

第38回デメンシアカンファレンスを開催

2018年5月8日

5月8日（火）に金沢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38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、国立病院機構北陸病院、谷野呉山病院、魚津緑ヶ丘病院、福井県立すこやかシルバー病院的10施設が参加しました。

「緩徐に進行する姿勢時振戦と歩行障害、全身の不随意運動を認める認知機能障害の1例」のタイトルで、金沢大学からの症例報告で進められ、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。



症例発表の様子（金沢大会会場）



金沢大会会場の様子



各会場の様子



質疑応答

第 38 回デメンシアカンファレンス 報告要旨

『緩徐に進行する姿勢時振戦と歩行障害、
全身の不随意運動を認める認知機能障害の 1 例』

発表者：松原 慶太郎（金沢大学脳老化神経病態学(神経内科)）

司会：中村 桂子（同上）

症例は 58 歳女性、乳幼児期より歩行開始の遅延があり、精神発達遅滞が認められた。18 歳時に緊張時の両手の振戦が出現し、緩徐に増悪した。両手の振戦を主訴に 43 歳時に入院、神経学的に全身のジストニア、姿勢時振戦、小脳失調を認めた。頭部 MRI の T2 強調像で U-fiber に目立つ大脳白質全体と被殻や歯状核の高信号と大脳の萎縮を認めた。血液中のグルタル酸とリジンの上昇を認め、尿中有機酸分析で L-2-hydroxyglutaric acid (L-2-HG) の上昇を認めた。C14orf160 遺伝子に R282Q 変異がホモ接合で認められ、L-2-hydroxyglutaric aciduria(L-2-HGA)と診断した。レボニチン、リボフラビンの内服で、症状は一時的に改善し、尿中 L-2-HG の排泄の低下が認められた。その後、姿勢時振戦など不随意運動は緩徐に増悪した。56 歳時の頭部 MRI では大脳皮質や白質に著変はなかったが、大脳基底核の萎縮が明らかであった。58 歳時に意識消失、全身痙攣で入院。全身のジストニア、姿勢時振戦、小脳失調の増悪を認め、尿中 L-2-HG の増加を認めた。画像所見では L-2-HGA の長期経過例では大脳基底核が萎縮を認めた。

【質問・意見】

質問:L-2-HGA は常染色体劣性遺伝であるが家族歴はあったか？ 回答:家族歴はなかった。

質問：遺伝子変異による酵素活性の低下によって、L-2-HG の蓄積を認めるが、酵素活性を測定する方法はあるか？ 回答：調べた限りでは、酵素活性を測定する方法はなく、その代謝産物を測定する。



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38回デメンシアカンファレンス

平成30年5月8日（火）18:30～20:00

緩徐に進行する姿勢時振戦と歩行障害、
全身の不随意運動を認める認知機能障害の1例

担 当:金沢大学

対 象:認プロ参加施設及びその他の施設の医療関係者
（医療系大学の学生含む）

会場:認プロ参加施設テレビ会議システム設置場所（○…参加者受け入れ可）

- ・金沢大学(医薬保健学域医学類G棟2階第4講義室)
- ・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(附属病院2階キャンサーボード室)
- ・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(地域医療研修室)
 - ・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:minpro@adm.kanazawa-u.ac.jp

URL:<http://ninpro.jp/>