

Sendai Conference 202

開催方法 オンライン形式 (Zoomウェビナー)

【会期】

2021年7月17日生

【配信時間】

9:00~14:30

【参加費】

1,000円(稅込)

事前申込制 (2021年7月9日 (金) 17:00まで)

【参加登録フォーム】

https://forms.gle/6QiqMbXQruqbZvTF8

【共催企業】











NPO法人日本多発性硬化症ネットワーク

【世話人】

中島 一郎

NPO法人日本多発性硬化症ネットワーク 理事長 東北医科薬科大学医学部老年神経内科学 教授

福島県立医科大学医学部 多発性硬化症治療学講座 教授 -般財団法人脳神経疾患研究所



Sendai Conference 2019

炎 症

関

る

お

よ

U.



Sendai Conference 2021

2021年7月17日 (土) オンライン開催 プログラム

9:00~9:10 開会の辞

藤原 一男(福島県立医科大学部多発性硬化症治療学)

9:10~9:50 共催セッション|

Long-term efficacy and safety of eculizumab in AQP4 IgG+ neuromyelitis optica spectrum disorder

司会 中島 一郎 (東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

演者 Sean J Pittock (Mayo Clinic, Rochester, MN, USA)

共催 アレクシオンファーマ合同会社

9:50~10:30 共催セッション||

Evolving MS treatment under COVID-19

司会 大橋 高志 (東京女子医科大学八千代医療センター脳神経内科)

演者 Michael Wilson (University of California, San Francisco,

School of Medicine)

共催 ノバルティス ファーマ株式会社

10:30~10:45 休憩

10:45~11:25 共催セッションIII

Interleukin-6:

A Central Cytokine in Neuromyelitis Optica Spectrum Disease

司会 近藤 誉之 (関西医科大学総合医療センター脳神経内科)

演者 Jeffrey L. Bennett (University of Colorado School of Medicine)

共催 中外製薬株式会社

11:25~12:05 共催セッション|

COVID-19 and Multiple Sclerosis:

personal experience and literature review.

司会 横山 和正(順天堂大学脳神経内科)

演者 Fioravante Capone (Neurology, Neurophysiology and Neurobiology Unit, Department of Medicine, Università

Campus Bio-Medico di Roma, Rome, Italy)

共催 バイオジェンジャパン株式会社/エーザイ株式会社

12:05~13:00 お昼休憩

13:00~14:20 症例検討 セッション(公募演題)

発表10分、質疑応答5分、解説5分 司会 中島 一郎 (東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

[CS-1]

抗MOG抗体関連疾患の経過中に中枢原発悪性リンパ腫が疑われた一例

演者 毛受 奏子(京都府立医科大学大学院医学研究科脳神経内科学)

解説 藤井 ちひろ (京都府立医科大学総合医療・医学教育学/神経内科)

コメント 近藤 誉之 (関西医科大学総合医療センター神経内科)

[CS-2]

傍腫瘍性機序が疑われた卵巣奇形腫合併視神経脊髄炎スペクトラムの28歳女性例

演者 下村 礼門(東京女子医科大学脳神経内科)

解説 池口 亮太郎 (東京女子医科大学病院医学部医学科脳神経内科)

コメント 藤原 一男(福島県立医科大学医学部多発性硬化症治療学)

[CS-3]

ナタリズマブ投与下で体外受精により妊娠・出産した多発性硬化症の一例

演者 上床 尚(医療法人セレスさっぽろ神経内科病院/北海道大学神経内科)

解説 新野 正明(北海道医療センター臨床研究部)

コメント 横山 和正 (順天堂大学医部脳神経内科)

[CS-4]

約2年の経過で再発寛解する大脳・視神経・頸髄病変を呈し2度の生検を経て診断 に至った中枢神経系原発悪性リンパ腫の一例

演者 川崎 怜子(東京大学大学院医学研究科脳神経内科学)

解説 作石 かおり(帝京大学ちば総合医療センター脳神経内科)

コメント 岡本 智子(国立精神・神経医療研究センター病院神経内科)

14:20~14:30 閉会の辞

中島 一郎(東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

共催セッションI

司 会:中島 一郎(東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

共 催:アレクシオンファーマ合同会社

Long-term efficacy and safety of eculizumab in AQP4 IgG+ neuromyelitis optica spectrum disorder

Sean J Pittock Mayo Clinic, Rochester, MN, USA



Aquaporin-4 immunoglobulin G antibody-positive (AQP4-IgG+) neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD) is a rare autoimmune disease, characterized by relapses that can trigger irreversible neurological disability.¹⁻⁴ Patients need treatments that are well tolerated and effective in reducing the long-term risk of relapse.⁵

In patients with NMOSD, the complement pathway cascade – which can be triggered by aquaporin-4 autoantibodies – leads to inflammation, cell lysis and astrocyte damage. The terminal complement component 5 (C5) inhibitor eculizumab significantly reduced relapse risk and demonstrated a favourable safety profile in comparison with placebo in a phase 3, time-to-event trial in patients with AQP4-IgG+ NMOSD (PREVENT, NCT01892345).

An open-label extension (OLE; NCT02003144) of PREVENT is ongoing. Interim data were collected from 137 patients who received eculizumab in PREVENT and/or its OLE for a median of 132.1 weeks. Most of the 119 patients entering the OLE remained relapse-free (95.6% at 144 weeks), and eculizumab treatment reduced the annualized relapse rate versus placebo. The adverse event profile was similar across treatment groups, and few serious infections occurred. A subgroup analysis of data from 50 Asian participants treated with eculizumab in PREVENT and/or its OLE revealed similar safety and efficacy profiles to those in the overall PREVENT study population.

References

- 1. Wingerchuk DM et al. Lancet Neurol 2007;6:805-15.
- 2 . McCreary M et al. Mult Scler J Exp Transl Clin 2018;4: 2055217318815925.
- 3 . Wingerchuk DM et al. Neurology 2015;85:177–89.
- 4 . Borisow N et al. Front Neurol 2018;9:888.
- 5. Huda S et al. Clin Med (London) 2019;19:169-76.
- 6. Walport MJ. N
 Engl J Med 2001;344:1058–66.
- 7 . Rother RP et al. Nat Biotechnol 2007;25:1256–64.
- 8. Dutra BG et al. Radiographics 2018;38:169-93.
- 9 . Pittock SJ et al. N Engl J Med 2019;381:614-25.
- 10. Wingerchuk DM et al. Ann Neurol 2021;89:1088-98.

PRESENT ACADEMIC RANK AND POSITION

2005-01/2015 Co-Director – Neuroimmunology Laboratory

Department of Laboratory Medicine and Pathology

Mayo Clinic, Rochester, MN

2005-2008 Consultant – Division of MS and Autoimmune Neurology

Department of Neurology Mayo Clinic, Rochester, MN

2006-present Associate Director – Autoimmune Neurology Fellowship Program

Department of Laboratory Medicine and Pathology

Mayo Clinic, Rochester, MN

2008-2011 Associate Professor of Neurology

College of Medicine

Mayo Clinic, Rochester, MN

2008-present Consultant – Division of Multiple Sclerosis and Autoimmune

Neurology Department of Neurology

Mayo Clinic, Rochester, MN

2008-present Consultant – Division of Clinical Biochemistry & Immunology

Department of Laboratory Medicine and Pathology

Mayo Clinic, Rochester, MN

2011-present Professor of Neurology

College of Medicine

Mayo Clinic, Rochester, MN

1/2015-presen Director – Neuroimmunology Laboratory

Department of Laboratory Medicine and Pathology

Mayo Clinic, Rochester, MN

2015 Director of the Center for Multiple Sclerosis and Autoimmune

Neurology Department of Neurology

Mayo Clinic, Rochester, MN

共催セッションII

司 会:大橋 高志 (東京女子医科大学八千代医療センター脳神経内科)

共 催:ノバルティス ファーマ株式会社

Evolving MS treatment under COVID-19

Michael Robert Wilson, MD, MAS, FAAN

Associate Professor In Residence, Step 1 Neurology School of Medicine University of California, San Francisco



The COVID-19 pandemic has posed special challenges for the immunocompromised population, including patients with autoimmune diseases like multiple sclerosis (MS) who are treated with disease modifying therapies (DMTs) that have widely varying mechanisms of action. Since the earliest days of the pandemic, national and international consortia formed to identify MS-specific risk factors for worse clinical outcomes with COVID-19, including any extra risks posed by different DMTs. Now that highly efficacious and safe SARS-CoV-2 vaccines are available, additional, urgent studies are being conducted to determine to what degree MS DMTs impact the robust protection against COVID-19 afforded by the growing number of vaccines. We will review the latest data on the 1) immune response to SARS-CoV-2 infection (primarily B and T cell responses), 2) how this response is impacted by MS DMTs, including anti-CD20 monoclonal antibody therapy, and 3) how MS physicians have been managing DMTs for their patients during this period of heightened risk from infectious disease. Lastly, we will review the emerging immunology literature on how the immune response to SARS-CoV-2 vaccines is impacted by different MS DMTs and how MS specialists are adjusting their practice patterns.

| EDUCATION | | | |
|--------------------------|--|--|---|
| 1994 - 1998 | University of Chicago, Chicago, IL | B.A. | Philosophy |
| 1999 - 2001 | Mills College, Oakland, CA | | Pre-medical Postbaccalaureate certificate |
| 2002 - 2007 | University of California, San Francisco School of Medicine | M.D. | |
| 2007 - 2008 | Massachusetts General Hospital,Boston, MA | Intern | Internal Medicine |
| 2008 - 2011 | Harvard Neurology Residency Program at Massachusetts General Hospital and Brigham and Women's Hospital | Resident | Neurology |
| 2011 - 2012 | Massachusetts General Hospital | Clinical Fellow | Neuro-Infectious Diseases |
| 2011 - 2013 | National Emerging Infectious Diseases Laboratories at Boston University School of Medicine | Postdoctoral Fellow | Neurovirology (PI:WP Duprex) |
| 2013 - 2016 | University of California, San Francisco School of Medicine | Postdoctoral Fellow | Metagenomics (PI: JLDeRisi) |
| 2014 - 2016 | University of California, San Francisco | M.A.S. | Clinical Research |
| LICENSES, CERTIFICATION | | | |
| 2011 | Neurology, American Board of Psychiatry and Neurology #57288 | | |
| 2013 | California Medical License #A125937 | | |
| PRINCIPAL POSITIONS HELD | | | |
| 2012 - 2013 | Boston University School of Medicine | Instructor | Medicine and Neurology |
| 2013 - 2015 | University of California, San Francisco School of Medicine | Assistant Adjunct Professor | Neurology |
| 2015 - 2019 | University of California, San Francisco School of Medicine | Assistant Professor in Residence | Neurology |
| 2019 - present | University of California, San Francisco School of Medicine | Associate Professor in Residence | Neurology |

共催セッションⅢ

司 会:近藤 誉之(関西医科大学総合医療センター脳神経内科)

共 催:中外製薬株式会社

Interleukin-6:

A Central Cytokine in Neuromyelitis ptica pectrum Disease

Jeffrey L. Bennett, MD, PhD

Professor of Neurology & Ophthalmology Department of Immunology Program in Neuroscience University of Colorado School of Medicine



Interleukin-6 (IL-6) is a cytokine that has diverse physiological effects. Laboratory, histopathologic, and clinical data indicate that IL-6 signaling plays a key role in the pathophysiology of neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD), a disease marked by the production of pathogenic autoantibody against the aquaporin-4 (AQP4) water channel. IL-6 levels are increased in the peripheral blood and cerebrospinal fluid (CSF) of NMOSD patients, and IL-6 levels in the CSF correlate with clinical and laboratory markers of disease activity. IL-6 signaling may drive NMOSD pathophysiology through pleiotropic effects on peripheral immune cells, blood-brain barrier function, and inflammatory signaling. In the periphery, IL-6 signaling is utilized for the differentiation and maturation of plasma cells, T follicular helper cells, T regulatory cells, and pathogenic Th17 cells, which have been implicated in the production of AQP4 autoantibodies and cellular autoimmunity. At the bloodbrain barrier, IL-6 decreases barrier function, enhances chemokine expression, and facilitates leukocyte transmigration. And, in the CNS, IL-6 produced during NMOSD lesion formation amplifies injury and stimulates further inflammatory activity. This lecture will examine the mechanisms through which IL-6 signaling may propagate NMOSD activity and correlate these mechanisms with clinical data from retrospective and prospective trials of IL-6 receptor inhibitors in affected patients.

履歴

Dr. Jeffrey L. Bennett is the Gertrude Gilden Professor for Neurodegenerative Disease Research in the Departments of Neurology and Ophthalmology at the University of Colorado School of Medicine. He is also a faculty member of the Programs in Immunology and Neuroscience, and the Rocky Mountain MS Center at Anschutz Medical Campus.

Dr. Bennett received his medical and doctoral degrees at Stanford University and completed his internship and residency in Neurology at the University of Colorado. He subsequently completed a clinical fellowship in neuro-ophthalmology at the University of Pennsylvania and post-doctoral research at the University of Colorado Boulder.

Dr. Bennett directs basic, translational, and clinical research programs on neuromyelitis optica spectrum disorder, multiple sclerosis, optic neuritis, and MOGAD, and maintains active specialty practices in neuro-ophthalmology and neuro-immunology. He has received the Stephen Reingold Award from the National Multiple Sclerosis Society and the CU Inventor of the Year Award from the University of Colorado.

Dr. Bennett has been a leader in understanding the role of B cells in demyelinating disorders. Using single cell recombinant monoclonal antibody technology, his laboratory has probed the targets of the immune response in NMOSD and MS. His research in NMOSD has elucidated the pathogenicity of AQP4 autoantibodies, identified B cell epitopes on AQP4 protein, and assisted in the development of novel antigen-specific therapies.

Dr. Bennett is widely published, is a regular member of scientific review committees for the National Institutes of Health and the National Multiple Sclerosis Society. He performs editorial services for numerous scholarly publications in fields of neuro-immunology and neuro-ophthalmology.

共催セッションIV

司 会:横山 和正(順天堂大学脳神経内科)

共 催:バイオジェンジャパン株式会社/エーザイ株式会社

COVID-19 and Multiple Sclerosis: personal experience and literature review.

Fioravante Capone, MD PhD

Neurology, Neurophysiology and Neurobiology Unit, Department of Medicine, Università Campus Bio-Medico di Roma, Rome, Italy



The COVID-19 pandemic has radically changed the world in a few weeks. Although COVID-19 has affected all human communities around the world, for people with multiple sclerosis (MS) the situation has carried additional reasons for concern. First of all, the use of drugs acting on immune system, the mainstay of treatment for MS, could influence the susceptibility to SARS-COV-2 infection, the disease course of COVID-19, and the response to therapies and vaccination. Moreover, people with MS seem to be more vulnerable to negative psychological effects of pandemic with potential consequences on crucial factors such as the patient–physician relationship and the attitude toward health care (especially, COVID-19 vaccines and MS treatment).

In this talk, after a brief review of available data on this topic, I will report my personal experience about the management of MS people during COVID-19 in Italy, a high-prevalence area for MS that was the first European country to suffer the effects of the pandemic.

EDUCATION

2006: Medical Degree at Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma, Italy.

2012: Residency in Neurology at Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma, Italy

2016: PhD "Scienze dell'invecchiamento e della rigenerazione tissutale" at

Università Campus Bio-Medico di Roma, Rome, Italy

PRESENT POSITION

2012- to date. Neurologist – Unit of Neurology, Neurophysiology, Neurobiology, Department of Medicine, Università Campus Bio-Medico di Roma, Rome, Italy, Via Alvaro del Portillo 200, 00128, Roma.

2019- to date. Assistant Professor of Neurology (RTDA) - Unit of Neurology, Neurophysiology, Neurobiology, Department of Medicine, Università Campus Bio-Medico di Roma, Rome, Italy, Via Alvaro del Portillo 200, 00128, Roma.

ADDITIONAL INFORMATION

scientific activity, research experience, prizes.

Currently, the main area of research is the use of neurophysiological techniques for the diagnosis of neurological disorders, for the evaluation of the effects of drugs on the intact human brain and for the study of human brain plasticity.

The main areas of clinical expertise are: multiple sclerosis and other CNS inflammatory diseases, neurophysiology, neurorehabilitation, acute stroke care, motor neuron disorders, dementias.

On March 2017, he received the "Abilitazione a professore di II fascia nel settore concorsuale 06/N1 Scienze delle professioni sanitarie e delle tecnologie mediche applicate"

On December 2019, he received the "Premio Merck in Neurologia Edizione 2019" for the following project: MIND4MS (Mindfulness INnovative Device-assisted For Multiple Sclerosis patients).

On May 2020, he received the "Abilitazione nazionale alle funzioni di professore di II fascia nel SSD MED/26 Neurologia"

司 会:中島 一郎(東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

解 説:藤井 ちひろ(京都府立医科大学総合医療・医学教育学/神経内科)

コメント: 近藤 誉之 (関西医科大学総合医療センター神経内科)

CS-1 抗 MOG 抗体関連疾患の経過中に中枢原発悪性 リンパ腫が疑われた一例

毛受 奏子*1 | 芦田 真士*1 | 藤井 ちひろ*1 | 安田 怜*1 | 田中 瑛次郎*1 | 笠井 高士*1 武内 勇人*2 | 塚本 拓*3 | 宍戸 - 原 由紀子*4 | 高井 良樹*5 | 水野 敏樹*1

- ※1 京都府立医科大学大学院医学研究科 脳神経内科学
- ※2 京都府立医科大学大学院医学研究科 脳神経外科学
- ※3 京都府立医科大学大学院医学研究科 血液内科
- ※4 京都府立医科大学大学院医学研究科 分子病態病理学
- ※5 東北大学病院 脳神経内科

症例は50歳代、女性。

X月に2週間の経過で増悪する右片麻痺を発症、X+1月にMRIで左基底核中心に腫瘤性病変を認めた。中枢原発悪性リンパ腫 (PCNSL) を疑い、脳生検を施行し、病理ではT細胞とB細胞を混じたリンパ球浸潤と、組織球の出現を認め、一部Myelin oligodendrocyte glycoprotein(MOG) 優位の脱落を伴う広範な脱髄所見を呈した。ステロイド投与により、病巣は縮小し、症状の改善を認めた。血清抗MOG抗体が陽性であることから、血清学的、病理学的に抗MOG抗体関連疾患と診断し、経口ステロイドを継続した。

X+5月にMRIで無症候性再発を認めたが、ステロイド点滴と内服増量で縮小を認めた。X+8月に失語、右同盟半盲、右片麻痺増悪が出現し、MRIで左前頭葉から後頭葉にかけて、広範な病変を認めた。髄液検査で単クローン性の異常Bリンパ球の増加を認め、臨床的にPCNSLを強く疑った。

近年、腫瘤性脱髄病変を呈する抗MOG抗体関連疾患の報告がなされているが、経過中に PCNSLの合併を強く疑われた症例報告はない。抗MOG抗体関連疾患の病態を考える上で重要な一例と考え報告する。

司 会:中島 一郎(東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

解 説:池口 亮太郎(東京女子医科大学病院医学部医学科脳神経内科)

コメント:藤原 一男(福島県立医科大学医学部多発性硬化症治療学)

CS-2 傍腫瘍性機序が疑われた卵巣奇形腫合併視神経脊髄炎スペクトラムの 28 歳女性例

下村 礼門*¹ 池口 亮太郎*¹ 鈴木 美紀*¹ 山本 智子*² 柴田 亮行*² 清水 優子*¹ 北川 一夫*¹

- ※1 東京女子医科大学脳神経内科
- ※2 東京女子医科大学病理学

症例は既往歴のない28歳女性。

上気道炎罹患後に悪心・嘔吐で発症し、当科受診時に右眼外転障害、対麻痺、左優位の体幹・下肢感覚障害を認めた。MRIでは、Th1-6レベル髄内、脳幹背側に病変が認められた。髄液検査では細胞数増加はみられず、IgG-indexは正常、オリゴクローナルバンドが陽性であった。抗AQP4抗体が陽性であり視神経脊髄炎スペクトラムと診断した。ステロイドパルス療法を2クール行い、症状は改善傾向を示した。

発症前より卵巣腫瘍を指摘されており、第130病日に卵巣摘出術を施行し、成熟嚢胞性卵巣 奇形腫と診断した。腫瘍内にアストロサイトマーカーであるGFAPおよびAQP4陽性の中枢神 経成分が含まれており、その近傍にリンパ球浸潤が認められ、卵巣奇形腫による傍腫瘍性機 序が示唆された。腫瘍摘出後に再発はなく、抗AQP4抗体の抗体価は低下傾向を示している。 文献的レビューを行ったところ、これまでに5例の卵巣奇形腫合併視神経脊髄炎スペクトラム の症例がみつかった。平均発症年齢は32.7歳(15~50歳)で全例女性であった。

卵巣奇形腫合併の視神経脊髄炎スペクトラムの特徴は、悪心・嘔吐、脳幹背側病変、オリゴクローナルバンド陽性であった。

卵巣奇形腫の病理学的検討は4例で行われており、全例で、本例と同様にAQP4陽性の神経組織が含まれており、リンパ球浸潤を伴っていた。

卵巣奇形腫合併の傍腫瘍性視神経脊髄炎スペクトラムの報告は稀であり、貴重な症例である ため報告する。

司 会:中島 一郎(東北医科薬科大学医学部老年神経内科学)

解 説:新野 正明(北海道医療センター臨床研究部) コメント: 横山 和正(順天堂大学医部脳神経内科)

CS-3 ナタリズマブ投与下で体外受精により妊娠・出産 した多発性硬化症の一例

上床 尚*¹*² 脇田 雅大*² 能代 究*³ 藤井 タケル*³ 工藤 正尊*³ 新野 正明*⁴ 深澤 俊行*¹ 矢部 一郎*²

- ※1 医療法人セレス さっぽろ神経内科病院
- ※2 北海道大学 神経内科
- ※3 北海道大学病院產婦人科
- ※4 北海道医療センター 臨床研究部

症例は37歳女性。X-10年5月に他院で右視神経炎と診断され、ステロイドパルス療法で症状改善を認めた。初診時より脳MRI多発病変を認めていたが、9月に脳MRIで無症候性の新規異常信号が認められたため、10月に北海道大学病院神経内科を初診し、多発性硬化症(MS)と診断した。インターフェロン β -1a導入したが、その後頻回の再発を繰り返したため、X-5年フィンゴリモドの導入を行い、以後臨床的・画像的再発なく経過した。

挙児希望のためにX-4年11月にフィンゴリモドを漸減・中止したところ、広範の白質病変、精神症状を呈する重度の再発が認められた。X-3年6月にグラチラマー酢酸塩を導入するも再発を繰り返したため、同12月にフィンゴリモド再導入を行った。

フィンゴリモド再導入後も無症候性再発が認められたが、挙児を強く希望されたため、ナタリズマブ 導入の上、妊娠を試みる方針とした。抗JCV抗体価 3.60と高値であり、年齢より自然妊娠までに時 間を要することも予想されたため、生殖補助医療(ART)による計画的妊娠を行うこととした。

X年2月フィンゴリモドを中止し、同3月よりナタリズマブ投与を開始した。同5月および8月に採卵を実施し、12月に体外受精で妊娠が成立し、X+1年8月に出産した。病勢が強かったことより出産後の再発の可能性が懸念され、ナタリズマブ投与は妊娠中・出産後まで継続したが、母子に対する明らかな有害事象は認められなかった。同11月にフィンゴリモドへの切り替えを行い、以後も再発なく経過している。

ナタリズマブ投与を要するJCV抗体高値のMS症例においてはART療法を行うことによって、妊娠までの期間・ナタリズマブ投与期間を短縮できる可能性がある。一方で、ART療法によってMSの再発リスクが高くなるという報告もあり、十分に病勢をコントロールした上で検討することが望ましい。

司 会:中島 一郎 (東北医科薬科大学医学部老年神経内科学) 解 説:作石 かおり (帝京大学ちば総合医療センター脳神経内科) コメント: 岡本 智子 (国立精神・神経医療研究センター病院神経内科)

CS-4 約2年の経過で再発寛解する大脳・視神経・頸髄病変を呈し2度の生検を経て診断に至った中枢神経系原発悪性リンパ腫の一例

川﨑 怜子*1 小口 絢子*1 田中 真生*2 作石 かおり*1*3 辻 省次*2*4 戸田 達史*1

- ※1 東京大学大学院医学研究科脳神経内科学
- ※2 国際社会福祉大学ゲノム医科学研究所
- ※3 帝京大学ちば医療センター脳神経内科学
- ※4 東京大学大学院医学研究科分子神経学

【症例】46歳男性。【主訴】日中の眠気。【現病歴】X年5月(46歳)から、日中の眠気、右下肢の跛行が出現した。他院で大脳皮質下~深部白質にかけて多発するT2WI高信号領域を指摘されたが、病変は出現と消退を繰り返した。短期記憶障害、発動性の低下もみられるようになりX+1年3月に当科入院。【経過】大脳並びに頸髄にもT2WI高信号病変を認めた。

髄液検査では、sIL-2R、 $\beta 2$ ミクログロブリンの上昇、乳酸・ピルビン酸高値を認めたが経過を通じて繰り返された髄液細胞診では悪性所見は得られなかった。

5月(47歳)、Gd造影効果を伴う左視床枕病変より定位脳生検を行ったがT細胞優位の炎症所見を認めるのみで悪性所見は明らかではなかった。FDG-PET、"C-methionine PETでも腫瘍性病変を積極的に疑う所見に乏しかった。5月下旬から頻呼吸が出現し、頭部MRIで脳幹に造影増強効果を伴う活動性病変を認めた。日光過敏症・陰部潰瘍の既往、HLA-A26、HLA-B51陽性から神経Behçet病の可能性も考慮しメチルプレドニゾロン 1000mg/日3日間投与を開始した。4コース終了時点で急激な右眼の視力低下を生じ右視神経の新規病変を認めさらに4コースを追加後メトトレキサートを開始し、シクロフォスファミドパルス2コースを施行したが病状の改善に乏しく10月以降終日傾眠となった。X+2年3月、脊髄・馬尾に多発病変が出現し、馬尾の生検にてDiffuse Large B cell Lymphomaの診断に至った。

【考察】PCNSLでは再発寛解するT細胞主体の反応性炎症病変 (sentinel lesion) が先行することがある。白質病変の生検において腫瘍性変化が明らかでない場合もPCNSLの可能性を考慮する必要がある。鑑別に有用な各種臨床所見について文献を交えて後方視的に検討する。











Sendai Conference 2021運営事務局(株) 数草書房 コミュニケーション事業部 内 〒112-0005 東京都文京区水道2-1-1TEL 03-3814-7112FAX 03-3814-6904E-mail sendai-conference@keiso-comm.com

http://www.keiso-comm.com/sendai-conference2021/index.html