



12.

不随意運動と知的機能低下を認めた兄弟(第49回岐阜臨床神経集談会)

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2008-07-16 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 脇田, 賢治, 松山, 善次郎, 林, 祐一, 橋爪, 龍麿, 木村, 暁夫, 保住, 功, 犬塚, 貴, 鈴木, 康之, 澤田, 道夫, 鶴見, 寿 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/20.500.12099/12560">http://hdl.handle.net/20.500.12099/12560</a>

西田 浩

ADA 高値を示し、経過観察に有効であったクリプトコッカス髄膜炎の1例を報告する。症例は67歳女性。主訴は意識レベル低下。家族内の活動性結核はない。飼育歴に自宅で九官鳥。2000年7月中旬頃より発熱、頭痛を認め、9月中旬頃より動けなくなり、尿失禁をきたし、近医入院。意識レベル低下、全介助状態となり、10月30日当科紹介入院。体温37.8℃、JCSI-3-A、髄膜刺激徴候陽性、深部腱反射亢進、両側 Babinski 反射陽性を認めた。髄液検査で細胞数46/ $\mu$ l、蛋白142mg/dl、ADA12.7 U/ml、抗酸菌培養陰性、Tb (PCR) 陰性、クリプトコッカス抗原陽性。頭部 MRI で脳底部の異常増強効果。以上よりクリプトコッカス髄膜炎と診断。治療として AMPC、5 FC を投与。症状、髄液所見は改善、クリプトコッカス抗原は陰性化し髄液中 ADA は改善した。髄液中 ADA はクリプトコッカス髄膜炎においても高値を示し、その経過観察に有用である可能性が示唆された。

## 10. Bickerstaff 型脳幹脳炎の1例

県立岐阜病院 神経内科

清水洋孝, 西田 浩, 清水 勝

症例は15歳男性。2003年4月15日午前3時頃より、強いふらつき感と複視が出現、16日当科入院。入院時意識 JCS 1-1 で傾眠傾向を認めた。脳神経系では、瞳孔散大し対光反射は不完全。両眼外転障害、上下左右での注視眼振、構音障害を認めた。握力は軽度低下、その他の四肢筋力は正常、四肢体幹の失調を認めた。感覚系、深部反射は正常だった。血清 IgG 型抗 GQ 1 b 抗体、抗 GT 1 a 抗体が陽性、髄液では細胞数69/3 と単核球優位の上昇を認めた。末梢神経伝導速度検査、体性感覚誘発電位、脳 MRI は異常なし。脳波では全般性に 3 Hz $\delta$  波の出現を認めた。以上より BBE と診断した。治療はステロイドパルスを施行、その後はプレドニゾロンを投与した。症状は改善傾向で、5月23日ほぼ症状消失した状態で退院となった。本例ではステロイドが奏効したが、これに否定的な意見もあり、今後 BBE に対するスタンダード治療の確立が望まれる。

## 11. 特異な経過を呈したインフルエンザ脳症の1例

岐阜大・医・小児科

細井香織, 川本典生, 寺本貴英, 加藤善一郎,  
金子英雄, 下澤伸行, 近藤直実

症例は3歳女児。熱性けいれんで発症し A 病院にて入院加療され、一旦は症状改善傾向を示したため、退院となった。しかし、その後、運動障害、言語障害が徐々に出現し、当科に入院となった。当科入院時、発熱はなく、歩行不能、発語を認めず、体や手足をくねらすようなジストニー様の不随意運動が認められた。脳波では、全体に徐波傾向で、右側に優位な高振幅徐波の混入を認めた。頭部 MRI 検査では、皮質を中心に T2 画像、拡

散強調画像、FLAIR 画像にて異常高信号域を認め、皮質と白質の境界が不明瞭となっていた。入院後、免疫グロブリン大量療法、ステロイドパルス療法などを行い、症状は改善してきた。また、MRI 拡散強調画像でも前頭葉から徐々に所見の改善が認められた。現在は、運動障害はみられないが、言語発達に後遺症を残している。

## 12. 不随意運動と知的機能低下を認めた兄弟

岐阜大・医・神経・老年学分野

脇田賢治, 松山善次郎, 林 祐一, 橋爪龍磨,  
木村暁夫, 保住 功, 犬塚 貴

同・MEDC

鈴木康之

同・第一内科

澤田道夫, 鶴見 寿

今回われわれは、不随意運動と知的機能低下により紹介入院となった兄弟例を経験したので報告する。症例は18歳と20歳の男子兄弟。既往歴として弟は9歳の時頰部リンパ節腫大があった。入院時の一般身体的理学的所見では特記すべきものはなかった。血液・髄液でも異常を認めなかった。その他、心電図、ABR、PET でも特記すべき異常を認めなかった。入院後施行した、頭部 MRI で兄弟共に大脳半球の軽度萎縮を認め、腹部 CT にて肝脾腫を認めた。神経学的には、兄弟共に知的機能低下、驚愕反応、核上性垂直性眼球運動障害、水平性の滑動性眼球運動：saccadic、構音障害、嚥下障害、dystonia/athetosis 様の不随意運動、深部腱反射亢進、体幹失調、FNT、KHT の拙劣を認めた。ただ兄の方が全体的に症状が進んでいる感じであった。骨髄穿刺により空胞形成の強いマクロファージを認めたため、Niemann-Pick 病 C 型成人型を疑った。確定診断のため細胞内の非コレステロールと特異的に結合する filipin 染色を行ったところ、兄弟共に空胞形成の強いマクロファージが陽性に染まったので、Niemann-Pick 病 C 型成人型と確定診断をすることができた。

## 13. 一側失明をきたした片頭痛発作の1例

県立岐阜病院 脳神経外科

服部達明, 榎本由貴子, 山川春樹, 谷川原徹哉,

同 眼科

直原修一

症例は24歳女性。以前から眼症状を伴う片頭痛発作があったが、エルゴタミン製剤でコントロールできていた。ある日左眼に一過性黒内障のような症状があり、一旦軽快したものの再度発作が出現し、そのまま就寝したところ翌朝左眼が全く見えないことに気づいた。その翌日当院受診時の左視力は指数弁であり、MRI や MRA では異常なく、血液検査でも異常は認めなかったが、眼底検査では黄斑部を中心に虚血性変化がみられ、蛍光眼底造影では網膜中心動脈に異常がないことより、脈絡膜に分布する短後毛様体動脈の血管攣縮による閉塞と考えられ