

## 第37回デメンシアカンファレンスを開催

2018年4月10日

4月10日（火）に金沢医科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37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、福井県立すこやかシルバー病院の9施設が参加しました。

「しゃべりにくさと左腕の使いにくさから高次脳機能障害が進行した74歳男性例」のタイトルで、金沢医科大学からの症例報告が進められ、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（金沢医科大学会場）



金沢医科大学会場の様子



各会場の様子



質疑応答

## 第 37 回デメンシアカンファレンス抄録

### 「しゃべりにくさと左腕の使いにくさから高次脳機能障害が進行した 74 歳男性例」

発表者：長山成美（金沢医科大学神経内科）

司会：真田充（金沢医科大学神経内科）

#### 【要旨】

症例は 72 歳男性。約 2 年前よりラ行や濁音が喋りにくいことおよび嚥下困難感を自覚するようになった。半年前からは左腕の使いにくさも自覚するようになり、精査目的にて当科入院となった。

一般身体所見は異常なし。神経学的所見では構音障害、挺舌不良・線維束収縮に加え、深部腱反射亢進を認めた。また左上肢および両下肢に鉛管状固縮を認めた。高次脳機能検査では HDS-R 29 点・FAB 7 点・Raven 色彩マトリクス検査 31 点を示し、標準失語症検査・WAB 失語症検査と併せて、知的機能低下および失語症は軽度であるものの、左上肢肢節運動失行・観念運動失行・観念失行が存在するものと評価した。

各種検査所見として、血算・血液生化学・炎症・自己抗体関連に異常なく、髄液検査でも細胞数や蛋白・糖は正常、タウ蛋白も正常であった。電気生理学的検査では末梢神経伝導速度検査には異常を認めないものの、針筋電図にて右上腕二頭筋・左前脛骨筋で神経原性変化を認めた。頭部 MRI では右前頭側頭葉に萎縮像を認め、脳血流シンチ上も同部位に血流低下を認めた。

以上より、筋萎縮性側索硬化症（ALS）および前頭側頭葉変性症（FTLD）合併例と診断したが、臨床症状は改善せず、入院翌年に死亡された。

ALS と FTLD 合併例について数種の遺伝子異常が報告されているが、本症例についてはその後 *FUS* gene の点変異（Met46411e）が確認された。

#### 【質問・意見】

質問；経過中にドネペジルが使用されたようであるが、何に対して使用したのか。

回答；認知機能低下が確認されたため使用した。

質問；最終的に死亡された原因は ALS 由来の症状からであったのか

回答；肺炎で死亡されており、ALS 由来の症状と考えている。

剖検は実施できていない。

#### 【コメント】

運動ニューロン徴候と前頭葉徴候および大脳皮質症状を合併した孤発例を経験した。臨床症状は進行性であり、経過中に認知機能低下も確認された。

ALS と FTLD 合併と臨床診断したが *FUS* gene 変異も確認され、貴重な症例と考えられた。



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37回デメンシアカンファレンス

# しゃべりにくさと左腕の使いにくさから 高次脳機能障害が進行した 74歳男性例

2018年4月10日(火) 18:30~20:00

担 当 金沢医科大学 神経内科学  
対 象 参加施設及びその他の施設の医療関係者(医療系大学の学生含む)  
発信元 金沢医科大学 基礎研究棟3階 大学院セミナー室

**会 場** 認プロ参加施設テレビ会議システム設置場所 (〇…参加者受入可)

- ・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下さい。
- ・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

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/>