

Pictorial Essay

急性壊死性脳症の1例

清末一路, 松本俊郎, 岡原美香, 三宅秀敏, 堀 雄三,
田上秀一, 森 宣, 綾部信彦¹⁾, 泉 達郎¹⁾
大分医科大学 放射線科, 同小児科¹⁾

Acute Necrotizing Encephalopathy: A Case Report

Hiro Kiyosue, Shunro Matsumoto, Mika Okahara,
Hidetoshi Miyake, Yuzo Hori, Shuichi Tanoue,
Hiromu Mori, Nobuhiko Ayabe¹⁾, Tatsuro Izumi¹⁾

Departments of Radiology, and Pediatrics¹⁾, Oita Medical University

Abstract Acute necrotizing encephalopathy (ANE) is a new type of acute encephalopathy which affects predominantly Oriental children following viral infection. ANE shows characteristic symmetric distribution of the lesions including bilateral thalamus, brainstem tegmentum, periventricular white matter and cerebellum. We present a case of acute necrotizing encephalopathy with emphasis on the radiological presentation. A 10-month-old girl had common cold-like symptoms for two days followed by status epilepticus and coma. Brain CT on admission showed symmetrical low density areas in the thalami, periventricular white matter of the cerebrum, and tegmentum of the pons and midbrain. These lesions were not enhanced on postcontrast CT. On MRI obtained at the 10th day of illness, most of these lesions had inhomogeneous high signal intensity on T2-weighted image (WI) and low signal intensity on T1-WI. The thalamic lesions showed high signal intensity on both T1-and T2-WI, suggesting hemorrhagic change. All lesions were markedly enhanced on postcontrast T1-WI. Intravascular thrombosis was not demonstrated on either CT nor MRI. Brain atrophy and cystic change of the periventricular lesions were seen on MRI two months after admission. The patient was discharged 4 months after admission with residual spastic quadriparalysis, abducens nerve palsy and mental retardation.

Key words Acute encephalopathy, CT, MRI

はじめに

急性脳症の亜型としてはReye症候群, 溶血性尿毒症症候群に伴う急性脳症, 出血性ショック

および脳症症候群が知られているが, 近年, 新しい亜型として水口らにより急性壊死性脳症が提唱されている^{1,2)}. 今回, 急性壊死性脳症の1例を経験したのでCT, MRIの画像を中心

原稿受付日: 1998年9月4日, 最終受付日: 1998年12月17日

別刷請求先: 〒879-5593 大分県大分郡狭間町医大が丘1-1 大分医科大学放射線科

に若干の文献的考察を加えて報告する。

症例呈示

症例：10ヵ月女児。正常分娩にて出生、発達歴に異常なし。

家族歴、既往歴：特記事項なし。

主訴：発熱、意識障害。

現病歴：発熱、下痢にて発症、翌日近医にて抗生剤および解熱鎮痛剤を投与される。2日後より嘔吐、強直性痙攣が出現。輸液、抗生剤の投与を受けるも傾眠、昏睡に移行したため、翌日当院小児科に紹介入院となる。

入院時現症：体温38.9℃、脈拍164/min、血圧105/65mmHg、意識レベル200~300JCS。筋緊張亢進、腱反射亢進、除脳姿勢がみられた。また瞳孔は縮瞳し、内下方偏視が見られた。一般身体所見は異常なく、肝臓は触知しなかった。

入院時検査所見：WBC 5800/mm³、RBC 438万/mm³、Hb 12.3mg/dL、Plt 12.2万/mm³、と血算は正常であった。生化学所見ではGOT 2923 IU/L、GPT 1427 IU/L、LDH 6150 IU/Lと高値を示した。CRPは3.43mg/dLと軽度炎症反応がみられた。血中アンモニアおよび電解質、アミノ酸は正常値を示した。髄液検査では細胞数、蛋白、糖に異常はなく、乳酸、ビリルビン値も正常であった。また血液・髄液中ウイルス抗体価の有意な上昇は見られなかった。脳波はびまん性の徐波を示した。

入院当日の頭部CT (Fig.1) では、橋から中脳背側、両側視床および側脳室周囲白質に低吸収域を認めた。造影CTでは病変部に明らかな増強効果はみられなかった。また脳底動脈や内大脳静脈や直静脈洞等の深部静脈系に血栓を疑わせる造影欠損像は認めなかった。

経過：入院後すぐに呼吸状態が悪化したため、挿管、呼吸管理下に降圧剤、ステロイド投与等の加療が行われた。意識レベルは徐々に改善し1週間後に抜管可能となり、肝機能も約1週間後には正常化した。

10日後の頭部MRI (Fig.2) ではCTで認められた病変部はT2強調像で不均一な高信号

を、T1強調像にて視床病変の一部高信号域を除き低信号を呈した。深部静脈系に関してはflow voidは良好に保たれていた。また、造影後のT1強調像では病変部は著明な増強効果を示し、視床および橋病変はリング状に造影された。2ヵ月後のMRI (Fig.3) では側脳室周囲白質の嚢胞状変化、大脳半球および橋中脳の萎縮がみられたが、橋および視床病変はT1およびT2強調像にてほぼ消失し、造影効果はみられなかった。3ヵ月後傾眠、痙攣性四肢麻痺が残存し、リハビリ目的にて他院に転院となった。

考 察

従来より、CTなどの画像上両側視床に左右対称性低吸収域を呈する急性脳症症例が報告され新しい亜型である可能性が示唆されてきたが、Reye症候群との異同等が問題になっていた³⁻⁵⁾。近年、水口らは急性脳症のうち、乳幼児に好発し、多発性の浮腫性壊死性病変が視床を含む特定の領域に左右対称性に生じるタイプを急性脳症の新しい1亜型である急性壊死性脳症と提唱し、確立されつつある^{1,2,7-9)}。本疾患は、発熱を伴う上気道感染を先行病変とし、痙攣または意識障害にて発症する。多くの症例では急速な転帰をたどり予後不良とされる。血清トランスアミラーゼ、LDHの上昇はほとんどの症例で見られるが、Reye症候群と異なり高アンモニア血症を来すことは稀である。また肝生検では61%に肝細胞内に脂肪沈着を認めるが、Reye症候群に比してミトコンドリアの形態異常は軽度であり、明らかに異なるとされる^{1,2)}。

画像所見は特徴的であり、CTやMRIなどで視床を中心としテント上下にまたがる左右対称性病変が見られた場合は本症を強く疑う必要がある。これらの病変は昏睡後24時間以内に出現するとされ、造影剤による増強効果は約30%に見られるとされる¹⁾。自験例においても、入院時のCTにて特徴的な病変分布を示し、また初期には病変部に造影効果は見られなかったが、10日後のMRIではリング状の造影効果が見ら

れた。この造影効果の変化は脳梗塞における経時的変化に類似しており、初期には浮腫性変化を、10日後では壊死巣の吸収機転に伴い生じる新生幼若血管からの造影剤の漏出を反映しているものと推測される。MRIのT1強調像における視床の高信号域は多くの症例でみられ、神経

病理学的には点状出血を反映するとされている。

画像上の鑑別疾患としては、深部静脈血栓症や急性散在性脳脊髄炎、ウイルス性脳炎、Leigh脳症、橋中心髄鞘崩壊症、神経膠腫などがあげられる¹⁰⁻¹²⁾。深部静脈血栓症との鑑別には造影CTやMRIが有用であり、本例の如く深

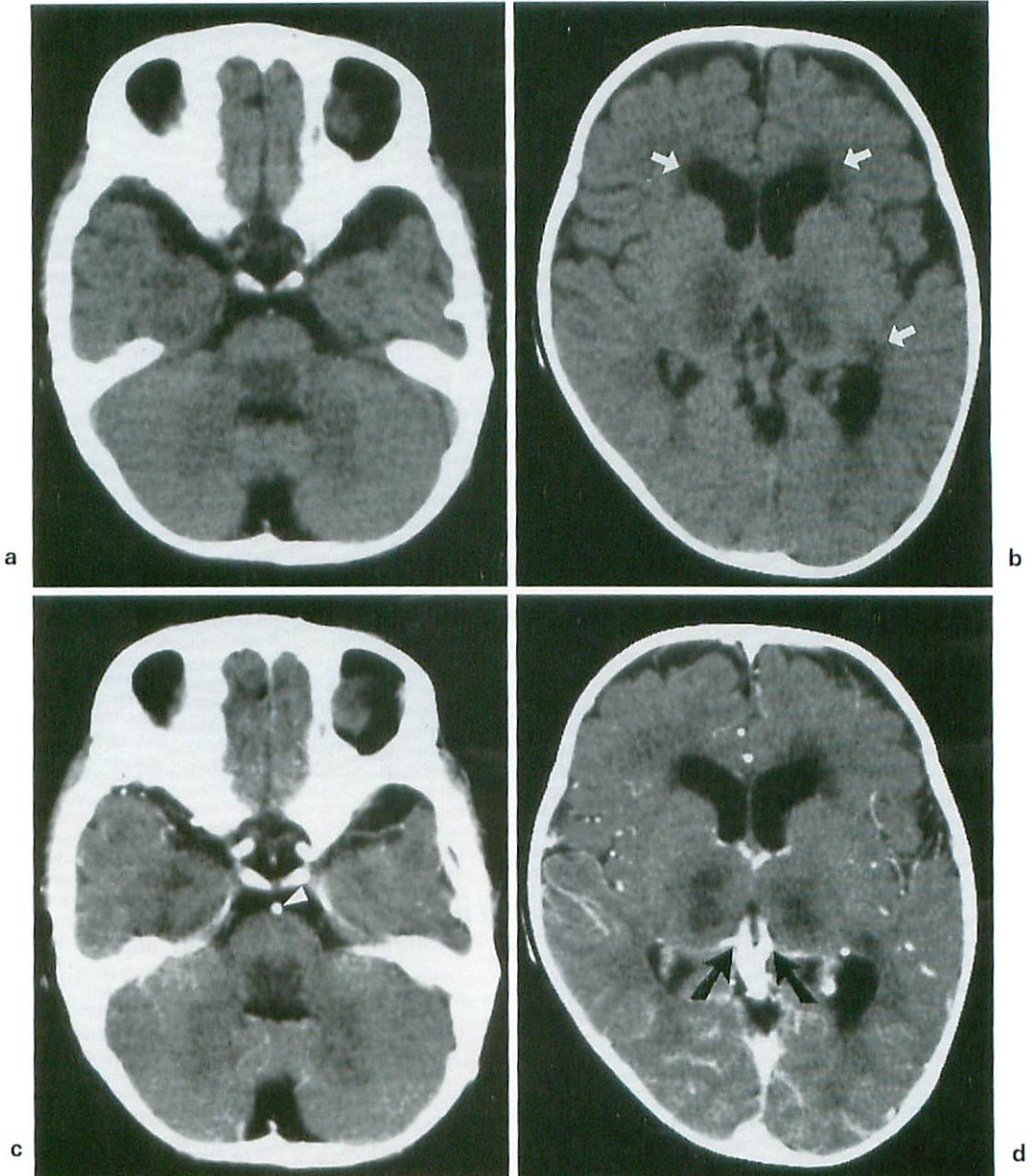


Fig.1 CT images on admission

Symmetric low density areas are seen in the pons, bilateral thalamus and periventricular white matter(white arrows) on precontrast CT (a,b). These lesions are not enhanced on postcontrast CT (c,d). There is no filling defect suggesting thrombosis in basilar artery(white arrowhead) and internal cerebral veins(arrows).

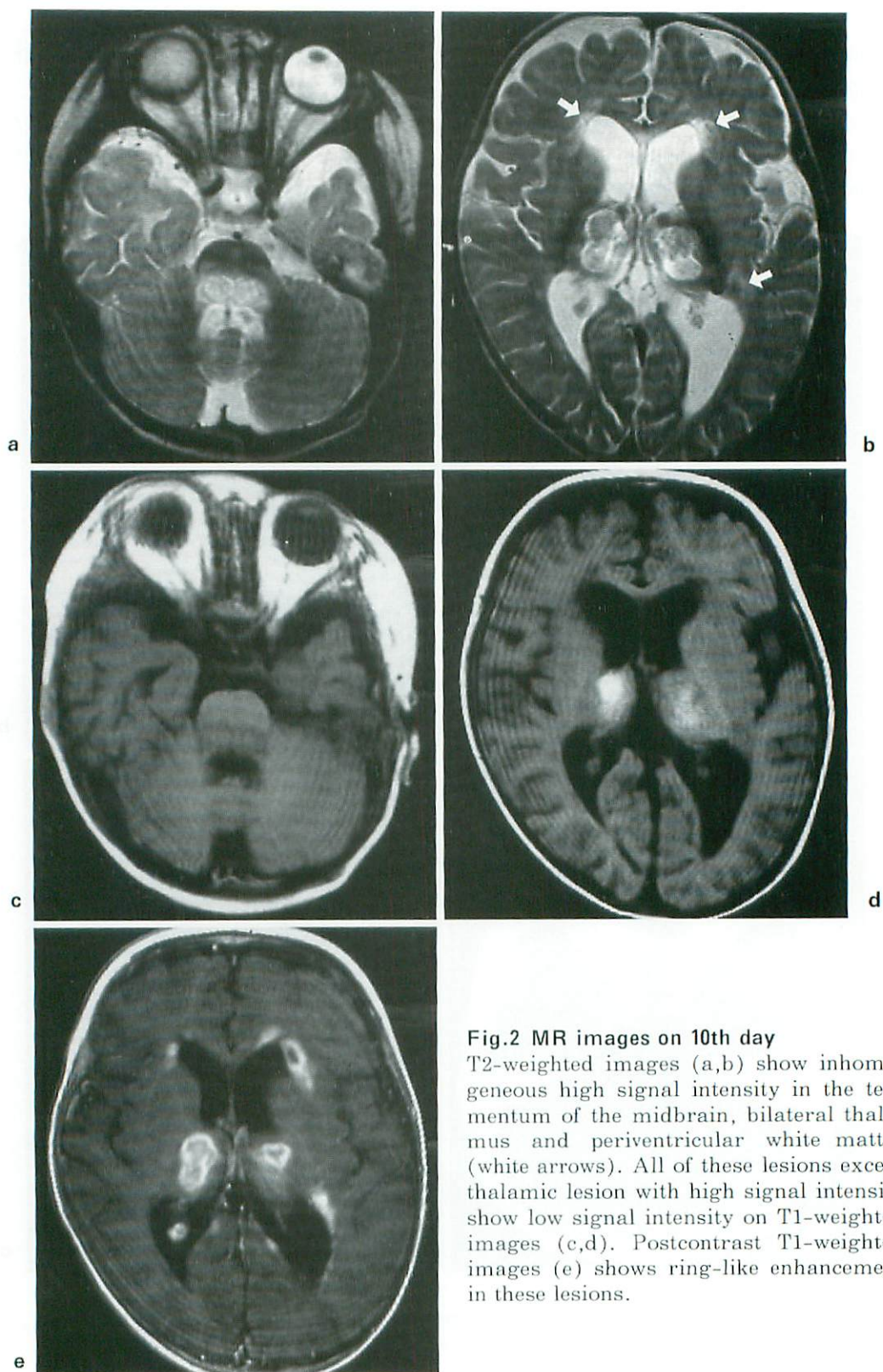


Fig.2 MR images on 10th day

T2-weighted images (a,b) show inhomogeneous high signal intensity in the tegmentum of the midbrain, bilateral thalamus and periventricular white matter (white arrows). All of these lesions except thalamic lesion with high signal intensity show low signal intensity on T1-weighted images (c,d). Postcontrast T1-weighted images (e) shows ring-like enhancement in these lesions.

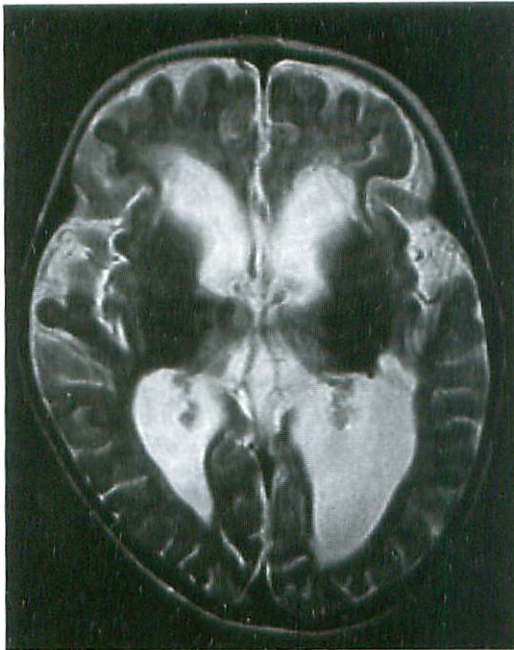


Fig.3

T2-weighted MR image 2 months after admission shows brain atrophy and cystic change in the periventricular white matter.

部静脈系の増強効果やflow voidが見られた場合には否定できる。急性散在性脳脊髄炎では約17%に視床病変がみられ、時に対称性に視床を侵す場合があるが、白質病変が主体であることから通常は容易に鑑別される¹¹⁾。ウイルス性脳炎では通常は病変部に造影効果はみられず、造影効果の有無が鑑別の一助となる¹²⁻¹³⁾。Leigh脳症の場合にも視床病変を呈することがあるが、主体は基底核の病変であることから鑑別される¹⁴⁾。橋中心髄鞘崩壊症においても脳幹および視床に病変がみられることがあるが、橋病変は橋底部を中心に、視床病変は視床外側部を中心に存在することが一般的で本症とは病変の存在部位が異なる¹⁵⁾。神経膠腫においても稀に両側視床に対称的に存在するbithalamic gliomaの報告がみられる¹⁶⁾。視床から脳幹部に病変が局限する場合には画像上鑑別が問題となるが、急性壊死性脳症では通常小脳や側脳室周囲白質にも病変が存在することが多くそれらが鑑別点となる。画像上の代表的な鑑別疾患を前述したが、最も重要な点は、乳幼児において先行感染の後に、比較的早期に発症し、視床および脳幹被蓋部の対称性病変を認めた場合には、まず本

疾患を考えるということである。

本疾患は比較的稀であり、かつ一般的に予後不良ではあるが、最近では軽症例の報告も見られており^{8,17)}、出来るだけ早期に診断治療を行うことが重要である。その点において小児領域の画像診断の際に念頭に置くべき疾患であると思われる。

●文献

- 1) Mizuguchi M, Abe J, Mikkaichi K, et al : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a new syndrome presenting with multifocal, symmetric brain lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995 ; 58 : 555-561.
- 2) Mizuguchi M : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a novel form of acute encephalopathy prevalent in Japan and Taiwan. *Brain Dev* 1997 ; 19 : 81-92.
- 3) 井合瑞江, 田辺雄三, 後藤実千代 : CT上視床に対称性低吸収域を呈する急性脳症の一例. *脳と発達* 1992 ; 24 : 370-374.
- 4) Nakano I, Otsuki N, Hasegawa A : Acute stage neuropathology of a case of infantile acute encephalopathy with thalamic

- involvement : widespread symmetrical fresh necrosis of the brain. *Neuropathol* 1993 ; 13 : 315-325.
- 5) Nagai T, Yagishita A, Tsuchiya Y, et al : Symmetrical thalamic lesions on CT in influenza A virus infection presenting with or without Reye syndrome. *Brain Dev* 1993 ; 15 : 67-74.
 - 6) Yagishita A, Nakano I, Ushioda T, et al : Acute encephalopathy with bilateral thalamotegmental involvement in infants and children : imaging and pathology findings. *AJNR* 1995 ; 16 : 439-447.
 - 7) Oki J, Yoshida H, Tokumitsu A, et al : Serial neuroimages of acute necrotizing encephalopathy associated with human herpesvirus 6 infection. *Brain Dev* 1995 ; 17 : 356-359.
 - 8) Matsushita E, Takita K, Shimada A : Suspected acute encephalopathy with symmetrical abnormal signal areas in the basal ganglia, thalamus, midbrain and pons diagnosed by magnetic resonance imaging. *Acta Paediatr Jap* 1997 ; 39 : 454-458.
 - 9) 倉地由季子, 河原秀俊, 畠山邦也, 他 : 水平性注視麻痺を呈した急性壊死性脳症の1例. *脳神経* 1997 ; 49 : 753-758.
 - 10) Eick JJ, Miller KD, Bell KA : Computed tomography of deep venous thrombosis in children. *Radiology* 1981 ; 140 : 399-402.
 - 11) Caldemeyer KS, Smith RR, Harris TM, et al : MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiol* 1994 ; 36 : 216-220.
 - 12) Kimura S, Kobayashi T, Osaka H, et al : Serial magnetic resonance imaging in post-infectious focal encephalitis due to influenza virus. *J Neurol Sci* 1995 ; 131 : 74-77.
 - 13) Barkovich AJ : Infections of the nervous system. *Pediatric neuroimaging* (2nd), 593-599, Ed by Barkovich AJ, Lippincott-Raven publ, 1996.
 - 14) Greebberg SB, Faerber EN, Riviello JJ, et al : Subacute necrotizing encephalomyelopathy (Leigh disease): CT and MRI appearances. *Pediatr Radiol* 1990 ; 21 : 5-8.
 - 15) Moriwaka F, Tashiro K, Maruo Y, et al : MR imaging of pontine and extrapontine myelinolysis. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 446-449.
 - 16) Partlow GD, Donovan RCO, Melanson D, et al : Bilateral thalamic glioma : Review of eight cases with personality change and mental deterioration. *AJNR* 1992 ; 13 : 1225-1230.
 - 17) 木村清次, 渡辺 徹 : 「急性壊死性脳症」の用語は適切か? *脳と発達* 1997 ; 29 : 331-333.