

第20回デメンシアカンファレンスを開催

2016年11月24日

11月24日(木)に福井大学が担当する北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン(認プロ)「第20回デメンシアカンファレンス」を開催しました。

今回のカンファレンスには、金沢大学、富山大学、福井大学、金沢医科大学、国立病院機構医王病院、石川県立高松病院、医療法人社団弘仁会魚津緑ヶ丘病院、福井県立すこやかシルバー病院の8施設が参加しました。

「白質脳症を合併した若年性認知症の一例」のタイトルで、福井大学 内科学からの症例報告が進められ、第20回デメンシアカンファレンスは各大学、病院間で活発に質疑応答や意見交換が行われました。



福井大学からの症例報告の様子



福井大学の会場の様子



各 会 場 の 様 子

第 20 回 ディメンシアカンファレンス報告要旨

『白質脳症をともなった若年性認知症の 1 例』

発表者：松永 晶子（福井大学医学部附属病院 神経内科）

司会者：濱野 忠則（福井大学医学部附属病院 神経内科）

【要 旨】

症例は 46 歳，女性．主訴は歩きにくい．既往歴に頭痛，高血圧，高脂血症があり，メバロチン^R 1錠/朝食後の内服治療中．最終学歴は高校．家族歴は，母 60 歳時に肺炎で死亡，類症者なし，近親婚なし．

X-1 年 1 月から職場のストレスにより，頭痛，下痢が出現．3 月から休職，近医精神科受診．抑うつ状態，小股歩行を指摘された．その後，うつ症状は改善．8 月頃から歩行障害が悪化し，足がもつれるようになった．X 年 1 月，携帯電話がうまく使えず，金銭管理困難，換語困難が出現．頭部 MRI 検査を受けたところ，大脳白質病変を指摘され当科紹介受診．

受診時現症は，一般身体所見異常なし．神経学的所見は，手掌頤反射 陽性，強制把握 陽性，注視保持困難，麻痺なし，固縮なし，不随意運動なし，感覚障害なし，腱反射正常，病的反射なし，小脳失調なし．歩行時にすくみ軽度，小刻み歩行ですり足，手の振りが不良であった．高次脳機能は，WAIS IQ 54（動作），IQ 59（言語），MMSE 20/30，HDS-R 20/30．文章の書字困難，図形模写困難，換語困難あり．

血液検査，髄液検査に特記すべき異常なし．頭部 CT で右側脳室前角周囲の深部白質に微小石灰化あり．頭部 MRI で前頭葉優位でやや右半球優位に大脳白質病変を認める．U-fiber は保たれている．また脳梁の菲薄化と異常信号あり．微小出血や造影効果は認めない．脳血流シンチでは前頭葉優位に血流低下を認め，FDG-PET でも前頭葉優位に取り込み低下を認める．MIBG 心筋シンチでは異常なし．

本人の同意のもと遺伝子検査を行ったところ *CSF-1R* 遺伝子のチロシンキナーゼドメイン内エクソン 19 に新規ミスセンス変異を認め，スフェロイドを伴う遺伝性びまん性白質脳症（hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids; HDLS）と診断．その後，X+1 年 歩行困難，X+2 年 立位困難，X+3 年 痙攣出現，X+4 年 無動と症状の進行を認める．頭部 MRI 画像では，白質病変の拡大と大脳皮質の萎縮の進行がみられる．

【質問・意見】

- ・ HDLS は常染色体優性遺伝の疾患であるが，本当に家族歴はないか．（本症は孤発例の報告も多い．家族歴なし．）
- ・ 抑うつ状態や歩行障害に対する薬物治療歴の有無．（無，抑うつ状態は自然軽快）
- ・ 受診の時点でかなりの脳萎縮がみられるが，X-1 年以前に認知機能低下がなかったか．（無）
- ・ 鑑別すべき疾患が他に多数ある．どのように診断に至ったのか．
- ・ *CSF-1R* 遺伝子異常が疾患にどのように関連するか．（ミクログリアの機能異常に関連）
- ・ 本症のミスセンス変異は正常者ではみられない変異か．（正常対照 200 例でみられない）



文部科学省・課題解決型高度医療人材養成プログラム
北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン（認プロ）

第20回

デメンシアカンファレンス

2016年11月24日（木） 18:30～20:00

「白質脳症を合併した 若年性認知症の一例」

担当：福井大学 内科学（2）

対象：参加施設及びその他の施設の医療関係者
（医療系大学の学生を含む）

会場：認プロ参加施設テレビ会議システム設置場所

- ・金沢大学（医薬保健学域医学類教育棟地下大多目的室）
- ・富山大学（附属病院2階カンファレンスルーム2）
- ・福井大学（院生棟4階セミナー室）
- ・金沢医科大学（基礎研究棟3階大学院セミナー室）
- ・国立病院機構医王病院（臨床研究棟会議室）
- ・石川県立高松病院（医局会議室）
- ・国立病院機構北陸病院（特殊診療棟2階小会議室）
- ・谷野呉山病院（共通棟1階ミーティング室）
- ・魚津緑ヶ丘病院（5階会議室）
- ・福井県立すこやかシルバー病院（管理棟2階応接室）

申し込み不要

※出席される方は、受付で出席簿に氏名等をご記入ください。

※教育コース履修者の方は、本人保管用の受講票を受理の上、検印を受けてください。

●お問い合わせ先：北陸認プロ運営事務局

〒920-8640 金沢市宝町13番1号

TEL 076-265-2149 FAX 076-234-4208

E-mail ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp

URL <http://ninpro.jp>

