

## 脳 幹 脳 炎 の 2 例

川崎医科大学 神経内科

東 靖 人, 安 田 雄, 守 本 研 二  
寺 尾 章

(昭和58年5月17日受付)

### Two Cases of Brainstem Encephalitis

Yasuto Higashi, Takeshi Yasuda

Kenji Morimoto and Akira Terao

Division of Neurology, Department of Internal  
Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on May 17, 1983)

脳幹に主座を有する脳炎の2例を報告した。本2例の臨床的特徴としては、1)成人発症であり、2)先行する上気道感染症状が存在し、3)急速な経過と改善傾向を有しており、4)髄液にてリンパ球優位の細胞増多と、蛋白増加などの炎症所見をみとめ、5)脳幹部の病変が考えられた。したがって本2例は、Bickerstaffの述べた **brainstem encephalitis** の範疇に入るものとして呈示した。

脳幹にその主座を有する炎症性病変は、一般に脳幹脳炎と総称されているが、我が国と海外ではその概念に相異が存在する。これらの脳幹脳炎の成因は未だ明らかではないが、本2例においてはウイルス感染症に加えて、脱髄性疾患の可能性もあることを示唆した。

Two cases of encephalitis restricted in the brainstem were reported. Clinical characteristics of these patients were: 1) onset at adulthood, 2) preceded by upper respiratory infection, 3) acute progressive course with self-limiting improvement, 4) inflammatory findings in the cerebrospinal fluid, 5) symptoms and signs of brainstem involvement. Then we presented these 2 cases as Bickerstaff's brainstem encephalitis.

Inflammatory lesions localized in the brainstem are generally called "Brainstem encephalitis". However, in the meaning of this term, there is a discrepancy between Japan and other countries.

The etiology of brainstem encephalitis is still not known, but we suggested possibility of a demyelinating disorder in addition to viral infections.

Key Words ① Brainstem encephalitis ② Bickerstaff's encephalitis

#### はじめに

脳幹脳炎 (Brainstem encephalitis) は脳幹

にその主座を有する炎症性疾患の総称である。今回我々は臨床的に脳幹脳炎と考えられる2例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報

告する。

症 例

症 例 1.: N.N. 50歳 男性 農業  
(B36174)

主 訴: めまい感

家族歴: 特記すべき事なし

既往歴: 昭和32年, 球後視神経炎

現病歴: 昭和57年3月下旬, 感冒に罹患.

4月7日頃より右口腔内の知覚過敏あり, めまい感も出現した. 4月9日頃よりなげやりな行動が目立つようになった. 4月10日, 当院救急部受診し入院となった.

入院時現症: 内科的所見. 身長157cm, 体重56kg, 血圧120/80mmHg, 脈拍72/分整, 体温36.7°C他, 特記すべき事なし. 神経学的所見. 意識清明, 眼底正常. 右三叉神経第三枝領域の知覚低下, 軽度の構音障害をみとめた. 筋力, 感覚とも異常なし. 歩行は軽度酩酊様で, つぎ足歩行, 鼻指鼻試験, 踵膝試験はいずれも拙劣であった. 深部反射は正常で病的反射をみとめず, 髄膜刺激徴候は存在しなかった.

検査所見: 血清生化学, 末梢血検査, 異常

なし. CRP 0.4mg/dl. 髄液は初圧80, 終圧45mmH<sub>2</sub>O, 外観水様透明, 細胞数65/3(単核89%, 多核11%), 糖68mg/dl, クロール126mEq/l, 総蛋白44mg/dlであった. 各種ウイルス抗体価は, ペア血清で検査を行なうも有意な上昇をみとめず. 脳波では10Hzのα波を背景として, θ波の混入をみとめた.

臨床経過(Fig. 1)入院後, 右末梢性顔面神経麻痺, 軽度の意識障害が出現. 右顔面の知覚低下, 構音障害は徐々に増悪した. 4月12日, 神経内科へ転科. 4月14日には昏迷状態となり, 上方, 側方視での眼振, 嚥下障害が出現した. 18日よりChayne-Stokes呼吸となり, Dexamethasoneの投与を開始した. 19日には瞳孔不同(左>右), 右外転神経麻痺が出現, 両側Babinski徴候陽性となり, さらに呼吸障害が増悪したため同日, 気管切開を行なった. その後, 23日頃より徐々に症状の改善をみとめ, これに伴って髄液所見も改善した. 約2カ月後には, 神経学的所見はほぼ消失し, 日常生活が可能となった. 経過中, 聴性脳幹誘発電位の記録を行なったが, 4月22日には右側で電位の減弱をみており, 脳幹部病変の存在が示唆された.(Fig. 2)

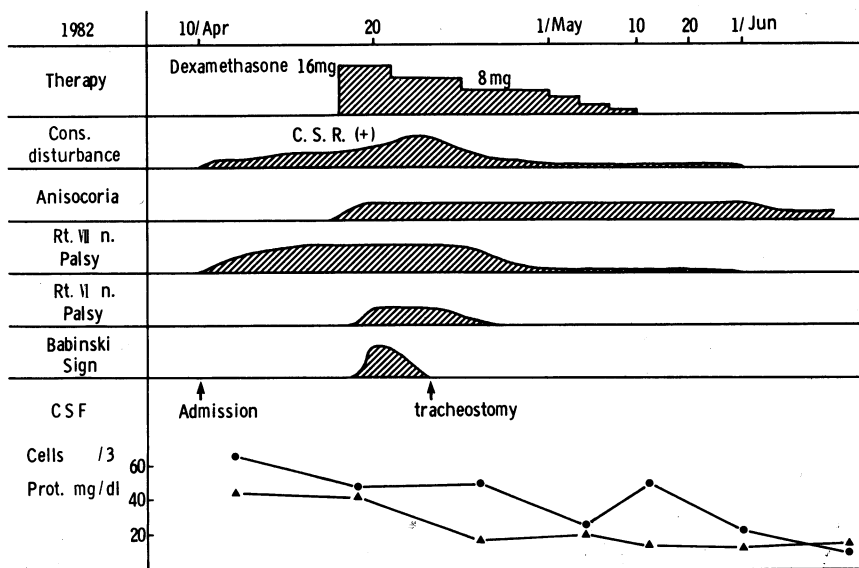


Fig. 1. Clinical course of Case 1.

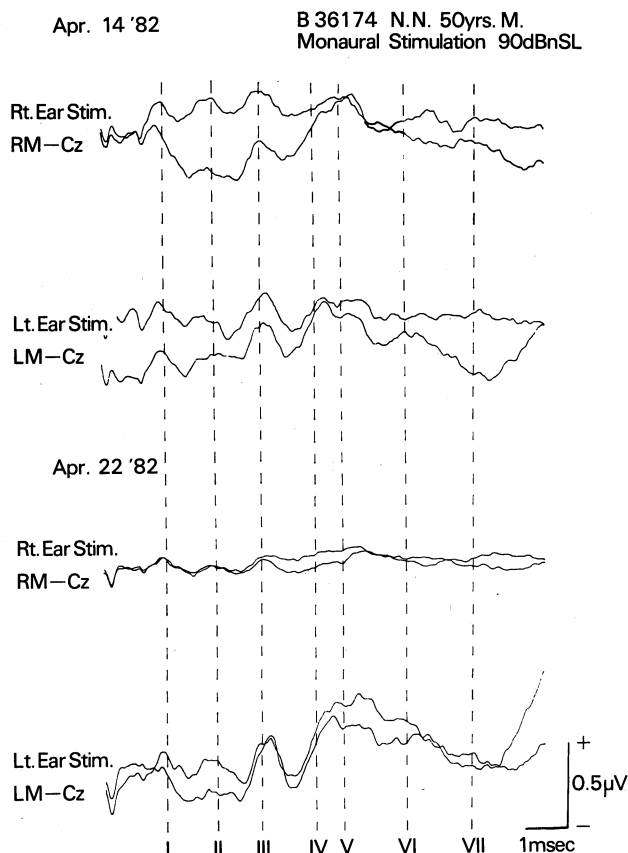


Fig. 2. Brainstem auditory evoked potentials (BAEPs) in Case 1.

Upper: Record on admission, showing normal latency of all BAEPs peaks and no laterality in wave form.

Lower: Record on nadir state, showing marked attenuation of the right side BAEPs.

症 例 2: T.W. 39歳 女性 主婦  
(B 37502)

主 訴: 四肢麻痺

家族歴, 既往歴: 特記すべき事なし.

現病歴: 昭和57年4月20日頃, 感冒に罹患. 4月28日, 発熱とともに全身の知覚過敏, 脱力, 構音障害, さらに動揺性歩行も出現. 症状は漸次増悪し, 尿失禁も加わった. 5月5日, 高熱とともに呼吸困難, 泡沫様喀痰が出現, 昏睡状態となり本院救急部へ搬入された.

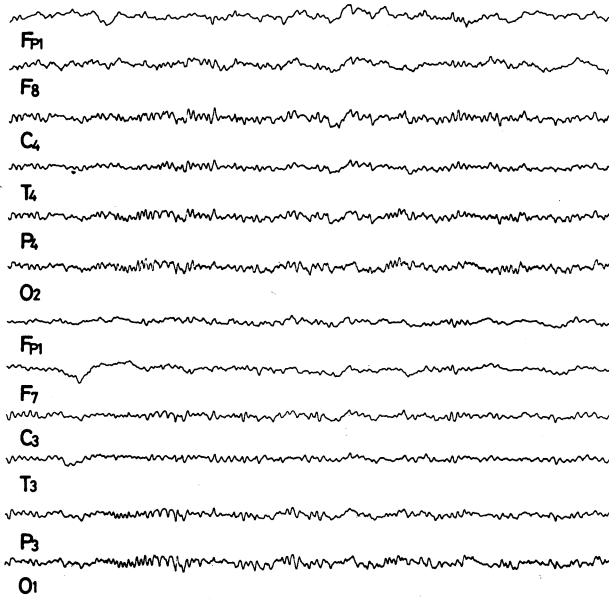
入院時現症: 身長 156 cm, 血圧 160/110 mmHg, 脈拍 96/分整, 体温 37.8°C, 呼吸浅薄

で無呼吸をまじえた. 昏睡状態であり瞳孔不同(左>右)があり対光対射や Vestibulo-ocular reflex は消失. 深部反射はすべて消失し弛緩性完全四肢麻痺を呈し, 病的反射や髄膜刺激徴候はみとめなかった.

検査所見: 白血球 19,800, 赤血球 455万, Hb 15.1g/dl, Ht. 44.2%, 血小板 22.8万. 血清生化学, 電解質, 異常なし. 動脈血ガス分析では PaO<sub>2</sub> 32.5 mmHg と低酸素血症をみとめた. 髄液では, 初圧 225, 終圧 170 mmH<sub>2</sub>O, 外観やや黄色, 細胞 351/3 (分葉核 13%, 単核 87%), 糖 97 mg/dl, クロール 136 mEq/l, 総蛋白 402 mg/dl であった. 胸部レ線, 肺水腫像をみとめた. 頭部 CT スキャンは明らかな異常陰影をみとめず. 脳波では, 昏睡状態にもかかわらず  $\alpha$  波の優位な出現をみとめ, いわゆる  $\alpha$  pattern coma の状態であった.

(Fig. 3) 各種ウイルス抗体価をペア血清にて検査し, 単純ヘルペスウイルスの抗体価の上昇をみとめたが, 価は低く有意とは判定し得なかった.

臨床経過 (Fig. 4): 呼吸管理, ステロイド剤の投与等にて症状, 髄液所見の改善がみとめられ, 6月に入り TRH 療法の施行に一致して意識レベルの改善をみとめた. 5月26日の頭部 CT スキャンでは, 右内包に低吸収域をみとめ, 炎症にもとづく二次性血管病変と考えられた. 7月9日, 当院神経内科へ転科. 転科時, 意識はほぼ清明であったが情動失禁, 幼児的反応を示していた. 脳神経では眼瞼下垂があり, 輻輳は不能, 対光反射は遅延. 両眼に正視位にて不随意的 oscillatory movement をみとめ, 上方注視麻痺があり, 右眼はその動きを極度に制限され, 左眼も外転と下転以外は制限されていた. 側方視にて注視側へむかう眼振をみとめた. 左顔面神経麻痺, 球麻痺症状をみとめ, 左側優位



B 37502 T.W. 39 yrs. F. 6 May '82

Fig. 3. Electroencephalogram of Case 2 on admission. Showing 7-8 Hz background activity sporadically mixed with 4-6 Hz & waves and low amplitude fast activity posteriorly.

の弛緩性不全四肢麻痺を示し、反射は低下し、両側 Babinski 徴候陽性であった。

転科後、TRH 療法、リハビリテーションを積極的に行ない、眼球運動や緩性四肢麻痺につ

いては改善がみとめられているが、失調が強く、重度の障害をのこしている。

考 察

脳幹にその主座を有する炎症性疾患は、一般に脳幹脳炎 (Brainstem encephalitis) と総称されている。1957年 Bickerstaff<sup>1)</sup> は比較的急性の経過をたどり臨床症状から脳幹脳炎と考えられた8例を、1つの clinical entity として報告している。その特徴として彼は、1) 感染症様の前駆症状を伴い、2) 徐々に脳神経症状を呈し、3) 発症-完成-軽快のコースをたどり、4) 回復期にパーキンソン様症状を呈し、5) 後遺症は少なく、6) 髄液細胞増多、大脳半球症状、多発神経炎をとまう事があり、7) 地域発症がみられ、8) 再発は稀であると述べている<sup>2)</sup>。

これに対して我が国では、1963年飯塚ら<sup>3)</sup> が成人で慢性の経過をたどり、脳神経核の脱落症状や精神症状を呈し、髄液に炎症性変化のみられた3例を報告した。そして、これらは病理学

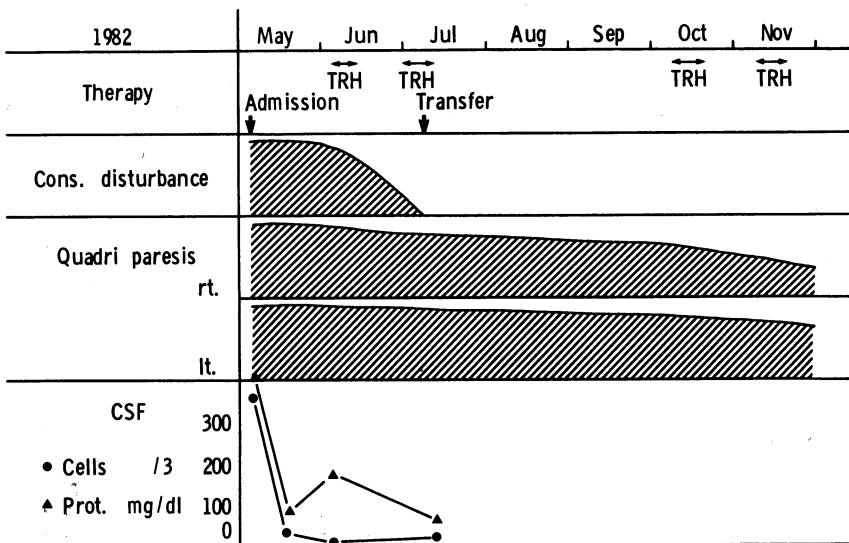


Fig. 4. Clinical course of Case 2.

的にはいずれも中脳、橋、延髄を中心とした種々の程度、種類の炎症性病変が存在していた事を指摘し、これらを非定型脳炎中の脳幹脳炎と診断している。以来、脳幹脳炎として我が国では多くの報告が存在するが、それらは脳幹部に病変が存在する事で共通してはいるが、それぞれの臨床像、病理変化は個々の症例により変化に富んでいる<sup>4)</sup>。

このように、脳幹脳炎—Brainstem encephalitis と呼ばれる疾患群は、欧米と我が国ではその概念が異なっており、必ずしも同一の疾患群とは考えられない。これは、前者が臨床症状から導かれた clinical entity であるのに対し、後者は病理学的局在性から導かれたものであることによる。

本2例の臨床的特徴は、1) 成人発症であり、2) 先行する上気道感染症状が存在し、3) 急速な発症、進展を呈し、4) 炎症の経過自体は、Self limiting で治癒傾向があり、5) 髄液にて細胞、蛋白の増加をみとめ、6) 臨床症状から病変の主座は脳幹部と考えられた症例であるといえる。これらの特徴から本例は Bickerstaff の述べた Brainstem encephalitis の範疇に入ると考えられる。

脳幹に局在傾向を有する急性炎症性疾患の成因については、現在なお不明の点が多い。本2症例のごとく、脳幹部に急性の病変を出現させる疾患としては、まずウイルス感染があげられる。近年、単純ヘルペスウイルスによる脳幹脳炎の報告が散見されるが<sup>5), 6)</sup>、我々の症例においては第1例では抗体価の有意な上昇を検索した範囲では認めず、また、第2例においては単純ヘルペスウイルス抗体価の上昇をみとめるが抗体価自体は低値であった。このように本2例は明らかなウイルス感染を証明し得ていないが、髄液所見や上気道感染が先行した事より、

検査対象外のウイルスによる感染の可能性はあると思われる。

次に脱髄疾患のうち、Multiple sclerosis や Acute disseminating encephalomyelitis (ADEM) の可能性について、特に第1例では球後視神経炎の既往や、ステロイド剤が有効であった事などから、今回の発症が脱髄疾患の急性増悪であった可能性が考えられる。しかし今回の検索では、これらの疾患に特徴とされる髄液中の  $\gamma$ -グロブリンには上昇がみられなかった。

Neuro-Behçet 症候群も、脳幹症状を示すことが知られている。しかし本2例においては他の特徴的所見、すなわち口腔内アフタや外陰部潰瘍などがみられておらず、否定的である。

また、梅毒においても脳幹部病変が出現することがあるが、血清学的検査から本2例においては否定的であった。

以上のように、本2例はその成因が明らかではないが、臨床的には先述の Bickerstaff の brainstem encephalitis の特徴を有しており、現在のところ、この範疇に入るものと考えるのが適当と思われた。Bickerstaff のいう brainstem encephalitis は普通、症例1のように良好な経過をたどるが、症例2のように重篤で遷延性の経過がみられたのは、発症早期に呼吸不全による無酸素性脳症が加わったためではないかと推測している。

## ま と め

脳幹に主座を有する脳炎の2例を報告した。これら2例はいずれも急速な経過と、治癒傾向を有し、その臨床的特徴、検査所見より、Bickerstaff の brainstem encephalitis と考えられた。その原因としてウイルス感染のみならず、脱髄性疾患の可能性もあると思われた。

## 文 献

- 1) Bickerstaff, E. R.: Brain-stem encephalitis farther observations on a grave syndrome with benign prognosis Br. Med. J. 15: 1384—1387, 1957
- 2) Bickerstaff, E. R.: Brainstem encephalitis. In Handbook of Clinical Neurology, ed. by

Vinken, P. J. and Bruyn, G. W. Amsterdam, Elsevier/North-Holland. 1978, pp. 605—609

- 3) 飯塚礼二：特殊な臨床経過をとる脳幹脳炎の存在について. 脳神経 15: 1053—1062, 1963
- 4) 石野博志：脳幹脳炎. 猪瀬正, 大月三郎, 中沢恒幸編：現代精神医学大系 13A 東京, 中山書店 1975, pp. 207—212
- 5) 伊藤清他：失調性呼吸で死亡し, 脳幹に主病変のあった単純 Herpes 髄膜脳炎. 脳神経 32: 571—578, 1980
- 6) Kindley, A. D. et al.: Herpes-simplex infection presenting as a brainstem encephalitis. Lancet I: 212—213, 1978