

床下部に脳梗塞巣を認め、脳底動脈先端部に閉塞を認めた。入院後に発作性心房細動を認め、心性脳塞栓症による top of the basilar syndrome と診断した。入院1週間後より、異常発汗、心悸亢進、筋緊張亢進を呈する発作が出現。交感神経機能亢進と筋緊張亢進を同時に認める PSH と考えた。ガバペンチンの投与にて、上記発作の頻度は有意に減少した。PSH の機序は不明な点が多いが、病変部位より交感神経系の中樞調節経路である延髄、視床下部の障害が考えられ、ガバペンチンによる GABA ニューロンの賦活化が治療として有効である可能性が示唆された。

## 7 内分泌疾患により行動異常を来した 19 歳男性例

加畑 雄大・遠藤 稔・小島 直之

新潟医療センター神経内科

数日前より異常行動、会話混乱、独語、嘔吐症状を呈し神経内科外来を受診した 19 歳男性。神経学的異常所見、髄膜刺激症候、発熱等認められず。血液検査では WBC・CRP 高値、腎機能低下、低カリウム血症、TSH 低値認められるものいずれも軽度、髄液は正常であった。当初は精神疾患を疑い精神科紹介するも、受診時には会話・行動の異常認められなかったとの事で精神疾患は否定的であった。外来受診時に TSH がやや低値認められた事から下垂体ホルモンの測定施行したところ、ACTH の低下・コルチゾールの上昇が認められた。腹部 CT にて左副腎に腫瘍が認められた事から、本症状は Cushing 症候群によるものであると考えられた。典型的な身体所見を欠き、精神症状が主症状である場合の Cushing 症候群は診断が遅れる事が多い。治療が遅れ慢性的に経過すると、不可逆的な器質性脳病変を来しうる。副腎障害による症候性精神障害も念頭に置いてスクリーニングを施行する必要があると思われる。

## 8 低 Na 血症と原発性甲状腺機能低下症を呈したミトコンドリア糖尿病の 1 例

阿部 孝洋・松林 泰弘・伊藤 崇子

石黒 創・大澤 妙子・古川 和郎

鈴木 浩史・金子 正義・小原 伸雅

森川 洋・鈴木亜希子・羽入 修

新潟大学医歯学総合病院第一内科

症例は 31 歳、男性。20 歳代より難聴・痩せ・筋力低下などの症状が出現していたが、医療機関の受診歴はなかった。平成 23 年 5 月 20 日、下腿皮膚潰瘍・口喝・全身倦怠感にて当院へ救急搬送され、HbA1c : 17.8 %、随時血糖 : 686mg/dl、Na : 158mEq/L の高血糖・高浸透圧血症を指摘された。抗 GAD 抗体 (一) であったが、尿中 C ペプチド : 2.3  $\mu$ g/day と内因性インスリンはほぼ枯渇状態であった。ミトコンドリア病の家族歴が発覚し、本人の遺伝子検査を施行し mit3243A  $\rightarrow$  G 変異 (変異率 : 20 %) を認めミトコンドリア糖尿病と診断した。

強化インスリン療法にて血糖管理を行い全身状態は安定して経過していた。ミトコンドリア病への効果を期待して、7 月 12 日からユビデカレノン 30mg/day 内服を開始したところ、7 月 25 日の採血にて、Na : 117mEq/L の無症候性の低 Na 血症が出現し、同時期に TSH : 25.95  $\mu$  IU/ml、fT3 : 2.0pg/ml、fT4 : 0.9ng/dl の原発性甲状腺機能低下症が出現した。低 Na 血症はフロリネフ 0.05mg/day の投与にて、甲状腺機能は経過観察のみで改善傾向を示した。両者とも原因は特定できなかったが、ミトコンドリア病との関連を考察する上で興味深い症例と考えられ、報告した。