

血中のアンモニアが上昇し、このアンモニア上昇が直接、間接に脳内 glutamine 濃度をたかめ、ひいては髄液中 glutamine 濃度をたかめたものと考えている。

V 結語

・ Reye 症候群の髄液中 glutamine 濃度上昇を間接的な方法によって説明しようと試みた。すなわち、Reye 症候群の症状である低血糖、中枢神経症状、肝症状などを中心に、これら症状を呈する疾患、あるいは実験動物を用いて、種々検討をした。

その結果、Reye 症候群の髄液中 glutamine 濃度の上昇はおそらく肝におけるアンモニア処理能の低下が一義的原因であろうと考えた。

急性脳症，とくに Reye 症候群の自験例の臨床的，酵素学的，病理学的，神経化学的検討

研究協力者 福山幸夫
共同研究者 三屋陽子，杉山啓子（東女医大小
児科），阿部敏明（東大生化学）
梶田 昭（東女医大病理）

昭和46年～50年の5年間に原因不明の急性脳症として当科入院した症例，殊に Reye 症候群の症状，臨床所見，検査結果につき検討し，以下に簡単に報告する。

当科入院総数のうち，急性脳症はその0.3%の12名（Reye 症候群4例を含む）を占め，死亡率は33%であった。男女差なく，3才以下に多く，発症時期は6～8月に多い傾向であった。臨床症状は，従来の報告と，特に変わりはないが，Reye 症候群と，Reye 症候群以外の急性脳症との比較では，Reye 症候群では，下痢，多呼吸，肝腫大を多くみた点である。

次にグリックの診断基準にもとずき，Reye 症候群と診断した4症例に関しては，その臨床症状では，上気道感染，発熱，嘔吐，下痢をほとんど全例にみている。けいれんは1例に認めなかった。年齢の幼若な程予後は不良であった。臨床所見では，入院時の意識障害の程度と，予後は良く一致し，脳波も，意識障害の程度を反映していた。多呼吸，代謝性アシドーシス，脱水症状，末梢循環不全を，程度の差はあるが，全例に認めている。入院時検査所見で，CPK異常高値を示したのは予後不良であった。また2例では，入院時GOT，GPT100U以下では，入院後上昇を示している。

<剖検所見>

4例のReye 症候群のうち症例2は，急性期を脱した後に重篤な後遺症（徐皮質硬直状態）を残し，一旦退院。3ヶ月後に肺炎にて死亡し剖検されたので以下に簡単に報告する。

脳の外観では，大脳（とくに後頭葉），および小脳の萎縮著しく，脳室系，とくに側脳室，第三

脳室の拡大著明である。灰白質の層状脱落，消失を認め，白質の広汎な脱髓を認める。組織所見では，神経細胞消失し，かわってミクログリア由来と思われる細胞が増殖している。白質のHolzer染色では，アストログリアの突起のみが，網目状にみとめられている。肝には大きな変化なく，小葉中心の脂肪化をごく軽度にとめ，グリッソ鞘中心として線維成分の増加を認めるのである。筋肉は，ほぼ正常であり，ATP染色で軽度小線維グループが認められる。

<脳の脂質分析>

急性期に死亡した3才のReye症候群（神奈川医療センターの症例）と前記剖検例の脳の脂質分析を行った。

急性期死亡例では脂酸構成に著変なく，3ヶ月後死亡例では，白質，灰白質とも総脂質の減少がみとめられ，灰白質には総コレステロールの著明な増加が認められた。ガングリオンドには，量的な変化は認めなかった。灰白質におけるガングリオンド構成では，GM₃，GD₂の増加を認めた。

以上の変化は長期生存による脳組織崩壊に伴う非特異的な変化と思われる。

<考案>

自験例4例のReye症候群と諸外国の症例と比較し症状には大きな差はなかった。しかし肝腫大は自験例100%に対し，米国例40%と比較的少く，下痢合併に関する記載はより少いようである。通常入院時に，脱水や循環不全を伴わないことになっているが，自験例では全例に認められており，疫痢様症候群と鑑別が難しく，また，重複する面も持っているのではないと思われる。検査所見に関しては，自験例では，GOT，GPTとも低く，GOT/GPT比はRoeらの報告ではほとんどが，1.0以下であるが，自験例では逆に全例1.5以上であった。LDH，CPKは自験例の方が高い傾向にあり，また文献的にも，CPK高値で予後不良であった。

RoeはReye症候群をGOT，GPT，その比，CPKなどの血清酵素により，表のように，肝型，骨格筋型，肝，筋型と3型に分類している。その分類にあてはめて考えれば，Roeの例では，肝型が多いのに比し，自験例では全例，骨格筋型に属する。Roeの分類は，組織学的に確認されたわけではないが，自験例の第2例の尿中，第4例の血中に，ミオグロビンが証明されており，骨格筋の障害を強く示唆するものと思われる。

病理学的には，ほとんどが急性期死亡例についての報告であり，3ヶ月経過後の報告はさがし得なかった。急性期と，後遺症期とではその症理所見に大きな差がある。急性期においては，脳では脳浮腫，肝その他の臓器では脂肪浸潤がその主な所見であるが，自験例では，脳の著明な萎縮と，灰白質における神経細胞の脱落，脱髓，グリオシスを認め，これらは無酸素性脳障害による非特異的なものであろうと考えている。Kevinらは，肝では脂肪肝は2日～7病日において典型的であり，以後完全に治ゆし，1ヶ月後には軽度の円形細胞の浸潤を認める例もあると報告している。自験例では脂肪肝なく，グリッソ鞘に軽度の線維化を認める程度であった。

Reye症候群の脳の脂質分析の報告はほとんどなく，3ヶ月生存後死亡例ではコレステロールエステルの著明な増加を認めているが，脱髓に伴う，脳の脂質生化学的な変化を反映しているにとまる。

病因論的には、インフルエンザBウイルス感染説がいわれているが、自験例では、インフルエンザ流行中での発症はなく、血清免疫学的には、RSウイルスの抗体価上昇が1例に認められたのみである。

結 語

1. 急性脳症12例（Reye症候群4例を含む）につき報告した。
2. Reye症候群後遺症死亡例の1例につき病理学的に検討し、中枢神経系では、脱髄変性像、および反応性のアストログリアの増殖が認められた。
3. 上記例の脳の脂質分析では非特異的なコレステロールの増加を認めた。

表1 Reye症候群4例の臨床症状の予後

症 例	1	2	3	4
性	女	男	女	男
年 令	7 カ 月	6 カ 月	1才6ヶ月	5才5ヶ月
上気道感染症状	+	+	?	+
発 熱 *	廿	廿	廿	+
嘔 吐 **	+	+	廿	+
下 痢 **	+	+	廿	+
けいれん	3 時 間	1 2 時 間	1.5 時 間	-
けいれんの型	全身性強直性 間代性	全身性強直性 間代性	全身性強直性	-
予 後	死 亡	重度後遺症	中等度後遺症	治 癒

* 40℃2日間以上 廿 ** 10回/日以上 廿

表2 Reye症候群4例の臨床所見・予後

症 例	1	2	3	4
意識障害・程度*	V	IV	II	II
” 持続	1日で死亡	1 3 日	1 5 日	3 日
E E G		平 坦	高振幅δ波	高振幅δ波
多・不整呼吸	+	+	+	+
代謝性アシドーシス	?	廿	+	卅
脱水症状	廿	廿	廿	+ ~ 廿
末梢循環不全	廿	+	廿	+
肝 腫	2 ~ 3 cm	6 ~ 7 cm	4 ~ 6 cm	2 ~ 4 cm
予 後	死 亡	重度後遺症	中等度後遺症	治 癒

* 青木の分類

表3 Reye症候群4例の入院時酵素所見と予後

症 例	1	2	3	4
CPK mu/ml	1 0 6 0 0	* 6 7 0 0		1 0 3 0
LDH mu/ml	5 2 0 0	3 1 0 0	** 4 5 3	3 8 5
LDHイソ酵素		***1, 2, ↑		****4, 5 ↑
SGOT u	6 7 4	3 4 7	8 9	7 3
SGPT u	5 1	2 0 4	5 9	2 8
$\frac{SGOT}{SGPT}$	1 3.2	1.7	1.6	2.6
予 後	死 亡	重度後遺症	中等度後遺症	治 癒

* 入院6日目 *** 入院18日目 1600 mu/ml

** 入院7日目 **** 入院11日目 444 mu/ml

表4 Reye症候群 酵素による分類
(Roe. et al. より)

	SGOT	SGPT	$\frac{SGOT}{SGPT}$	CPK	CPK-MB
1 肝 型	↑	↑↑	≤ 1.0	↑	-
2 骨格筋型	↑↑	↑	> 1.5	↑↑	±
3 肝, 筋型	↑↑	↑↑		↑↑	±

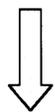
急性脳炎と急性膵炎—高アミ ラーゼ血症の本態に関して—

研究協力者 福山幸夫

共同研究者 泉 達郎

1963年Reyeが、急性脳症の中で、一つの疾患単位を提示し、以後、多数の報告がなされている。しかし、その診断基準や原因に関しては多くの議論があり、その中で、1974年MorensらがReye症候群に似た臨床像を伴う急性膵炎の小児例二例を提示し、その診断、及び治療法の重要性を強調した。

今回、私達はMorensらの症例に類似する一例を経験し、若干の知見を得たので、考按を加えて報告する。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



昭和 46 年～50 年の 5 年間に原因不明の急性脳症として当科入院した症例、殊に Reye 症候群の症状、臨床所見、検査結果につき検討し、以下に簡単に報告する。

当科入院総数のうち、急性脳症はその 0.3%の 12 名 (Reye 症候群 4 例を含む) を占め、死亡率は 33%であった。男女差なく、3 才以下に多く、発症時期は 6～8 月に多い傾向であった。臨床症状は、従来の報告と、特に変わりはないが、Reye 症候群と、Reye 症候群以外の急性脳症との比較では、Reye 症候群では、下痢、多呼吸、肝腫大を多くみた点である。