

## Y5-35

### 当院において1年余で経験したCreutzfeldt-Jakob病5例の臨床学的検討

水戸赤十字病院 神経内科

○真鍋 淳、大平 雅之、山口 啓二、小原 克之

水戸赤十字病院の医療圏である茨城県中部および北部の人口約80万人の地域において、平成23年1月から24年3月の15か月で5例のCreutzfeldt-Jakob病(CJD)の発症を経験した。性別の内訳は男性2例、女性3例であり、いずれも65歳以上での発症だった。硬膜移植の既往、海外渡航歴は全例で認めず、父が脳軟化症の診断を受けていたという家族内の発症が否定できない1例以外、明らかな家族内発症はなかった。初発症状は異常行動や認知機能障害、会話の聞き取りにくさなどであった。当院初診時にはいずれの症例も、急速に進行する認知症状を認めた。5例ともMRI拡散強調画像で皮質や基底核に高信号を認め、4例で脳波検査において周期性同期生高振幅鋭波群(PSD)を認めた。CJDの診断基準上probable3例、possible2例であり、いずれも比較的典型例と呼べる症例であった。これらはいずれも県中部から北部に地理的に均一的な発症を認めており、明らかな地域差などは認めなかった。おおよそ80万人の医療圏で5例の発症であり、従前の有病率の報告などと比較して発症頻度が高いと推測される。現時点では孤発例のみの確認であり、潜在的なCJDの相当数が見逃されていた可能性も否定できない。急速な進行を認める認知症患者ではCJDを常に鑑別診断に含め、積極的に頭部MRI、脳波の施行を検討する必要がある。

## Y5-37

### 小児自己免疫性肝炎の一例

熊本赤十字病院 小児科

○鳥山 敬祐、古瀬 昭夫、塵岡 健、右田 昌宏、西原 重剛、平井 克樹、武藤雄一郎、持永 将恵、永松 扶紗、吉元 和彦、寺倉 宏嗣

【背景】自己免疫性肝炎は、自己免疫機序による活動性の高い慢性肝炎である。小児から成人まであらゆる年齢層で見られるが、小児においては非常に稀な疾患である。予後は基本的に良好であり、無移植生存率90%以上といわれている。治療はステロイドが中心となるが、小児ではステロイドの長期大量投与は成長障害などの副作用が問題となるため、免疫抑制剤の併用等が必要である。当院で経験した例を報告する。

【症例】5歳、女児。流行性耳下腺炎に罹患した際の採血にてAST224 U/L、ALT377 U/L、ALP 1631 U/Lと肝機能障害を認めたため、当院紹介。肝機能障害、肝腫大が持続したため精査を行った。ERCPで原発性硬化性胆管炎の所見なく、肝生検にて新犬山分類Grading A3,Staging F3で自己免疫性肝炎の診断基準18点(>15点で確定診断)を満たした。ソル・メルコート500mg/day、プレドニン20mg、イムラン20mg/dayにて加療を行った。一過性高血糖や細菌感染症等の合併症は認めたが、肝機能はステロイドパルス後1週間の時点でAST 34 U/L、ALT 131 U/L、ALP 1192 U/Lと著明な改善を認めた。現在注意深くステロイドの減量を行っている。

【考察】自己免疫性肝炎の治療については、肝酵素の迅速な正常化が認められない場合には原発性硬化性胆管炎などの他の自己免疫性肝疾患との鑑別を検討する必要がある。本症例ではステロイド、イムラン投与にて肝機能の良好な改善がみられており、典型的な自己免疫性肝炎の臨床像であったといえる。小児特有の臨床的特徴、治療の問題点に焦点をあてて報告する。

## Y5-36

### m-ECTが著効するも維持療法に難渋している緊張型統合失調症の1例

釧路赤十字病院 精神科

○高島 翔太、渡邊 一平、小野 貴文

統合失調症は、10代後半から20代にかけて大きな発症ピークを持つ代表的な慢性精神疾患の1つで、生涯罹患率は約1%とされている。この疾患ではしばしば、病識(病気に対する正確な理解・認識)が欠如もしくは不十分であるために、病状の安定維持にとって極めて重要な服薬の継続が出来ず怠業してしまい、そのため、病状の増悪・寛解を繰り返してしまうことがある。治療者は、そのようなケースに対してどのようなアプローチをすればよいのか難渋することが多く、統合失調症治療における大きな課題の1つである。従来より、薬物療法的な対応手段の一つとして、抗精神病薬の持効性注射剤がしばしば使用されてきたが、時として重篤な副作用を引き起こすなど課題も少なくなかった。近年、従来の持効性注射剤と比較し副作用が少ないとされているリスパリドン持効性注射剤(RLAI)が登場し、貴重な治療手段として使用される機会が増えてきている。今回我々は、病状増悪時には内服困難な緊張病状態となり、急性期治療として施行する修正型電気痙攣療法(m-ECT)に対しては極めて良好な治療反応性を呈し病状が改善するものの、病識の不十分さから退院後まもなく怠業し、短期間で再び緊張病状態となり再入院するということを繰り返している緊張型統合失調症の1例を経験した。m-ECT後の維持療法として、医師、看護師、作業療法士など多職種で協力し、信頼関係の構築に向けた関わり、及び、根気強い疾患教育的関わりを行うとともに、薬物療法としてRLAIの導入を試みることにした。当日は、詳細な治療経過を含めた症例提示に、若干の文献的考察を加えて報告する。

## Y5-38

### 小児重症潰瘍性大腸炎の1例

秋田赤十字病院 小児科

○籠島 可奈、木村 明英、田村 真通、木村 滋

【症例】症例は14歳女児。1月より38℃の発熱と激しい腹痛、水様性下痢が出現したため当院受診。来院時炎症反応高値で、急性腸炎を疑い5日間抗生剤投与するも、改善認めず、入院7日目に腹部CTと下部内視鏡検査施行し、活動度重度の潰瘍性大腸炎の診断に至った。入院8日目より絶食管理のうえ、静脈栄養管理とし、メサラジン投与、続いて入院13日目にプレドニン30mg/day投与、入院15日目より白血球除去療法施行した。治療開始早期より炎症反応正常化し、下痢や腹痛などの症状も改善していき、白血球除去療法5回終了時に下部内視鏡検査で改善認めたと、経口摂取開始した。その後も腹部症状認めず、炎症反応上昇もなく経過し、プレドニン漸減、入院68日目に退院とした。現在のところ、退院後も再燃は認められていない。

【考察】小児の潰瘍性大腸炎は成人に比べて病変の広範囲化、重症化が認められやすいため、活動期には成人よりも積極的な治療を必要とする場合が多い。中等症から重症例ではプレドニン治療が中心となるが、小児は成人よりもステロイド依存性になる頻度が高く、ステロイドに起因する合併症を起こしやすい。白血球除去療法は重症例やステロイド抵抗性の症例で導入されることが多く、ステロイドからの離脱効果があると報告されている。今回、重症の潰瘍性大腸炎と診断され、白血球除去療法を早期に取り入れ良好な経過をたどった1例を経験した。白血球除去療法の適応や有効性、問題点について文献的考察を踏まえて考察する。