

PC-378

多様な抗体が検出された抗グリシン受容体抗体陽性 PERM の一例

長岡赤十字病院 神経内科

○諏訪部 達也、小池 祐佳、今野 卓哉、笠原 壮、梅田 麻衣子、梅田 能生、小宅 陸郎、藤田 信也

症例は、抗 TPO 抗体陽性の慢性甲状腺炎と、抗 GAD 抗体陽性の 1 型糖尿病の既往がある 62 歳女性である。発熱を契機に、亜急性に身体のコわばり、両下肢筋力低下、尿閉を来し、当科に入院した。入院時、意識障害、頸部・上肢の筋固縮、ミオクローヌス、感覚性運動失調、両下肢痙縮、腱反射亢進、膀胱直腸障害を認め、髄液細胞数、蛋白の増加とオリゴクローナルバンドが陽性で、抗 GAD 抗体と抗グリシン受容体抗体を検出したことから、progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus (PERM) と診断した。入院後、次第に下肢腱反射は減弱に転じ、末梢神経伝導速度検査で左脛骨神経と腓腹神経が導出不能となった。ステロイド治療が奏功し、入院 3 か月後に杖歩行で退院し、初診から半年後には寛解した。後日、抗 GM1 抗体が陽性であったことが判明した。本例は、抗 TPO 抗体、抗 GAD 抗体に加え、抗ミトコンドリア M2 抗体が陽性で、多腺性自己免疫症候群の診断基準を満たした。PERM は脳脊髄炎を来す稀な疾患であり、広く認知されておらず、治療が遅れると自律神経障害により不幸な転帰をとる場合もある。抗グリシン受容体抗体は、近年 PERM 患者に見出された抗体で、シナプス後膜の興奮抑制を阻害すると考えられ、PERM の病態機序を考える上で注目されている。PERM 患者では、PERM の臨床像に直接関与すると考えられる抗体のみならず、多様な抗体が同時に検出され、それらの抗体により、PERM 本来の臨床像を超えた複雑な神経症状を呈することがある。自己免疫機序を背景に有することから、免疫療法が有効であることが多い。本例は、多腺性自己免疫症候群を背景に、抗 GAD 抗体と抗グリシン受容体抗体が PERM の病像を形成し、末梢神経障害は抗 GM1 抗体によってもたらされたと考えられた。

PC-380

慢性硬膜下血腫との鑑別に苦慮した硬膜下膿瘍の 1 例

長岡赤十字病院 神経内科

○山田 慧、笠原 壮、今野 卓哉、梅田 麻衣子、梅田 能生、小宅 陸郎、藤田 信也

【症例】69 歳、男性。
【主訴】ぼんやりして言葉が出ない、右手足の動きが悪い
【経過】当科初診の 1 ヶ月前より、頭痛を自覚していた。当科初診の 6 日前に左手を飼猫に噛まれ、蜂窩織炎として加療されていた。経過中に軽度の喚語困難と右不全片麻痺が出現し当科を受診した。初診時の頭部 CT で左硬膜下に三日月型の低吸収域を認め、慢性硬膜下血腫と診断した。症状は軽度で変動もあり、経過観察とした。37.8 度の発熱と CRP8.84 mg/dl と炎症反応を認めたが、蜂窩織炎によると考えた。3 日後、右側空間無視、失語、右不全片麻痺が出現し当科を再受診した。神経所見の増悪に対し、頭部 CT では変化を認めなかった。頭部 MRI では、硬膜下病変は FLAIR 高信号を呈し、脳溝にも高信号がおよび左大脳半球に浮腫性変化を認めた。病変の辺縁に環状の造影効果を認め、被膜形成を伴う硬膜下膿瘍と診断し、同日当科に入院した。37.0 度の発熱、CRP 4.95 ml/dl と炎症反応が持続していた。蜂窩織炎はほぼ寛解しており、副鼻腔炎など他の感染源も明らかでなかった。開頭による洗浄ドレナージを考慮したが、手術操作により致命的な脳浮腫を来しうることから、抗菌薬による保存的治療を行った。治療開始後、比較的速やかに症状は軽快し、入院後第 19 日の頭部 MRI で膿瘍の縮小を認め、脳浮腫も軽減した。入院後 40 日経過した現在も抗菌薬を継続し、症状は寛解している。
【考察】受傷機転が不明で、かつ炎症反応を伴う場合、慢性硬膜下血腫の鑑別として、硬膜下膿瘍も考慮すべきである。被膜形成され局所にとどまる硬膜下膿瘍では、保存的治療のみでも良好な転帰をとる可能性がある。

PC-379

糖尿病性筋萎縮症と考えられた 2 例

長岡赤十字病院 神経内科

○丸山 由起子、笠原 壮、今野 卓哉、梅田 能生、梅田 麻衣子、小宅 陸郎、藤田 信也

【症例 1】50 歳、男性。糖尿病で内服治療中。下腿のしびれ感と四肢筋力低下を自覚し、半年で約 20Kg の体重減少も認め、左殿部痛から歩行困難となり当科に入院。神経学的に、両下肢近位優位の四肢および体幹の筋萎縮と MMT4 レベルの筋力低下を認め、四肢の異常感覚があった。四肢腱反射は消失し、自律神経系では、発汗低下と勃起不全を認めた。HbA1c は 5.9% で、髄液蛋白が 131mg/dl と高値だった。神経伝導検査 (NCS) では、右正中神経の振幅低下を認めた以外に異常は認めなかった。糖尿病性筋萎縮症と診断し、IVI g を 2 クール施行したところ、体重は増加傾向を示し、筋力の改善を認め、髄液蛋白は減少した。

【症例 2】71 歳、女性。糖尿病の内服治療中、両手掌のしびれ感を発症し、約 2 週間で、両上肢と両大腿に拡大・増悪した。さらに下肢の脱力感から歩行が不可能となり入院した。神経学的に、下肢優位の筋力低下と下肢の筋萎縮、両上下肢の錯感覚を認めた。傍腫瘍性神経症候群やギラン・バレー症候群などを鑑別に挙げて検査を行ったが、髄液検査や NCS で異常は認めず、各種画像検査で悪性腫瘍を疑う所見は得られず、抗神経抗体も陰性であった。糖尿病性筋萎縮症と診断し、リハビリテーションのみで、約 3 週間後には歩行器での歩行が可能となった。

【考察】糖尿病性筋萎縮症は、まれな糖尿病性ニューロパチーである。急性ないし亜急性に殿部・大腿に激しい疼痛を伴った筋力低下や筋萎縮をきたすのが特徴で、著明な体重減少を伴うことが多いとされる。IVIg などの免疫療法の有効例が存在し、何らかの免疫機序が介在する微小血管炎による虚血性神経根障害が推定されている。

PC-381

脳・脊髄 MRI にて中枢サルコイドーシスが疑われた 1 症例

八戸赤十字病院 神経内科

○大西 庸介、桂 永行、山形 宗久

症例は 49 歳、女性。既往歴に特記事項なし。平成 XX 年 11 月下旬に頭痛と一過性健忘様の症状があり、頭部 MRI で異常信号を認めたため精査目的に入院。入院時は頭痛の症状以外には神経学的に特記所見を認めなかった。各種検査を施行したが、悪性腫瘍や膠原病などは否定的であった。脳脊髄液検査で細胞数上昇と蛋白高値を認め、頭部 MRI 画像では頭蓋底から頸髄にかけて髄膜に沿った結節様の造影増強像を認めたためサルコイドーシスが疑われた。肺門部リンパ節腫脹は認めず、筋生検や気管支肺胞洗浄で非乾酪性肉芽腫は認めず、ACE やリゾチームは正常値、ガリウムシンチでも異常集積所見を認めず、ぶどう膜炎も認めなかった。以上の全身検索では頭蓋内以外にサルコイドーシスを示唆する所見は認めなかった。ステロイド治療を開始したところ、MRI で見られた頭蓋底から頸髄にかけての結節様の造影増強像は明らかに改善し、脳髄液検査の値も改善したことから、除外診断も踏まえ髄膜病変型のサルコイドーシス (probable 群) と診断した。サルコイドーシスはリンパ節、肺、眼、皮膚のみならず、心、腎、肝、筋など全身の臓器に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を生じる原因不明の疾患で、神経病変はその約 10% に見られるが頭蓋内病変での発症は稀である。中枢系の病理診断は困難なことが多いため、MRI 画像が診断に有用と考えられている。本症例は全身の病変は見つからなかったが、MRI 画像上髄膜病変は過去の報告と合致していると考えた。中枢性の神経サルコイドーシスは病理診断が困難なことが多いため、MRI 画像診断を重要視すべきであるが診断については今後も十分な検討が必要である。