenousな疾患である。純粋型では下肢の筋力低下と痙攣を主症候とし、時に軽度の感覚障害や膀胱機能障害を伴うのに対し、複合型では認知機能障害、末梢神経障害、視神経萎縮など多系統にわたる神経障害を伴う。現在までに、SPG1-SPG83がHSPの疾患遺伝子座または原因遺伝子として指摘されている。今回、小児期に発症した痙攣性対麻痺の孤発例に対し、診断目的に遺伝子解析を行った。【方法】患者と両親から同意を取得したうえで遺伝子解析を行い検出された変異の病原性を評価し、臨床像を検討した。【結果】本例は受診時6歳の男児で、1歳時に下肢の姿勢異常を示し、1歳半で処方歩行の遅れから痙攣性対麻痺と診断された。4歳時に整形外科的選択的痙攣性コントロール手術を受け、6歳時に介助なしでは短距離のみ歩行可能であるが症状の進行はほとんど認められなかった。下肢の痙攣性対麻痺と上肢の腱反射減弱を認め、感覚障害や認知機能障害は明らかでなく、純粋型HSPと診断した。患者のエクソームシーケンス解析の結果、SPG3Aの原因遺伝子であるATL1の新規変異(c.1027C>G, p.H343D)を同定した。患者のバリオンがde novo変異であることを確認した。当科の健常者エクソームデータベース(1163例)およびpublic database(gnomAD, ToMMo38KJPN)に登録がなく、in silico解析からも病原性変異であることが支持された。【結論】前症で痙攣性対麻痺と診断されていた純粋型HSP患者においてATL1に新規の病原性変異を同定した。SPG3Aは早期発症の純粋型HSPで非常に緩徐な進行が特徴であり、患者の臨床経過と一致する。今回の遺伝子解析は、正確な診断とSPG3Aに関する臨床情報の提供に有用であった。

StP-01-3 パーキンソン病と特発性正常圧水頭症における歩行のランダム性

○鈴木 渉<sup>1</sup>、伊関 千尋<sup>2</sup>、近藤 敏行<sup>2</sup>、深見 忠典<sup>1</sup>、青柳 幸彦<sup>3</sup>、山田 茂樹<sup>1</sup>、太田 康之<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>山形大学大学院 理工学研究科 情報・エレクトロニクス専攻、<sup>2</sup>山形大学医学部 内科学第三講座 神経学分野、<sup>3</sup>株式会社デジタル・スタンダード、<sup>4</sup>名古屋市立大学 脳神経外科

Purpose: The study aims to know the randomness of points of body parts during gait.Methods: The 3D motion capture application (TDPT-GT, the iOS application) generated 30Hz coordinates of 27 points on the body when the subjects walked in 1m-diameter-circular motion. We recorded 15 patients with Parkinson's disease (PD), 16 with idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH), and 92 controls. Controls were the residents of 60 years old or more who can walk independently (Takahata study 2021). We defined the distances from the waist's center to the other 26 points as the point data. For the time series of each point, the slopes of 1/f noise were obtained as the slope of the approximate line of the graph plotting the power spectral density as a function of frequency in log-log coordinates. The differences in slopes were tested by one-way ANOVA and multiple comparisons between every two groups with SPSS ver. 29. The statistically significant level was 5%.Results: Significant differences between PD and the controls were found in 20 points, mainly in the trunk and left of the body. Significant differences between iNPH and the controls were found in all points. Both disease groups showed small slopes compared with the controls. iNPH tended to show smaller absolute values of the average slope than PD in almost points.Conclusion: In patients with PD and iNPH, the body movement during gait presented increased randomness. The body points of increased randomness during the gait differed between disease groups, which may be helpful for the differential diagnosis.

StP-01-4 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の末梢神経障害に対する抗IL-5抗体の有効性

○森村 菜<sup>1</sup>、宇田川真奈<sup>1</sup>、伊佐早健司<sup>2</sup>、櫻井 謙三<sup>2</sup>、今井 健<sup>2</sup>、柴田 宗一郎<sup>2</sup>、鍋木 圭<sup>2</sup>、小嶺友香利<sup>2</sup>、高桑由希子<sup>3</sup>、川畑 仁人<sup>3</sup>、山野 嘉久<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>聖マリアンナ医科大学第5学年、<sup>2</sup>聖マリアンナ医科大学内科学脳神経内科、<sup>3</sup>聖マリアンナ医科大学内科学リウマチ膠原病内科

【目的】好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(EGPA)は、気管支炎喘息やアレルギー性鼻炎が先行し、末梢血好酸球増多を伴う血管炎を生じる疾患で、末梢神経障害を9割以上に認める。最近、EGPAの治療として抗IL-5モノクローナル抗体であるメボリスマブ(MPZ)が用いられるようになり、寛解導入や維持療法としてのエビデンスが蓄積されてきた。一方、MPZの神経障害に対する効果は明らかでない。そこでEGPA患者についてMPZ投与が神経障害に与える効果を検討した。【方法】対象は2019年4月1日から2022年3月31日に当院当科で加療した患者のうち、MPZ投与を行ったものとした。年齢、性別、経過年数、神経徴候、血液検査所見(MPO-ANCA、PR3-ANCA)、免疫抑制剤併用の有無をみた。プレドニゾンおよび鎮痛剤の投与量、神経伝導検査、血中好酸球数を治療前後で比較した。治療前後における鎮痛剤およびプレドニゾンの投与量をANCAの有無によって比較した。【結果】症例は9例(男性:女性=1:8)、平均年齢65.7±14.0歳、罹病期間6.7±5.7年、発症時全例で感覚障害を認め、運動症状は7例(77.8%)で認められた。MPO-ANCA陽性5例(55.6%)、PR3-ANCA陽性2例(22.2%)。MPZ投与前の免疫抑制剤併用は5例(55.6%)。プレドニゾン投与量はMPZ投与前9.3±7.5mg、後3.8±3.6mg(p=0.02)。治療後に鎮痛剤は4例(44.4%)、免疫抑制剤は3例(33.3%)で減量された。治療後の鎮痛剤減量はANCA陽性例で優位に多かった。プレドニゾン減量はANCA陽性と陰性と差がなかった。全例でMPZ投与後に好酸球数の有意な低下がみられた。また全例で腓胝神経SNAP低下を認め、治療後の振幅上昇は2例(22.2%)で認められた。【結論】EGPA患者へのMPZ投与後に鎮痛剤減量が4割の症例で得られ、MPZ投与は感覚障害の改善に寄与する可能性がある。

StP-01-5 院内脳卒中対策チームiSAT作成後の経年的効果

○宇田川真奈<sup>1</sup>、森村 菜<sup>1</sup>、伊佐早健司<sup>2</sup>、清水 高弘<sup>2</sup>、萩原 悠太<sup>2</sup>、栗田 千尋<sup>2</sup>、星野 俊<sup>2</sup>、鈴木 祐<sup>2,3</sup>、長谷川泰弘<sup>2</sup>、山野 嘉久<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>聖マリアンナ医科大学第5学年、<sup>2</sup>聖マリアンナ医科大学内科学脳神経内科、<sup>3</sup>川崎市立多摩病院脳神経内科

【目的】全脳卒中患者の2~17%は院内で脳卒中し、院内発症脳卒中患者は地域発症患者より予後が悪いとされている。院内発症脳卒中中の迅速な対応のため、当院では2018年より発症者が直接脳神経専門医へ連絡する院内システム(inhospital stroke action team:iSAT)を構築した。この研究の目的はiSAT構築の効果を検証することとした。【方法】2016年5月~2022年4月の期間のうち、当院に脳卒中以外の原因で入院し入院中に脳梗塞を発症した患者で最終未発症より24時間以内の者を対象としカルテを後方視的に調査した。iSAT作成前2年(2016.5~2018.4)をC群、iSAT作成後2年(2018.5~2020.4)をS1群、iSAT作成後3~4年(2020.5~2022.4)をS2群とし、2年ごとの経過の変化を検証した。3群の比較には一元配置の分散分析を用いて検討した。発見・通報者を調べた。【結果】C群20例、S1群40例、S2群14例、平均年齢C:S1:S2=78.7±9.1:75±11.2:75.6±7.9歳、軽症脳梗塞(NHSS≤4)の割合はC:S1:S2=0.2:0.28:0.43であった。重症脳梗塞(NHSS>15)例はC:S1:S2=0.65:0.35:0.36と減少していた。時間経過では、発見-依頼時間2.03時間、1.98時間、0.67時間(p=0.48)、発見-画像診断時間2.03時間、1.86時間、1.06時間(p=0.77)、血球回収を行った症例では発見-再開通時間3.57時間、3.27時間、2.09時間(p=0.25)であった。通報者が看護師であったのはC:S1:S2=0:0.23:0.29であった。【結論】院内発症脳卒中中の軽症例が増加し、発見・通報者に看護師が増えていることから院内啓蒙の結果が反映していると考えられた。院内発症脳梗塞患者の発見者の多くは看護師であることが報告されており、看護師への啓蒙が早期発見により重要である。

StP-01-6 経鼻投与による核酸医薬の脳内分布の検討

○山本 尚汰、浅見裕太郎、永田 哲也、横田 隆徳  
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学分野

【目的】核酸医薬はこれまでの薬剤では難しい細胞内RNAを標的にでき、特に中枢神経疾患に対し有望な創薬モダリティであるが、全身投与では血液脳関門に阻まれ脳への到達効率が悪い。そこで我々は経鼻投与に注目した。経鼻投与では嗅球を経由し脳へ移行する経路が確認されているが、核酸における成果はほとんど報告されていない。本研究では経鼻投与後のアンチセンス核酸(ASO)の脳内移行性や分布、標的遺伝子抑制効果の検討を行った。さらに当研究室で開発したヘテロ核酸(HDO)は全身臓器へのデリバリーを向上することを報告しており、このHDOの経鼻投与後の脳内移行性も検討した。【方法】Malat1 RNAを標的としたASO、蛍光標識ASO及びHDOを経鼻投与用マウスを使用してマウス(n=4)に経鼻投与し、ASOを検出する定量的PCR(RT-PCR)や蛍光強度測定によって一定時間後の脳内分布を評価した。また投与後の複数の時点における標的RNA抑制効果をRT-PCRによって評価した。【結果】ASOは経鼻投与後2時間後で嗅球及び三叉神経で高い蓄積量を認め、脳幹や線条体にも一定量の蓄積があった。2時間後にはその8割が流出していた。また、投与濃度を増加させると24時間後の蓄積量は増加した。さらに、48時間後、及び1週間後には嗅球や海馬において、標的RNA抑制効果が確認された。また、コレステロール結合型HDOは嗅球や鼻粘膜で蓄積量が増加した一方で、その他臓器における蓄積量は減少した。【結論】経鼻投与によってASOは特徴的な脳内分布と用量依存性を示し、標的遺伝子抑制効果が確認できた。さらに、HDOは補綴へのリガンド結合により脳内分布が変化する可能性が考えられた。ASOおよびHDOの中枢神経系到達の様態をさらに詳細に検討することで経鼻投与の核酸医薬開発の発展に貢献できると考える。

3日

学生・研修医演題  
ポスター

StP-02-1 Functional recovery during the chronic phase after cerebral infarction via glymphatic system

○Hai-bin Xu<sup>1</sup>, Yoshifumi Miyachi<sup>1</sup>, Toshiki Inaba<sup>1</sup>, Chikage Kijima<sup>1</sup>, Kenichiro Hira<sup>1</sup>, Nobukazu Miyamoto<sup>1</sup>, Yuji Ueno<sup>2</sup>, Nobutaka Hattori<sup>1,3</sup>
<sup>1</sup>Department of Neurology, Juntendo University School of Medicine, Tokyo, Japan, <sup>2</sup>Department of Neurology, Yamanashi University School of Medicine, Tokyo, Japan, <sup>3</sup>RIKEN Center for Brain Science (CBS), Japan

[Background and Purpose] Glymphatic system (GS) is a glial dependent fluid exchange system composed of the entire perivascular space that facilitates clearance of brain metabolic wastes through aquaporin-4 (AQP4) water channels. We investigated the functional recovery focusing on GS mediated convective transport of fluid and solutes supported by AQP4 water channels during the chronic phase after stroke. [Methods] Rats (N=40) were subjected to permanent left middle cerebral artery occlusion (pMCAO). Brains and cerebrospinal fluid (CSF) were collected at 3, 7, 14, 28 days after pMCAO. Immunofluorescence was performed to examine whether the association among AQP4, astrocytes, and neurons changes from acute to chronic phase after stroke. After cerebral infarction, the time course of AQP4 protein in spinal fluid was evaluated by Western blotting. [Results] In the peri-infarct area, GFAP<sup>+</sup> cells and AQP4<sup>+</sup> cells were increased in 14 and 28 days after pMCAO (P<0.05). GFAP<sup>+</sup>/AQP4<sup>+</sup> cells were increased in 14 and 28 days after pMCAO (P<0.05). MAP2<sup>+</sup>/AQP4<sup>+</sup> cells were significantly increased in 28 days after pMCAO (P<0.05). AQP4 in CSF peaked 14 days after infarction. [Discussion] The increase in AQP4 co-expressed in neurons and astrocytes from the subacute to chronic phase of cerebral infarction may be related to AQP4 in the CSF. AQP4 migration may trigger the development of therapies that utilize CSF interchange via GS.

StP-02-2 孤発性と比較したV180I変異遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病の画像的特徴

○室賀 優希<sup>1</sup>, 杉山淳比古<sup>2</sup>, 向井 宏樹<sup>3</sup>, 羽柴 淳<sup>3</sup>, 横田 元<sup>4</sup>, 佐藤 克也<sup>5</sup>, 北本 哲之<sup>6</sup>, 伊藤 彰一<sup>7</sup>, 桑原 聡<sup>2,3</sup>
<sup>1</sup>千葉大学医学部, <sup>2</sup>千葉大学大学院医学研究科 脳神経内科学, <sup>3</sup>千葉大学医学部付属病院 放射線科, <sup>4</sup>千葉大学大学院医学研究科 画像診断・放射線腫瘍学, <sup>5</sup>長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科 脳神経内科学, <sup>6</sup>東北大学大学院 医学研究科 病態神経学分野, <sup>7</sup>千葉大学大学院医学研究科 医学教育学

[目的]プリオン蛋白遺伝子のV180I変異による遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) は孤発性CJDと比較して進行が緩徐で、脳波で周期性同期性放電がみられにくいなど臨床的特徴が異なることが知られている。V180I変異CJDの頭部MRIでは拡散強調画像において皮質に沿った高信号を認める部位に腫脹を伴うと報告されているが、こうした画像的特徴を孤発性CJDと比較した報告は乏しく、これを検討する。[方法]当院で診断した孤発性CJD患者23名とV180I変異CJD患者12名を対象に、頭部MRIの拡散強調画像で異常信号を認める部位の分布や、異常信号部位に腫脹を伴うかどうかを評価した。また、発症年齢、髄液所見、脳波所見といった臨床データを比較した。[結果]海馬傍回における異常信号は、V180I変異CJDの12例中12例(100%)、孤発性CJDの23例中9例(39.1%)に認められ、V180I変異CJDで有意に高い頻度であった (p < 0.001)。異常信号部位に腫脹を伴う所見はV180I変異CJDの12例中12例 (100%)、孤発性CJDの23例中3例(13.0%)に認められ、V180I変異CJDで有意に高い頻度であった (p < 0.001)。V180I変異CJDの診断において「腫脹を伴う」所見は感度 100%、特異度 87.0%、正診率 91.4%であった。既報告と同様、V180I変異CJDでは、孤発性CJDと比較して発症年齢が高く、脳波での周期性同期性放電の頻度が低かった。[結論]V180I変異CJDでは孤発性CJDと比較して海馬傍回に異常信号を認めやすく、また異常信号を認める部位の腫脹を伴いやすい。CJDを疑う症例において、これらの画像的特徴を認めた場合、V180I変異CJDを念頭にプリオン蛋白遺伝子検査を検討する必要がある。

StP-02-3 アルツハイマー病における行動心理症状と認知機能の関連

○菊地 佑<sup>1</sup>, 平野 成樹<sup>2,3</sup>, 古川こと美<sup>1</sup>, 焼山 正嗣<sup>3</sup>, 桑原 聡<sup>2,3</sup>
<sup>1</sup>千葉大学医学部, <sup>2</sup>千葉大学大学院医学研究科脳神経内科学, <sup>3</sup>千葉大学医学部附属病院認知症疾患医療センター

[目的]アルツハイマー病 (AD) 患者においてNeuropsychiatric Inventory (NPI)-Qを用いた行動心理症状の有無により認知機能に差があるか、また行動心理症状の程度と認知機能に相関があるかを検討する。[方法]AD患者173名の年齢、認知機能スケール (ACE-III総点およびその下位項目、MMSE、ADAS、CDR-J sum of boxes)、NPI-Q (重症度) について情報を収集した。患者をNPI-Q (重症度) の下位項目各項目で0点の群と1点以上の群に分け、その二群間に認知機能スケールの差があるか、Mann-WhitneyのU検定を行った。P<0.005を有意水準とし、欠損値は除外した。NPI-Q (重症度) 総点と認知機能スケールとの間の相関を、Spearmanの順位相関係数 (P<0.05を有意とする) を用いて調べた。[結果]AD患者173名は平均年齢が77.1 ± 7.9歳、MMSEの平均が19.4 ± 5.8であった。行動心理症状の有無で認知機能スケールに有意差を認めなかったのは、妄想とACE-III注意、幻覚とMMSE、異常行動とACE-III総点・ACE-III注意・ACE-III言語・MMSE・CDR-J sum of boxes、夜間行動とACE-III流暢性・CDR-J sum of boxesであった (P<0.005)。興奮、うつ、脱抑制、食行動の4項目では有意差を認めなかった (P>0.07)。相関解析においてNPI-Q (重症度) とACE-III (ρ = -0.207)、MMSE (ρ = -0.230)、CDR-J sum of boxes (ρ = 0.258) で相関が認められた (P<0.05)。[結論]AD患者における行動心理症状のうち「妄想、幻覚、異常行動、夜間行動」と認知機能障害度との関連を認めたが、「興奮、うつ、脱抑制、食行動」は認知機能と直接の関連は見られなかった。全体としてNPI-Q (重症度) 総点は他の認知機能スケールとの弱い相関関係を認めた。

StP-02-4 レビー小体型認知症における行動心理症状の特徴：アルツハイマー病との比較研究

○古川こと美<sup>1</sup>, 平野 成樹<sup>2,3</sup>, 菊地 佑<sup>1</sup>, 焼山 正嗣<sup>3</sup>, 桑原 聡<sup>2,3</sup>
<sup>1</sup>千葉大学医学部, <sup>2</sup>千葉大学大学院医学研究科脳神経内科学, <sup>3</sup>千葉大学医学部附属病院認知症疾患医療センター

[目的]レビー小体型認知症 (DLB) 患者において、Neuropsychiatric Inventory-Questionnaire (NPI-Q; 重症度) で明らかにする行動心理症状の有無での臨床症状を比較する。また、DLBとアルツハイマー病 (AD) における認知機能と行動心理症状を比較し、2疾患における違いを明らかにする。[方法]DLB患者28名、AD患者173名の年齢、性別、ACE-III、MMSE、ADAS、CDR-J sum of boxes、NPI-Qについて情報を後方視的に収集した。DLB患者をNPI-Q (重症度) の各12項目で0点の群と1点以上の群に分け、年齢、性別、他の認知機能評価スケールの結果に有意差があるかについて、独立サンプルによるMann-WhitneyのU検定を行った。12項目を検討するため、有意水準は両側で0.004に設定した。また、DLB患者とAD患者において、年齢、性別、認知機能評価スケールの結果に有意差があるかについて、有意水準を両側で0.05として独立サンプルによるMann-WhitneyのU検定を行った。なお、欠損値は除外した。[結果]DLB患者28名は平均年齢が77.1 ± 7.6歳、MMSEの平均が19.8 ± 5.9であった。AD患者173名は平均年齢が77.1 ± 7.9歳、MMSEの平均が19.4 ± 5.8であった。DLB患者のNPI-Q (重症度) 各12項目のうち、0点の群と1点以上の群で有意差が出たものは異常行動のみで、ACE-III (注意) (p = 0.001)、MMSE (p < 0.001)、ADAS (p = 0.001) であった。また、AD患者とDLB患者の比較では、年齢と、ACE-III合計、MMSEといった総合的な認知機能に二群間において差は認めなかった。ACE-III (流暢性) はDLB患者の方が低く (p = 0.015)、NPI-Q (幻覚) (p < 0.001) とNPI-Q (食行動) (p = 0.012) では、DLB患者の方が高点数であった。[結論]DLB患者のうち、異常行動のある人は、ない人よりも注意力が低く、認知機能低下が重度である。DLB患者ではAD患者よりも語流暢性、幻覚、食行動異常がより高度である傾向にある。

StP-02-5 腸内細菌産生vitamin低下がLewy小体病の腸内細菌叢を変化させる

○小関 華凜<sup>1</sup>, 平山 正昭<sup>1,6</sup>, 西脇 寛<sup>2</sup>, 伊藤美佳子<sup>2</sup>, 前田 哲也<sup>3</sup>, 勝野 雅央<sup>4</sup>, 柏原 健一<sup>4</sup>, 坪井 義夫<sup>5</sup>, 上山 純<sup>1</sup>, 大野 欽司<sup>2</sup>
<sup>1</sup>名古屋大学大学院医学系研究科総合保健学専攻, <sup>2</sup>名古屋大学大学院医学系研究科神経遺伝情報学, <sup>3</sup>岩手医科大学医学部内科学講座脳神経内科学, <sup>4</sup>岡田脳神経内科クリニック, <sup>5</sup>福岡大学医学部 脳神経内科学, <sup>6</sup>名古屋大学大学院医学系研究科神経内科

[目的]Lewy小体病関連疾患 (パーキンソン病 (PD)、レム睡眠行動障害 (RBD)) の腸内細菌の役割を解明するために代謝経路における機能遺伝子の同定を行う。その機能遺伝子と短鎖脂肪酸やポリアミンなどの代謝産物、腸内細菌との関係を予測。[方法]Lewy小体病の腸内細菌ショットガンメタゲノムシーケンスを行い細菌の遺伝子を網羅的にPD87検体、コントロール66検体、RBD24検体の計177検体の糞便から抽出。HUMman3.0を用いて同源性解析。機能タンパクのリファレンスにはUnirefを用いた。機能遺伝子は、ChocoPhlAn database, UniRef90, UniRef50の二つを用いて同源性検索を行った。Metabolic Pathway DatabaseとUniref Databaseで関連が明らかになっている機能遺伝子を抽出し、機能遺伝子をkegg pathwayやmetacyc databaseにMinPathを用いてpathwayの解析を試みた。[結果]PDと健常者で有意差の認められる機能遺伝子が多く存在した。中でもLewy小体病では、一種類の機能遺伝子はほとんど見られなかった。また、有意差の認められた機能遺伝子を代謝マップに当てはめると、コントロールと比較してPDにおいてピオチン、リボフラビン、ビタミンB12、アルギニン、フェニルアラニン、ホモシステインなどそれぞれの代謝において連続的に機能遺伝子の減少が見られた。リボフラビン代謝経路の機能遺伝子はプロピオン酸とスベルミジンとの相関が見られた。アルギニン代謝経路の機能遺伝子はAgathobacterと強い相関が見られた。[結論]短鎖脂肪酸産生菌のFaecalibacteriumなどはビタミンを自己産生できないためビタミン系の低下が短鎖脂肪酸産生菌の低下に関与する可能性が示唆された。Agathobacterなどの短鎖脂肪酸産生菌低下はポリアミン減少にも関わる可能性がある。

StP-02-6 地域高齢住民における鑑別検査による遂行機能の評価

○横瀬 広記<sup>1</sup>, 伊関 千書<sup>2</sup>, 太田 康之<sup>2</sup>
<sup>1</sup>山形大学医学部 医学科, <sup>2</sup>山形大学医学部 内科学第三講座 神経学分野

[目的]地域高齢住民における遂行機能を評価する。[方法]介護予防事業に参加した高島町A地区高齢住民31名 (認知症の被診断者なし) を対象として2009年にMental state examination (MMSE)、Symbol digit modality test (SDMT)、語の流暢性、立方体の模写と想起、鑑別検査、拳・刀・掌、数唱、鑑別検査 (The Behavioral Assessment of Dysexecutive Syndrome, BADSより) : 遂行機能が良い場合に16点満点) で評価した。MMSE 24点以上と23点以下の2群、鑑別検査のスコア6点以上と5点以下の2群間で、年齢および各検査スコアの平均をMann-Whitney U検定により、立方体想起では正解者の割合を Fisherの正確検定により、有意水準は5%としEZR (ver1.55) で検定した。鑑別検査のスコア5点以下の8名において、低得点になる以下のパターンが認められるかを検討した: a. 出発地点から野原の正方形に最短距離で垂直に進入する、b. 正方形の輪郭線をなぞるような軌跡を描く。[結果]MMSE高スコア群に比べ低スコア群では、有意に平均年齢が高く、SDMT・立方体想起・数唱のスコアが有意に低かったが、流暢性・拳・刀・掌・鑑別検査では群間で有意な差は認められなかった。鑑別検査低スコア群では、鑑別検査高スコア群に比べ、有意に高齢で、SDMTのスコアは有意に低かった。他の検査では群間で有意な差は認められなかった。Ⅲ. 鑑別検査5点以下の8名では、aパターンが4名、bパターンが4名とそれぞれ半数で認められた。[結論]鑑別検査は、MMSEでは検出できない、視空間認知機能の一部を含む遂行機能を、高齢住民において簡便に評価することができた。



### StP-03-1 再発したHemorrhagic longitudinally extensive transverse myelitisの1例

○針生 昂人、高橋 亮人、戸田 晋史  
新戸中央総合病院 脳神経内科

【症例】27歳 女性【現病歴】x-2年に下肢の感覚障害が出現、近医で脊髄炎と診断され未治療で軽快した。x-2日に下肢の感覚障害が出現した。徐々に感覚障害の部位が上行し、筋力低下も出現したためにx日に当院を受診した。神経診察では、Th9レベル以下の全感覚障害と、左下肢の不全麻痺を認めた。脊髄MRIでTh6椎体レベルの脊髄に、頭尾側方向に約2椎体にわたるT2WI高信号域を認めた。視神経脊髄炎を疑い緊急入院し、ステロイドパルス療法を開始した。翌日にかけて症状が悪化し、両下肢が完全麻痺になった。後日行った脊髄MRIでは、Th8椎体レベルにT2\*で血腫と考えられる低信号域を認め、頭尾側方向に連続した小さな低信号域も認められた。出血性変化と考えカテール造影を行うも血管奇形を含む、血管異常はなかった。抗AQP4抗体(CBA法)、抗MOG抗体は陰性だった。眼科的な診察や検査で、視神経炎はなかった。その他、横断性脊髄障害の原因となる自己免疫疾患、感染症、悪性腫瘍などは明らかではなかった。免疫グロブリン大量静注療法、ステロイドパルス療法2クールを行い、プレドニゾン10mgの内服を継続した。わずかに感覚障害の改善を認め、x+60日にリハビリ病棟へ転院した。【考察】本例では、あたかも視神経脊髄炎の様な、再発のエピソードやMRIの信号異常がある点特徴的であった。Th8レベルの脊髄血腫とは別の部位にT2WIやT2\*などで信号異常が出現しているのは、出血した血液がなんらかの脊髄構造物を介して広がり、頭尾側の組織にも影響を及ぼしたと予想した。急性期出血の経時的な信号変化や、出血を検出しやすい撮像条件の問題もあり、初回の脊髄MRIでは微小出血の認知が困難であった。本例の様な再発性のHemorrhagic longitudinally extensive transverse myelitisは稀で、かつ、今後の診療の参考になると考えられ、文献的考察を加え報告する。

### StP-03-2 当院でエフガルチギモドを導入した難治性全身型重症筋無力症症例の検討

○黒田 祐介<sup>1</sup>、渡辺 源也<sup>1</sup>、新井 萌子<sup>2</sup>、八坂 亜季<sup>3</sup>、大友 瑞貴<sup>1</sup>、久保田隆文<sup>1</sup>、突田 健一<sup>1</sup>、鈴木 靖士<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>NHO 仙台医療センター脳神経内科、<sup>2</sup>登米市立登米市民病院内科、<sup>3</sup>公立刈田総合病院内科

【目的】本邦では2022年1月に難治性重症筋無力症(難治性MG)に対して抗胎児性Fc受容体(FcRn)フラグメント製剤であるエフガルチギモド(Efg)の使用が認可された。Efgは従来のMG治療薬とは全く異なる作用機序の薬剤であり、本薬剤の本邦での使用報告例は少ない。今回我々は当院でEfgを導入したMG症例について報告する。【方法】2022年1月-10月の間にEfgを導入したMGの3症例について検討した。【結果】【症例1】30歳代男性、早期発症MG(EOMG)。2018年発症。2018年、2022年3月に免疫グロブリン大量静注療法(IVIg)を施行し2回連続で無菌性髄膜炎を発生した。5月の入院時に免疫吸着療法で改善が得られ、7月にEfgを導入した。Efg1クール目の2回目投与時点でMG-ADL 6点から0点に改善。4回目の投与後4週間でMG-ADL6点に増悪し2クール目を施行した。【症例2】60歳代女性、EOMG。30歳代発症、翌年過形成胸腺切除。2014年3月と7月に入院による薬剤調整、2016年にステロイドパルス療法(IVMP)、2022年7月にIVIg施行した。プレドニゾン(PSL)の減量に難渋し、8月にEfgを導入した。1クール目開始時点でMG-ADL5点、2回目投与時点でMG-ADL2点に改善したがクール終了時のMG-ADLは7点であった。2クール目は症状の改善乏しく他治療が検討されている。【症例3】50歳代女性、抗MuSK抗体陽性MG。2020年発症。2022年2月、4月にIVIg、IVMPが行われた。内服薬のみでは治療が十分なため10月にEfgを導入した。1クールでMG-ADL11点から4点に改善した。【結論】Efgは全身型MG全般に使用できるが、治療効果が短い例、不応例も散見される。Efgの適応症例を判別するため、症例の蓄積が必要である。

### StP-03-3 多発性硬化症の経過中、COVID-19 ワクチン接種を契機に1型糖尿病を発症したAPS3型症例

○都留 朝希<sup>1</sup>、古東 秀介<sup>1,2</sup>、原 賢太<sup>3</sup>、宮崎 裕也<sup>3</sup>、久後 啓介<sup>1</sup>、上月 惇<sup>1</sup>、橋本 黎<sup>1</sup>、下村 雅浩<sup>1</sup>、岡山 公宣<sup>1</sup>、細見 雅史<sup>1</sup>、小田 哲也<sup>1</sup>、濱口 浩敏<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>北播磨総合医療センター 脳神経内科、<sup>2</sup>神戸大学大学院医学研究科 内科学講座 脳神経内科学分野、<sup>3</sup>北播磨総合医療センター 糖尿病・内分泌内科、<sup>4</sup>北播磨総合医療センター リハビリテーション科

【症例】40代女性。【主訴】口渇、倦怠感、体重減少。【現病歴】20歳代後半に他院でパセドウ病と診断され、チアマゾール(MMI)による治療が開始された。34歳時に多発性硬化症と診断。以後、インターフェロンβ(IFβ)800単位隔日投与とPSL10mgで治療され、耐糖能異常はなく、病状は安定していた。40歳時にCOVID-19ワクチンの2回目を接種した。1回目の接種では問題なかったが、2回目接種1か月後より口渇、倦怠感が出現した。また、2ヶ月間で6kgの体重減少も認めた。随時血糖242mg/dL、HbA1c11.9%と急激な上昇を認めた。【臨床経過】抗GDH抗体>2,000U/mL、尿ケトン(3+)であり、急性発症1型糖尿病(T1DM)と診断した。外来にてインスリン頻回注射療法を導入し、1日インスリン量10単位にて、HbA1c7.0%台、間歇スキャンCGMではTIR77%、TBR2%と血糖コントロールは良好となった。この間、多発性硬化症の再発は認めなかった。【考察】自己免疫を病因とする複数の内分泌疾患の合併により機能障害を生じる病態に、自己免疫性多内分泌腺症候群(APS)がある。この中でも、神経疾患に関与しやすい病型は3型であり、多発性硬化症も含まれるが非常に稀であり、APSにおけるT1DMとMSの合併頻度は0.2%程度である(World J Diabetes 15: 67-79, 2015)。また、日本人におけるIF治療とT1DMに関連する報告では、IFαによる報告がほとんどであり、IFβによるものは限られている。投与から発症までの期間は平均0.68年と投与早期に発症しているのに対し、本例はIFβ投与後8年以上が経過していた。さらに、IF治療とT1DMの発症には疾患感受性遺伝子の関与が報告されているが、COVID-19ワクチン接種後にT1DMを発症したという報告はごく少数例であった。【結論】本例は8年間の多発性硬化症経過中、COVID-19ワクチン接種を契機にT1DMを発症した。パセドウ病の既往と合わせて、APS3型が疑われた興味深い症例であった。

### StP-03-5 引きこもりによる低カルシウム血症を併発したビタミンB12欠乏性ニューロパチーの1例

○窪田 沢<sup>1</sup>、橋本 隆男<sup>1</sup>、山本 智清<sup>2</sup>、相澤 徹<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>相澤病院脳神経内科、<sup>2</sup>相澤病院総合内科、<sup>3</sup>相澤病院糖尿病センター

【目的】ビタミンB12欠乏症は、一般的にビタミンB12摂取不足、アルコール多飲、悪性貧血、H pylori感染、制酸剤やメトホルミンの使用、甲状腺機能異常などが原因で発症するとされている。いずれの原因も否定的で、ビタミンD欠乏または低カルシウム血症との関連が示唆されたビタミンB12欠乏症の1例を経験したため報告する。【方法】歩行困難で発症し、ビタミンB12欠乏性ニューロパチーと診断された49歳男性について、ビタミンB12欠乏の原因を考察する。【結果】患者は4ヶ月前から進行するふらつき、両下肢脱力、歩行困難を主訴に当院を受診し、精査目的に入院した。Romberg徴候陽性、下腿の触覚・温痛覚の低下を認めた。神経伝導検査では、下肢の運動・感覚神経伝導遅延を認めた。血液検査ではビタミンB12 56pg/ml、総ホモシステイン19.1nmol/mlであり、ビタミンB12欠乏性ニューロパチーと診断した。ビタミンB12欠乏の原因検索を行ったが一般的な原因はいずれも否定的であった。一方、血液検査でカルシウムが7.7 mg/dl(Alb 4.1 g/dl)と低下していた。5年間昼夜逆転の引きこもり生活をしており、活性型ビタミンDが合成されず欠乏し低カルシウム血症を来したと考えられた。低カルシウム血症は入院中の日光浴のみで正常化した。ビタミンB12は3ヶ月間経口投与を行い、その後は内服中止したが2ヶ月後も正常範囲を維持していた。歩行障害は徐々に改善し治療開始1ヶ月後に支持なしで歩行可能となった。【結論】本症例では日光浴による血中カルシウム正常化でビタミンB12値が維持されたことから、ビタミンD欠乏や低カルシウム血症によりビタミンB12欠乏が生じた可能性がある。引きこもり症候群の患者では日光曝露不足によるビタミンDやカルシウムの欠乏とともにビタミンB12欠乏に注意する必要がある。

### StP-03-4 口咽頭筋麻痺を伴うFisher症候群にADH不適合分泌症候群を合併した1例

○山本 正浩<sup>1</sup>、大内 東香<sup>1</sup>、滝川 浩平<sup>1</sup>、園田 卓司<sup>1</sup>、大井 清貴<sup>1</sup>、加藤可奈子<sup>1</sup>、小田 桃世<sup>2</sup>、土井尻達介<sup>1</sup>、菊池 貴彦<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>岩手県立中央病院神経内科、<sup>2</sup>岩手県立中央病院リハビリテーション科

【目的】Fisher症候群(FS)は外眼筋麻痺、失調、腱反射消失を主徴とする。一方acute oropharyngeal palsy(AOP)は、口咽頭筋麻痺を主徴とし、腱反射の減弱を伴うが、外眼筋麻痺を伴わない臨床像を示すGuillain-Barre症候群(GBS)の一亜型である。共通するガングリオシド抗体との関連からFSとAOPは連続した疾患スペクトラムと考えられている。今回我々はFSにAOPがオーバーラップしたと考えられる病態に、ADH不適合分泌症候群(SIADH)を合併した稀な症例を経験した。SIADHを合併するFSの特徴について検討する。【方法と結果】症例は40歳代男性。10日前から下痢症状を認めていた。1日前からの複視、ふらつきを主訴に受診。神経学的には、全外眼筋麻痺、瞳孔異常、眼瞼下垂、四肢末梢の異常感覚、四肢および体幹失調、腱反射消失を認め、さらに初期から軟口蓋挙上不良、鼻声、嚥下障害など咽頭筋麻痺症状を伴った。頭部MRIで異常を認めず、髄液検査で蛋白細胞解離を認めた。血清IgG抗GQ1b抗体が陽性で、便中からCampylobacter jejuniが検出された。臨床経過よりFSにAOPがオーバーラップした症例と考えられた。免疫吸着療法および免疫グロブリン大量療法を施行し、症状の改善が得られた。経過中に低Na血症を認め、SIADHの診断基準を満たした。水制限を行うが、FSにSIADHを合併した報告はこれまでに国内外で5例のみである。本例を含むSIADH合併FS 6例のうち、3例で咽頭筋麻痺を伴っていた。SIADHを合併するGBSはSIADHを合併しないものより球麻痺を呈する割合が有意に高いとの報告がある。FSの中でも、咽頭筋麻痺を伴う症例でSIADHを合併しやすい可能性がある。