

Y4-13

インフルエンザ脳症後に中枢性思春期早発症を 発症した8歳男児例

熊本赤十字病院 診療科

○下村 葉希¹、小松なぎさ²、右田 昌宏³、古瀬 昭夫⁴

【主訴】陰毛、髭の発生、声変わり
【既往歴】両眼の網膜芽細胞腫（生後3か月発症、放射線照射歴なし）
【発達歴】頭定5か月、独歩2歳と遅延あるも現在は普通学級に通学中
【家族歴】父171cm、母165cm（初経13歳）
【現病歴】2012年1月にインフルエンザに伴う意識障害がありインフルエンザ脳症として入院加療を行った。頭部MRIは異常なく保存的治療のみで意識回復し、入院9日で軽快退院となった。しかしその後も意識の変容や緩慢な動作を繰り返すようになり、脳症後遺症としてフォローされていた。2012年7月（7歳6か月）より陰毛発生に気づき、この頃より過成長もみられた。同年11月フォロー中の病院でテストステロンを測定するも上昇しておらず経過観察となったが、その後も思春期の進行を認め、2013年4月（8歳4か月）に当院紹介になった。
（理学所見）身長128.4cm（+0.1SD）、体重27.15kg（肥満度-0.5%）、変声あり、左目義眼、口周囲に髭あり、精巣8/8cc、陰毛tanner4度、腋毛3度
【検査】IGF-1 188ng/ml、LH3.64IU/ml、FSH5.28IU/ml、テストステロン1.62ng/ml、hCG-β<0.1mIU/ml、甲状腺機能は正常、LHRH負荷試験のLH頂値 14.30mIU/ml、FSH頂値7.15mIU/ml、LH/FSH=2.0、骨年齢10歳6か月、頭部MRI、腹部エコー：異常所見なし
【考察】インフルエンザ脳症に関連する中枢性思春期早発症と診断し、LHRHアナログによる性腺抑制療法を開始した。脳炎脳症や髄膜炎後の中枢性思春期早発症は知られているが、思春期のごく初期ではテストステロンの上昇を認めないことも多く、思春期早発症の診断には負荷試験や画像所見を組み合わせる必要がある。

Y4-14

早期からミトコンドリア病(MELAS)を疑った急性脳症の1例

熊本赤十字病院 小児科

○山下 貴大¹、永田 裕子²、興相 健作³、平井 克樹⁴、
蔵田 洋文⁵、高木 祐吾⁶、大平 智子⁷、武藤雄一郎⁸、
西原 卓宏⁹、右田 昌宏¹⁰、古瀬 昭夫¹¹、西原 重剛¹²

【症例】7歳女児
【現病歴】入院日午前0時に嘔吐。その後、頭痛の訴えあり。意識朦朧、立位困難なために、近医受診して胃腸炎の診断で帰宅。帰宅後に下顎と左手のピクツキ、眼振出現。13時すぎに前医再診し、受診途中に左半身の強直性けいれんを認め、ホスフェニトイン点滴静注するも、その後も症状持続。てんかん重症・脳症を疑われ当院紹介。
【家族歴】母型祖母：若年性の糖尿病と難聴 母親：低身長（140cm）糖尿病やてんかんの既往なし
【身体所見】：低身長：-1.8SD、背部に多毛
【入院時現症】：呼吸、循環は保たれ、神経はE3V1M4。左への水平性眼振と左手のミオクローヌスを認める。その他、明らかな身体学的異常所見は認めない。血液検査、髄液検査でも異常は指摘できず、迅速検査で感染を疑わず所見はなし。MRI検査で拡散強調画像で右側頭葉から後頭葉にかけて皮質に高信号を認め、同部位のADCもやや低信号、T2WI/FLAIR像で高信号、同部位の腫脹を認めた。
【入院後経過】：ICU入室後脳波検査で全般性のspike認め、インソール持続投与で痙攣は頓挫した。抗痙攣療法、脳低温療法、高浸透圧療法で治療を開始した。入院12時間後より、家族歴、Lac：3~4mmol/lで持続、頭痛、嘔吐の初期症状も考慮してMELASを疑いミトコンドリアレスキューを追加した。入院4日目復温開始、入院6日目抗痙攣薬中止、抜管。入院10日目にPICU退室。意識状態E4V5M6、現在の所明らかな後遺症も認めていない。現在MELASについて精査中である。
【考察】急性脳症が疑われる際は、病歴、家族歴を入念に聴取して早期よりMELASの鑑別を挙げておく必要があると思われる。

Y4-15

中枢神経ループスとの鑑別を要した進行性多巣性白質脳症の一例

伊勢赤十字病院 初期研修医¹、伊勢赤十字病院 腎臓内科²、伊勢赤十字病院 神経内科³

○野村 隼也¹、小里 大基²、近藤 章人²、佐藤 貴志²、
金井 弘次²、中井 貴哉²、杉山 倫子²、新里 高広²、
岡 紀子²、安富 眞史²、大西 孝宏²、山崎 正禎³、
柴田 益成³

【症例】55歳女性。43歳時にループス腎炎と診断され、以後10年以上ステロイドを中心とする免疫抑制療法を受けていた。プレドニゾロン、タクロリムス内服中であったX年12月下旬に両眼の視力低下を自覚していた。X+1年1月下旬に左片麻痺が出現したため、当院紹介受診となった。頭部MRIでは両側後頭葉を中心とした白質病変を認め、髄液検査では蛋白増多を認めた。中枢神経ループスと考えステロイドパルス療法、エンドキサンパルス療法を開始したが、徐々に病状は悪化、意識レベルの低下もみられた。入院3週後の頭部MRIでは病変の拡大が認められ、進行性多巣性白質脳症（PML）を疑い、髄液を研究機関に提出した。髄液よりPMLの原因であるJCウイルスが検出され、PMLと確定診断された。メフロキン、ミルタザピンによる治療を開始したが、著効せず永眠された。
【考察】PMLは非常に稀な疾患であり、本疾患を疑わない限り診断は困難である。特にSLEの免疫抑制療法中では中枢神経ループスとの鑑別が困難であり、治療法が正反対となるため注意を要する。近年リウマチ関連疾患に対する生物学的製剤の使用が増加しているが、同製剤使用中のPML発症例も報告されており、免疫抑制療法中は常に鑑別疾患として念頭に置く必要がある。

Y4-16

四肢筋肉痛、筋力低下を主訴に発症したPR3-ANCA陽性血管炎の一例

石巻赤十字病院 内科

○澤田 欣也¹、長澤 将²、安藤 重輝³、佐藤 和人⁴、
木下 康通⁵

【症例】59歳、男性。
【主訴】四肢筋肉痛、筋力低下。
【現病歴】入院2週間前に左膝痛を自覚し、近医受診。痛風の診断で、内服加療し、改善傾向であった。入院1週間前より四肢にビリビリする違和感を自覚。次第に痛みが変わり、立つこともできず、排泄も垂れ流し状態になった。症状に改善が見られず、当院救急外来を受診した。来院時、発熱、四肢近位筋優位な筋力低下および把握痛を認めた。WBC 20600 /ul、CRP 30.45 mg/dl と炎症反応も高値であったが、筋肉以外に明らかな炎症のフォーカスは認めなかった。解熱鎮痛薬にて対応し、発熱は第6病日に解熱したが、四肢筋力低下、把握痛は増強した。第8病日にさらに悪化し、褐色尿も出現した。CPKは 30000 IU/ml と著増し、横紋筋融解症による急性腎障害を来した。同日 PR3-ANCA 67 U/ml（正常値 3.4 U/ml 以下）であることが判明した。血管炎の可能性を考え、筋生検施行した後、ステロイド治療を開始した。後日、筋生検の結果から筋組織に好中球優位の細胞浸潤と中小動脈の中膜の肥厚を認め、ANCA関連血管炎と診断した。ステロイド開始後より、炎症反応は漸減傾向で、四肢筋肉痛、筋力低下も改善した。第18病日よりリハビリを開始した。第30病日に精査目的に大学病院転院となった。
【考察】本症例は、受診時、四肢筋肉痛、脱力のみを主訴とし、血管炎としては非典型的な一例であり、診断に苦慮する症例であった。PR3-ANCA陽性、組織学的検査から血管炎による筋障害と考えられた。これまで類似の症例報告はきわめて少なく、本症例の臨床経過について過去の症例も踏まえ考察し、報告する。