A－3 急性脳症およびReye症候群自験例18例の検討

研究協力者　鴨　下　重　彦　自治医科大学小児科

共同研究者　浜　野　雄　二・岡　部　一　郎・小　林　繁　一
宮　尾　益　知　自治医科大学小児科

目　　的

急性脳症及びReye症候群は今だに原因不明の疾患だが，最近アスピリンやある種の抗痙攣薬との関連が問題になり，その誘因が種々論議されている。今回我々も自験例18例の誘因を中心とした臨床的検討を加えたので報告する。

対　　象

対象は1975年から1983年までの9年間に自治医科大学小児科及びその関連病院にて観察した急性脳症及びReye症候群18例である。**表1**の如く，急性脳浮腫の所見のみで臨床的な肝機能異常（GOT 100

表1　自治医大小児科における急性脳症，Reye症候群
（1975～1983年）

1．	急性脳症 （成因不明の急性脳浮腫）	5例
2．	臨床的Reye症候群 （急性脳症＋肝機能異常）	8例
3．	確定的Reye症候群 （光顕または電顕による特徴的脂肪肝）	5例

単位以下）を伴わないものを急性脳症とし，急性脳症の所見に臨床的な肝機能異常を伴ったものを臨床的Reye症候群とした。また，臨床的Reye症候群に組織学的な特徴的脂肪肝を確認し得たもののみを確定的Reye症候群とした。

結　　果

（**表２**）急性脳症５例，臨床的Reye症候群８例，確定的Reye症候群５例で，男児６例，女児12例であった。年令では８か月から７才までに及び，３才未満の症例が11例と大半を占めていた。先行感染は18例中17例に認められ，突発性発疹に続発した症例が２例，麻疹又は麻疹ワクチンに続発した症例が３例あった。その他上気道炎などのウイルス性疾患に続発していた。発症時の基礎疾患では混合型カルニチン欠損症[1]，川崎病の軽快期[2]，悪性リンパ腫の完全寛解期[3]に発症した症例などが注目された。症例12では川崎病の治療中（アスピリン服薬中）には発症せず，服薬を中止して７か月後に発症した点，また症例14では，悪性リンパ腫完全寛解期に何らかの免疫学的異常を基盤として発症したのではないかと推測された点，ともに興味深かった。発症直前の服薬状況では18例中11例に何らかの薬剤の服薬が認められ，そのうち解熱剤の服薬は７例あったがアスピリンと判明したのは１例のみであった。新生児期にはかなり黄疸の強かった例が多く，18例中７例は病的黄疸にて何らかの治療を受けていた。新生児仮死も含めると８例に新生児期の問題が認められた。発達状況でも18例中８例と高頻度に精神運動発達遅延（以下MRと略す）が認められた（**表３**）。死亡例は８例あり，そのうち６例は入院後24時間以内の急激な経過で死亡していた（**表４**）。今回の統計では12か月以下の患児が死亡した例はなかった。死亡を免れ得たとしてもほとんどは退行現象を示しており，発病前の発達状況に回復したと思われた症例は２例のみであった。

表３　誘因の検討

1	前駆疾患	17例／18例
2	発症直前の服薬	11例／18例
	（解熱剤	7例／11例）
3	新生児重症黄疸または仮死	8例／18例
4	精神運動発達遅延	8例／18例

表４　死亡例の検討（８／18例）

1　入院後の経過
　入院後24時間以内の急激な死亡例が多い。
　（症例７，10，12，14，17，18，の６例）

2　年齢
　12か月以下の死亡例はない。

3　発達状況
　急激な死亡例は，すべて正常発達を示した患児である。

考　　察

急性脳症及びReye症候群はMRのある患児に発症し易く，しかもそのほとんどにウイルス性上気道炎を中心とした先行感染を認めることは従来よりよく知られている。我々の検討でも同様の結果が得られたが，その他に病的黄疸や仮死状態など，新生児期に何らかの異常を呈した患児の意外に多い事が注目される。アスピリンの服薬状況に関しては正確な集計は出来なかったが，症例12では川崎病の治療中には発症せず，中止してから発症した点が興味深い。従来，川崎病や若年性関節リウマチにReye症候群が続発した報告例はほとんどなく，この症例も考え合わせればやはりアスピリンが直接的

Triggerになるとは考え難いように思われる。

本症の予後を左右する因子として，意識障害の程度，高アンモニア血症の程度，年令などが重要であることはよく知られている。今回の統計では12か月以下の症例での死亡例がなかったが，この点はこれまでの統計とは異なっている。興味あることは，入院後24時間以内の急激な経過で死亡した症例は全て正常発達過程の患児であった点である。脳萎縮のある患児が急性脳浮腫状態になった場合，頭蓋骨と脳表面との間隙である程度脳圧が減圧されるとするならば説明し易い。実際症例16では発症前の頭部CT scanにて観察された脳萎縮が，Reye症候群発症時の頭部CT scanでは全く消失していることが確認されている。MRの有無と予後との関係に関しては，頭部CT scanによる所見を中心とした今後の検討を待ちたい。

結　　論

当科における過去9年間の急性脳症及びReye症候群18例に関して，その誘因と死亡例の検討を中心に報告した。

文　　献

1）小林繁一，井嶋裕子，鴨下重彦，小林誠一，杉山成司，和田義郎：筋カルニチンの著減を認めたReye症候群の一剖検例，脳と発達投稿中。
2）浜野雄二，鈴木滋，小松紘，鴨下重彦：川崎病治癒後に発症したReye症候群の一例，小児科臨床投稿中
3）浜野雄二，須田年生，鴨下重彦，小池盛雄：悪性リンパ腫完全寛解中に発症したReye症候群の一剖検例，脳と発達　15：438-44，1983

表2　Reye症候群および急性脳症自験例

自治医科大学小児科1975～83年　　（厚生省　山下班班会議　1984. 2. 17）

症例	年齢	性	診断	前駆疾患	基礎疾患	発症直前の服薬状況	新生児期の問題	発達状況	転帰
1. J. O.	8 m	M	急性脳症	突発性発疹	なし	不明	なし	正常	退行
2. Y. K.	11 m	F	臨床的Reye	麻疹	VSD	解熱剤・抗生剤	〃	〃	〃
3. H. I.	11 m	M	確定的Reye	上気道炎	なし	なし	〃	〃	〃
4. H. W.	1 y 0 m	M	臨床的Reye	消化不良症	〃	〃		MR	〃
5. I. K.	1 y 2 m	F	急性脳症	突発性発疹	〃	〃	黄疸強	正常	〃
6. K. N.	1 y 7 m	F	〃	消化不良症	Bartter症候群	Triamterene Ibuprofen	光線療法	MR	死亡
7. A. K.	1 y 10 m	M	確定的Reye	消化不良症	Carnitine欠損症	不明	なし	正常	〃
8. S. M.	2 y	M	臨床的Reye	肺炎	Epilepsy	PB, DPH, DPA, CLZ	黄疸強	MR	退行
9. M. H.	2 y	F	〃	上気道炎	なし	なし	光線療法	〃	回復
10. K. H.	2 y	M	〃	〃	〃	抗生剤	なし	正常	死亡
11. S. K.	2 y	M	〃	〃	Epilepsy, CP	PB	核黄疸 交換輸血	MR	〃
12. M. W.	3 y	M	確定的Reye	〃	川崎病	7か月前まで アスピリン	なし	正常	〃
13. H. H.	3 y	M	急性脳症	なし	先天性白内障	PB	仮死	MR	退行
14. K. U.	4 y	M	確定的Reye	上気道炎	悪性リンパ腫	アスピリン, フェナセチン	なし	正常	死亡
15. N. H.	6 y	F	反復性臨床的Reye	〃	CP	解熱剤	黄疸強	MR	回復
16. K. G.	6 y	M	臨床的Reye	〃	なし	解熱剤	光線療法 仮死	〃	退行
17. Y. K.	7 y	M	急性脳症	麻疹	〃	不明	なし	正常	死亡
18. Y. M.	7 y	F	確定的Reye	麻疹ワクチン	〃	解熱剤	〃	〃	〃

自治医科大学小児科　浜野　雄二，小林　繁一，
宮尾　益知，鴨下　重彦

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

目的

急性脳症及び Reye 症候群は今だに原因不明の疾患だが,最近アスピリンやある種の抗痙攣薬との関連が問題になり,その誘因が種々論議されている。今回我々も自験例 18 例の誘因を中心とした臨床的検討を加えたので報告する。