

## 第14回佐倉神経精神セミナー (東邦大学医学会分科会)

2019年8月23日(金) 17時～19時  
東邦大学医療センター佐倉病院1階 東棟講義室1-3

### 症例検討

司会：榊原隆次

#### 1. 『認知症にてんかんが合併した症例』

山本喜久 (メンタルヘルスクリニック)

ASのためにペースメーカー植え込み術を行った既往のある患者。循環器退院後より、食欲低下や激しい妄想言動が起き、エチゾラム投与で一時改善したが、意識障害が出現持続し、食事摂取ができなため、入院となった。入院後も不明言動は持続し、治療に拒否的であった。入院4日後にけいれん重積発作と意識消失が起り、脳波からてんかんと診断され、抗てんかん薬開始し、1週間程で疎通性は改善し、食事内服は可能になったが、夜間せん妄と不眠は持続した。石垣、河村らの報告によるとてんかんの基礎疾患に脳血管障害があり、65歳以上では認知症が21.8%を占める。また、認知症ではアルツハイマー病が57%を占め、けいれん発作のリスクが10倍になる。この症例を通し、認知症とてんかんの関連性について考察する。

#### 2. 『白血球破碎型ニューロパチーの1例～皮膚科と脳神経内科の注意すべき症例～』

相羽陽介, 榊原隆次, 館野冬樹  
尾形 剛, 大木 剛 (内科学神経内科)  
清水彩未, 高橋 修, 高田伸夫 (臨床生理機能検査部)  
長尾映里, 安部文人, 三津山信治  
木村雅明, 樋口哲也 (皮膚科)

【はじめに】血管炎は、全身の大・中・小の様々な血管に炎症が起り血流が障害される疾患の総称である。そのうち白血球破碎型血管炎は、小型血管に炎症が起り、皮膚

に限局し、全身性血管炎や糸球体腎炎を伴わないものと定義されている。今回我々は、白血球破碎型血管炎に伴う末梢神経障害を経験したので報告する。【症例】46歳女性。2年前、両下肢皮疹、1年前、両膝以遠のじんじんしたしびれ・痛み、腫脹が加わり前医で血管炎と診断された。ステロイド内服開始後腫脹が消失したが、両足首以遠の痺れが残存。半年前、右手小指から始まり両手首以遠に痺れが拡大したため当院を受診。皮膚生検で毛細血管～小静脈の血管内核塵が見られ、白血球破碎型血管炎の診断。神経伝導検査は、運動神経：正中・尺骨・後脛骨・腓骨神経を、感覚神経：正中・尺骨・腓腹神経を測定したところ、運動神経：上下肢共に、潜時・速度正常、振幅が低下しており、その解剖学的な分布は不規則であった。感覚神経：上下肢共に、速度はほぼ正常、振幅が低下していた。ステロイドパルス療法直後の時期に高度低下を示したが、ステロイド・ワーファリン内服により改善がみられ、その後5年間進行はみられていない。【考察と結語】白血球破碎型血管炎に伴う末梢神経障害は稀で、これまで4例の報告があるのみである。我々の症例の経過は、概ねこれらの症例に合致するものであり、最も長期に経過観察しえた症例であった。白血球破碎型血管炎で末梢神経障害を伴う場合の治療指針は確立していないが、我々の症例を含めて、早期の免疫治療が、末梢神経障害の改善に役立つ可能性が考えられた。以上、白血球破碎型血管炎で末梢神経障害を伴う場合があり、皮膚科・脳神経内科の連携が重要と考えられた。

#### 3. 『両側外転神経により診断した抗GQ1b抗体陰性Fisher症候群の1例』

谷口ひかり (眼科)

41歳男性。発熱を認めた7日後より複視を自覚した。当科紹介受診され、両側の外転神経麻痺を認めた。経過中ふ

らつきの出現あり神経内科受診。採血と頭部MRIにて異常なく、髄液検査で蛋白細胞解離、神経伝導速度で運動線維の障害を認めたため、Fisher症候群（FS）と考えられた。高 $\gamma$ グロブリン大量療法施行され、眼所見以外の検査所見は改善したが、外転神経麻痺は悪化した。FSに特異的な抗GQ1b抗体は陰性だが、臨床症状よりFSと診断した。

#### 4. 『トシリズマブが有効であった tumefactive cervical lesion を呈した多発性硬化症の12歳男子』

星野 廣樹（小児科学講座）

急性散在性脊髄炎、多発性硬化症の重症型、視神経脊髄炎スペクトラムの一部は、劇症型炎症性脱髄疾患として発症する。その急性期治療は類似しており、ステロイドパルス療法や血漿浄化療法がしばしば行われる。一方で、慢性期治療は様々であり、疾患の重症度や活動性を含む様々な要因に基づき、治療薬が選択される。トシリズマブは、ヒト化抗ヒトインターロイキン6受容体モノクローナル抗体であり、視神経脊髄炎スペクトラムに対して、年間再発率および神経障害を改善させるため、有望な治療選択肢の一つとされている。

症例は、tumefactive cervical lesion を呈して発症した劇症型多発性硬化症の12歳男子。慢性期治療は、ステロイド依存性となり、様々な疾患修飾薬を併用したが、ステロイドを減量する度に再発した。トシリズマブを開始したところ、ステロイドを減量でき、さらに神経障害も改善した。トシリズマブは、tumefactive cervical lesion を呈する多発性硬化症に有効である可能性がある。

#### 5. 『アルツハイマー病（AD）とレヴィー小体型認知症（DLB）の合併（dual diseases）：コホート研究』

榊原隆次，桂川修一，飯村綾子，尾形 剛  
寺山圭一郎，鈴木恵子，舘野冬樹，相羽陽介  
（脳神経内科）

【目的】高齢者認知症の原因疾患であるアルツハイマー病（AD）とレヴィー小体型認知症（DLB）の合併は、病理学的に良く知られているものの、臨床での報告は少ない。我々はこの点について検討した。【方法】認知症/運動障害を有し紹介受診した745名を、前向きに2.0年経過観察した。ADとDLBの診断は診断基準に従い、さらにADはMRI VSRADで海馬萎縮があるもの、DLBはDATscan、心筋

MIBGシンチグラフィーの両者に異常があるものとした。

【結果】745名中、最終診断はADが232名（48.7%）、DLBが91名（19.1%）、ADとDLBの合併（dual diseases）が29名（6.1%）であった。dual diseasesの特徴をみると、高齢者に多い（ADと類似）、紹介までの罹病期間が短い、運動障害が軽微、幻覚が多い（DLBに類似）などがあり、初診時診断はAD18名、パーキンソン病（PD）8名、DLB2名、Lewy body disease（自律神経・睡眠障害のみを有するもの）1名であり、いずれも経過観察中 dual diseasesと診断された。【まとめ】認知症/運動障害外来を受診した患者の6.4%がADとDLBの合併（dual diseases）と考えられた。Kawasらは、dual diseasesの方が単独よりも認知症の程度が強かったと報告しているが、本検討では確認されなかった。これらの患者について今後、疾患の進行・必要なケアについて、慎重に経過観察をする必要があると考えられた。

#### ミニレクチャー

司会：榊原隆次

#### 1. 『抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白（MOG）抗体関連疾患・視神経脊髄（NMOSD）の診断と治療』

准教授 大橋高志  
（東京女子医科大学八千代医療センター 脳神経内科）

視神経脊髄炎（NMOSD）は中枢神経系炎症性脱髄疾患に分類され、抗アクアポリン4（AQP4）抗体の発見によって多発性硬化症（MS）とは明確に区別されるようになった。さらに近年、抗AQP4抗体陰性のNMOSD患者の中に、抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白（MOG）抗体が陽性になる患者がいることがわかった。抗MOG抗体は小児発症のMSや急性散在性脳脊髄炎（ADEM）患者でも陽性になり、これらは1つの疾患群と考えられるようになった。NMOSDでは、ステロイドパルス療法で十分な効果が得られずに早期から血漿浄化療法を併用することも多いが、抗MOG抗体関連疾患はステロイドパルス療法によく反応し、比較的予後が良い。NMOSDでは再発を抑制することも重要であり、副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制剤を適切に選択し投与する必要がある。抗MOG抗体関連疾患でも再発例は多く、免疫抑制療法が行われる。