

《症例報告》

急性散在性脳脊髄炎の脳循環代謝；一例の経過報告

田畑 賢一* 宍戸 文男* 上村 和夫* 犬上 篤*
 戸村 則昭* 日向野修一* 藤田 英明* 菅野 巖*
 村上松太郎* 長田 乾** 平田 温**

要旨 臨床的に急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と診断された症例の急性期と緩解再発期に、PET を施行し、以下のような結果を得た。

(1) 急性期には脳全体および局所の循環代謝の低下を認め、二回目の PET 測定ではこれらの改善と再発部位の循環代謝低下を認めた。これらの所見は臨床症状とその経過に一致した。

(2) 本例の PET 所見は多発性硬化症の PET 所見との共通点を認めるものの、脳全体の循環代謝の低下が認められる点が異なっていた。

(3) 以上の脳循環代謝障害は CT でみられる形態状の変化より疾患の病態をよく反映し、本症の病態および経過観察の上で PET が有用と考えられた。

I. はじめに

急性散在性脳脊髄炎 (Acute Disseminated Encephalomyelitis: ADEM) はウイルス感染症やワクチン接種後に炎症症状と、意識障害を含む多彩な神経症状を呈し急性に経過する脱髄疾患であり¹⁾、多発性硬化症の類縁疾患と考えられている²⁻⁴⁾。多発性硬化症のポジトロン CT (PET) による脳循環代謝測定は 1, 2 の報告がみられ^{5,6)}、その病態把握や経過観察の上での有用性が検討されているが、ADEM に対する PET 測定の報告はない。われわれは、ADEM と考えられる症例の急性期と緩解期に PET を追跡施行し、興味ある知見を得た。このような脳循環代謝上の所見は、病態の把握と経過観察に有効と考えられたので報告する。

II. 方法

PET による脳循環代謝の測定は Headtome III と ¹⁵O 標識ガス定常吸入法により、脳血流量 (CBF)、脳酸素消費量 (CMRO₂)、酸素摂取率 (OEF) を求め、CMRO₂、OEF は血液量にて補正した。各領域の値は直径 16 mm の円形の関心領域を設定して求めた。また、前頭葉、側頭葉、頭頂葉、後頭葉の値の平均を半球皮質域平均値とした。測定は急性期の昭和62年11月20日と、緩解期に入ったが眼症状のみ再増悪した昭和63年1月27日の二回施行し、同時期に CT も行った。

III. 症例

K.M. 11歳 女児

主訴 頭痛、視力障害、意識障害、左片麻痺。

現病歴 昭和62年10月中旬に頭痛、微熱で発症、ついで傾眠傾向と軽い左片麻痺が出現。11月5日近医入院したが、症状増悪したため11月11日当院神経内科に転院した。最近の予防接種なく、既往歴には特記すべきことなし。

入院時所見 1) 神経学的所見：意識昏迷にて、頭痛、項部硬直、Kernig 徴候など髄膜刺激症状

* 秋田県立脳血管研究センター放射線医学研究部

** 同 神経内科研究部

受付：元年10月25日

最終稿受付：2年1月12日

別刷請求先：秋田市千秋久保町 6-10 (☎010)

秋田県立脳血管研究センター

放射線医学研究部

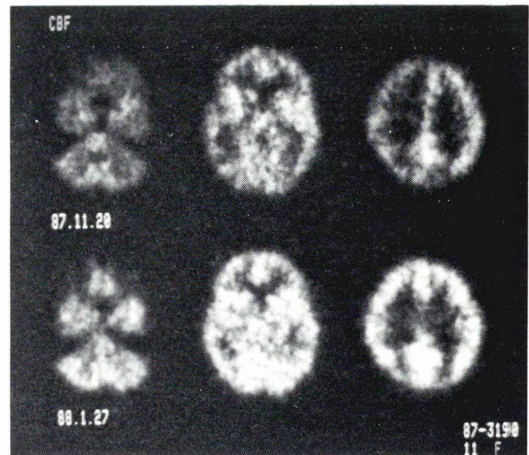
宍戸 文男

あり。両側乳頭浮腫，両眼視力障害(右失明，左光覚のみ)を認め，両側散瞳，瞳孔不同(右>左)，右直接対光反射消失と間接対光反射緩徐化，左直接・間接対光反射緩徐化をみたが，他の脳神経に異常なし。左不全片麻痺と四肢深部反射の亢進，病的反射(両側 Babinski 徴候陽性)を認めたが，腹壁反射は消失していなかった。小脳失調，感覚障害はなし。ただし経過中に左半身の全感覚障害が出現している。2)一般所見：血圧正常，脈拍106/分，体温 36.8°C，胸腹部に異常所見なし。皮疹，リンパ節腫脹なし。

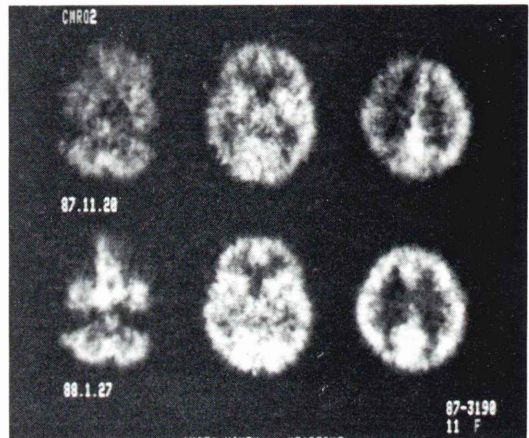
検査所見 白血球増多(10,900/mm³)，CRP(3+)，血沈軽度亢進等炎症徴候をみた。ウイルス抗体価上昇なし。髄液所見は初圧 200 mmH₂O，終圧 180 mmH₂O と上昇，細胞数 13/3(リンパ球のみ)と軽度増加，蛋白 52 mg/dl，IgG<1 mg/dl，Myelin basic protein 3.6 μg/ml，Oli-go-clonal IgG band(-)，糖 64 mg/dl と正常。脳波は全汎性に徐波化し，VEPの低振幅化をみた。入院時 CT では右前頭頭頂部白質の低吸収化と右大脳半球の腫脹を認めた。

臨床経過と PET 上の脳循環代謝の変化 入院時より Decadron 4 mg/日，Glycerol 400 ml/日で治療開始し，しだいに症状改善した。

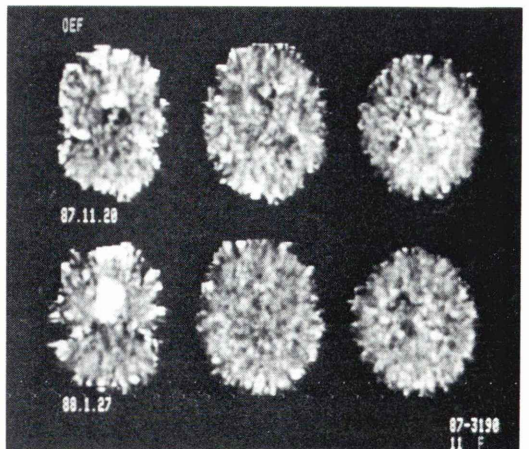
一回目の PET(11月20日：Fig. 1-A, B, Cの上段)では，大脳半球皮質域平均 CBF は，右側が 23.1 ml/100 ml/min と低下，左側が 29.7 ml/100 ml/min，平均 CMRO₂ は，右側が 2.27 ml/100 ml/min，左側が 2.83 ml/100 ml/min と低下ないし正常値下限程度であった。左半球 OEF は 0.55 と軽度に亢進していた。特に CT(Fig. 2の上段)で低吸収域の見られた右前頭葉と頭頂葉では，CBFがおのおの 24.6 ml/100 ml/min，19.4 ml/100 ml/



A



B



C

Fig. 1 PET images of CBF (A), CMRO₂ (B) and OEF (C) in an 11-years-old girl with acute disseminated encephalomyelitis. Right side of figure corresponds to patient's left side in this and in the following figure. Upper column: images at acute phase (1987. 11.20), Lower column: images at the 2nd PET measurement (1988.1.27)

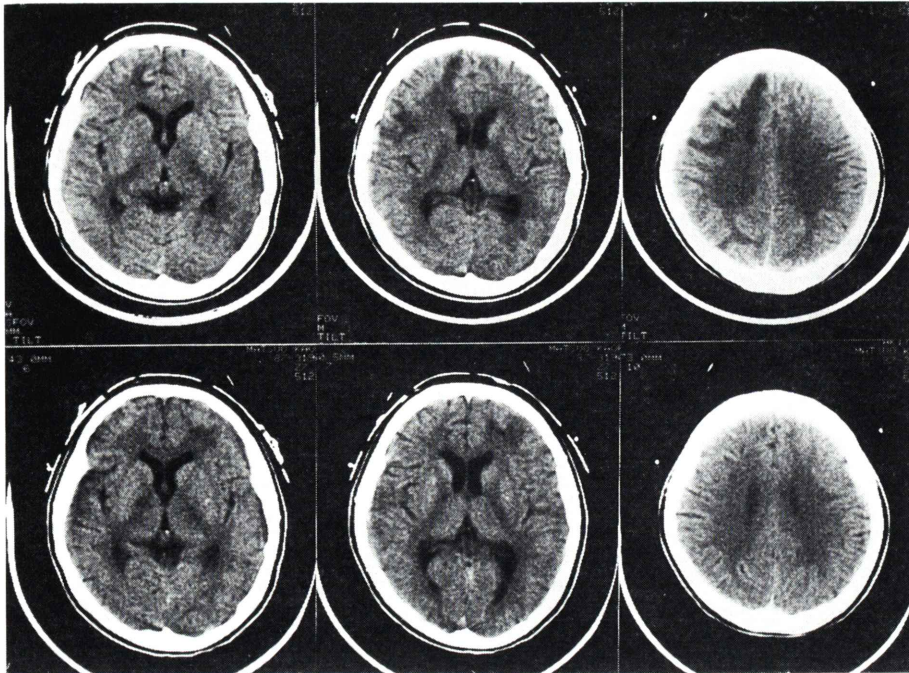


Fig. 2 XCT images.

Upper column: images at acute phase (1987.11.20), Lower column: images at the 2nd PET measurement (1988.1.27).

Table 1 Sequential changes of CBF, CMRO₂ and OEF in mean cerebral cortices between the 1st and 2nd PET

	1st PET	2nd PET	%changes**
CBF (ml/100 ml/min)			
Rt cortices	23.1 ± 6.5*	38.7 ± 5.2	44.9%
Lt cortices	29.7 ± 6.7	41.7 ± 7.2	32.4%
CMRO₂ (ml/100 ml/min)			
Rt cortices	2.27 ± 0.60	2.98 ± 0.32	31.3%
Lt cortices	2.83 ± 0.46	3.24 ± 0.57	14.5%
OEF			
Rt cortices	0.46 ± 0.07	0.45 ± 0.05	-2.2%
Lt cortices	0.52 ± 0.05	0.45 ± 0.05	-13.5%

* mean ± SD

** %change = [(2nd/1st) - 1] × 100%

min, CMRO₂がおのおの 1.89 ml/100 ml/min, 1.50 ml/100 ml/min と低下していた。第一回の PET 測定時、意識障害は改善していたが、失見当識と幻覚をみ、幼稚な言動や多幸症を認めた。左外転神経麻痺と右共同偏視、両手の強制把握反射、左半

身全感覚障害と不全麻痺あり、視力は手動弁程度であった。昭和63年1月中旬、意識清明にて、視力眼球運動感覚等の障害、左片麻痺は改善し、CT上の低吸収影も軽快したが、多幸症は残存した。1月下旬、再び視力障害増悪し、Predonine 30 mg/日の投与を開始した。CT上 (Fig. 2 の下段) は、右前頭頭頸域の低吸収域が一部を除いて軽快しているが、左前頭葉白質と右内包後脚に新たな低吸収域が出現した。

1月27日第二回の PET (Fig. 1-A, B, C の下段) 施行。半球平均 CBF は、右 38.7 ml/100 ml/min, 左 41.7 ml/100 ml/min, 平均 CMRO₂ は、右 2.98 ml/100 ml/min, 左 3.24 ml/100 ml/min と正常化している。OEF は前回軽度亢進をみた左半球も 0.45 と正常化した。しかし、右前頭葉下面域循環代謝の回復はわずかで、新たに低吸収域が現れた左前頭葉では、初回測定時 CBF が 28.7 ml/100 ml/min, 第二回 PET では 34.2 ml/100 ml/min, CMRO₂ は

初回 2.75 ml/100 ml/min, 二回目 2.33 ml/100 ml/min と変化はわずかであった。

同年4月, 上記諸症状は軽快したが, 多幸症と軽度の視力障害を残して退院した。

IV. 考 察

1) 診断 本症例は急性に発症し, 視神経炎を含む多彩な中枢神経症状を呈した疾患で, 副腎皮質ステロイドが有効であったという経過も含め最も考えられるのは ADEM, 多発性硬化症などの脱髄疾患である。ADEM と多発性硬化症(急性型, いわゆる Marburg type) との鑑別は困難である。本症例は, 上述したごとく炎症徴候と髄膜刺激症状を伴う意識障害が主症状であり, 視神経炎も両側性にみられ, 髄液所見では圧の上昇とリンパ球増多をみたが, 蛋白増加はなく, IgG 値, IgG/蛋白比の上昇, oligoclonal IgG band はなかった。以上より本症例は ADEM の可能性が高いといえる。本症は通常一相性に経過するが再発例も報告されており^{2,3)}, 一時緩解後に再発した本例は経過からも ADEM と考えて矛盾しない。

2) 脳循環代謝 急性期には全般的脳循環代謝の低下傾向をみた。それは右半球でより明らかで, 局所的には CT 上低吸収影をみた右前頭頭頂域の循環代謝低下が著しい。第二回の PET では脳循環代謝の改善をみたが, 右前頭葉での回復が乏しく, CT 上低吸収域を認めた左前頭葉ではほとんど変化していなかった。

ADEM は中枢神経系全体の炎症性疾患であり, 白質に顕著なび慢性血管周囲性細胞浸潤を伴った脱髄を特徴とする。急性期での全般的循環代謝低下は脳全体への炎症の波及を反映していると推定される。左半球よりも右半球で脳循環代謝低下が強く, 特に右前頭頭頂葉で低下が著しかったことは左片麻痺や感覚障害などの臨床症状と一致し, 特に病変の強かった部位を示すと考えられる。左半球 OEF の軽度亢進は頭蓋内圧亢進のためであり, 右半球では炎症による充血のための OEF 低下により相殺され, 正常値を示したものであろう。

第二回も PET で示された循環代謝の改善は,

ステロイド投与による炎症の改善を示していると推定される。右前頭葉下面域の循環代謝の回復は乏しく不可逆的な病変の存在が疑われ, 左前頭葉の CMRO₂ の低下は再発による所見と考えられる。二回の PET 測定で共通して認められた両側前頭葉の循環代謝低下は, 臨床的には多幸症に対応しているものと考えられる。

前述したごとく, ADEM と多発性硬化症は類縁疾患であるが, 多発性硬化症の PET による循環代謝測定は Herscovitch ら⁸⁾, Brooks ら⁵⁾ の報告があり, それらとわれわれの結果を比較すると, 急性期に CT 上の低吸収域に一致した白質とその近傍の灰白質に CBF, CMRO₂ の低下があり, 緩解期にはそれが回復することは共通しているが, 本症例でみられたような脳全体の CBF, CMRO₂ の低下は多発性硬化症では報告されていない。多発性硬化症では CT 上正常の皮質域の循環代謝低下は, 皮質下の病変による二次的変化と考察されているが, 本症例での両側前頭葉循環代謝の低下には炎症性変化に加え, 白質病変による皮質の機能低下も関与しているものと推定される。

以上のごとく, PET で見た本症の脳循環代謝障害は, CT にみる異常所見よりははるかによく病変の広がりや病態の経過を反映しているといえる。

本例においては, OEF が急性期で軽度亢進を示したものの, その変化は軽度であり, 定性的にイメージでみる限り, CMRO₂ の低下と CBF の低下がほぼ coupling して変化していると考えてもよい所見である。画像は示さなかったが本症例の SPECT の結果は PET とよく一致し, 経過観察の目的では SPECT による脳血流分布の測定も有用と考えられる。

文 献

- 1) Henderson RH, Rudick RA: Multiple Sclerosis and Related Conditions. Clinical Neurology 3: Revised Edition, Lippincott Company, Philadelphia, 1988, Chap. 33, pp. 1-51
- 2) Durston JHJ, Milnes JN: Relapsing encephalomyelitis. Brain 93: 715-730, 1970
- 3) 黒岩義一郎: 急性散在性脳脊髄炎の臨床. 臨床神経 6: 683-689, 1966

- 4) van Bogaert L: Post infectious encephalomyelitis and multiple sclerosis. *J Neuropathol Exp Neurol* 9: 219, 1950
- 5) Brooks DJ, Leenders KL, Head G, et al: Studies on cerebral oxygen utilization and cognitive function in multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 47: 1182-1191, 1984
- 6) Sheramata WA, Sevush S, Knight D, Ziajuka M: Altered Cerebral Metabolism in MS. *Neurology* 34 (Suppl 1): 118, 1984
- 7) Allen IV: Demyelinating diseases. Greenfield's, *Neuropathology*, 4th Ed, Edward Arnold Publishers Ltd., London, 1984, pp. 338-384
- 8) Herscovitch P, Trotter JL, Lemann W, et al: Positron emission tomography inactive MS: Demonstration of demyelination and diaschisis. *Neurology* 34 (Suppl 1): 78, 1984

Summary

Positron Emission Tomography in Acute Disseminated Encephalomyelitis: A Case Report

Ken-ichi TABATA*, Fumio SHISHIDO*, Kazuo UEMURA*, Atsushi INUGAMI*,
Noriaki TOMURA*, Shuichi HIGANO*, Hideaki FUJITA*, Iwao KANNO*,
Matsutarou MURAKAMI*, Ken NAGATA** and Yutaka HIRATA**

* *Department of Radiology and Nuclear Medicine*, ** *Department of Neurology*,
Research Institute for Brain and Blood Vessels-AKITA, Akita 010, Japan

Sequential positron emission tomography (PET) and single photon emission tomography (SPECT) were performed in an 11-year-old girl who was clinically diagnosed as acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). She had fever, stupor, loss of sight and left hemiparesis at administration on our hospital. X-ray CT (XCT) demonstrated a hypodense lesion in the right fronto-parietal white matter. In the 1st PET study, CBF and CMRO₂ were reduced in both hemispheric white and gray matter, particularly in the right fronto-parietal lesion. The XCT abnormality was improved in the subsequent scan when the patient had improved except visual disturbance. When visual disturbance was worsened again, and a new hypodense lesion was appeared in the left frontal white matter on

XCT, the 2nd PET study was performed. CBF and CMRO₂ were recovered except the left frontal white and gray matter. SPECT study was also performed and the image was almost similar to CBF image of PET scan. The changes and distributions of CBF and CMRO₂ were related to her symptoms and clinical course. Reduced CBF and CMRO₂ of whole brain is thought to be characteristic of ADEM. From the experiences of this case, PET measurements is useful for the understanding of neuronal functional abnormalities of ADEM, and is more useful for the detection of recovery or relapsing process than XCT.

Key words: ADEM, CBF, CMRO₂, OEF, Positron emission tomography.