

## A-4 過去10年間の Reye 症候群ならびに Reye 症候群 類似症(第一報)

分担研究者 山下文雄 久留米大学 小児科  
 共同研究者\* 熊谷公明・内山浩志・奥山真紀子  
 後藤和利・小幡純一・堀田秀樹  
 前川喜平 神奈川県総合リハセンター小児科 東京慈恵会医大小児科  
 (\*本年度は招待研究発表者であったため、前川教授の御了解をえて、  
 このような形をとった。)

### はじめに

Reye 症候群は1963年(昭和38年4月) オーストラリアの Anderson が発熱に伴う先行疾患後、嘔吐、意識障害、けいれんを来し、死亡した。症状が脳炎のようだが脳は浮腫と肝は脂肪肝を伴う20例を報告し、同年10月に Reye が“臓器の脂肪変性をともなう脳症(encephalopathy)：小児の一疾患単位”として約10年間の21例を Lancet に発表して以来 Reye 症候群として知られるようになった。

米国では1963年10月に、Johnson がほぼ同時に、4ヵ月間の Influenza B 流行時のほぼ同様な臨床症状の16例を報告し、為に Reye-Johnson 症候群とも呼ばれている。

わが国では1967年に第1例を小川・重松・出口が報告し、78年1月迄臨床診断例を含め141例(確定32, 近いもの13)が報告されている。

私共は今回、慈恵医大関連病院で臨症的に Reye 症候群ならびに疑似疾患について調査を行なってみた。

### 方法ならびに対象

(1) 診断基準は、Reye 症候群の診断基準(表1)に従った。

表1 “原因不明の急性脳症”の診断基準

- ①発病年齢は7歳以下（特に2～3歳以下）に多い。
- ②水分、電解質代謝異常をきたすような下痢、嘔吐がない。
- ③突然、しかも激しい脳症状（発熱、痙攣、昏迷ないし昏睡をきたし、除皮質性あるいは除脳性硬直肢位、呼吸障害）をもって発病する。
- ④髄液に炎症所見がまったくない。
- ⑤神経学的局所症状がない。

## Reye 症候群の診断基準\*

- ①急性発症の脳症：リコール細胞 $\geq 8/\text{mm}^3$ または非炎症性（髄膜または血管周辺炎症を欠く）脳浮腫。
- ②血清 GOT：正常の3倍以上の上昇（2倍以上\*\*）  
アンモニア：正常の1.5倍以上の上昇
- ③脂肪肝：生検または別検
- ④除外：神経、肝異常を説明できる成因なし。

診断 I ①+②+④ → 臨床的 Reye 症候群

II ①+②+③+④ → 確定的 Reye 症候群

\*Corey, L. et al. : Pediatrics, 60 : 702 (1977)

\*\*Devito, D. C. : Advance in Pediatrics. 22 : 175 (1976)

(2) 今回の調査対象は慈恵医大附属病院にて、Reye 症候群ならびに疑似疾患として診断されていたもの、急性脳症、激症肝炎迄調査しうる範囲内で行なった。

## 結 果

1. Reye 症候群は臨床的 Reye 症候群 5 例、確定 1 例で、その他 Reye 様症候群が 1 例の計 7 例である。(表 2 参照)

神奈川リハ病院の（ ）内は他医診断の重複例を示している。

なお慈恵医大附属第 3 分院は 10 年間、本院と青戸分院は 5 年間の統計である。

また Reye 様症例群とした例は、診断基準①、②は満足しうるも、④が不確定な他院からのリハ訓練目的の例である。今後検討予定のため、次表 2 には含めていない。

2. Reye 症候群について

- (1)年齢 症例 2 を除いて全例 2 歳未満であり、欧米とは異なる。
- (2)性 男：女 = 4 : 2 で男性に多い。
- (3)季節 6 月が 3 例、8 月 1 例、2 月 2 例。
- (4)周産期 低出生児 1 例、新生児黄疸があり、光線療法をうけたもの 1 例、また熱性けいれん 1 例。
- (5)発育歴は全例正常である。

(6)前駆症は風邪症状または下痢であった。

(7)急性期の症状は殆んどの例が表にみられるとうり、NIHの分離でのⅢである。

(8)予後は極めて不良で、死亡3例、重症心身障害児2例、精神遅滞と情動障害をしめすもの1例である。

### 3. 激症肝炎

症例1はReye症候群と臨床的には極めて類似していたので、鑑別上報告する。

## 考 察

Reye症候群に関する文献は極めて多く、1980年～1982年12月迄に、Reye症候群を主題とするものは193件、12歳以下の小児に限ると142件、その膨大さは欧米、特にアメリカでの疾患の頻度とその重要性をものごとっている。その内容も多岐で、疫学・診断・治療の他、成因に関するものとして、ウイルス、アスピリン、アンモニアなどを取りあげている。

Reye様症候群として、ホパンテン酸やVPAによるものが最近報告されている。

予後は初期の集中管理システムが良くないと極めて予後が悪く、大部分が死亡または重症心身障害児である。

## 結 語

今後症例の細かい検討を加え、再度報告する予定である。

### 症例1：ライ症候群様症状で発症したB型劇症肝炎の2ヶ月男児剖検例

劇症肝炎とライ症候群は、臨床的にその類似性及び死亡率の高さにおいて、早期鑑別がしばしば問題となる疾患である。今回我々は中枢神経系症状にて発症したHBウイルスによる劇症肝炎を経験し、ライ症候群との鑑別が困難であった一例を報告する。本症例におけるHB抗原抗体系は、母親がHBs抗原陽性、HBe抗体陽性、患児が、HBs抗原陽性、HBe抗体陽性、HBc抗体陽性であった。とくに、HBc抗体はIgMクラスであり、HB肝炎の急性期におけるこの意義を考えあわせて、今後劇症肝炎の原因診断に重要な位置を占めると考えられた。また、今回、ライ症候群様症状の発症にHBウイルスの関与が証明されたことは興味深いことと思われた。

#### Key Words

ライ症候群

B型劇症肝炎

IgMクラスHBc抗体

'82/02/20 15  
SCT-200N N N S

a

SOMATOM SF  
05-MAR-82 14:21  
SHIBA 1 F BRAIN  
48-9990-3

b

SOMATOM  
12-MAR-  
SHIBA  
48-9700

c

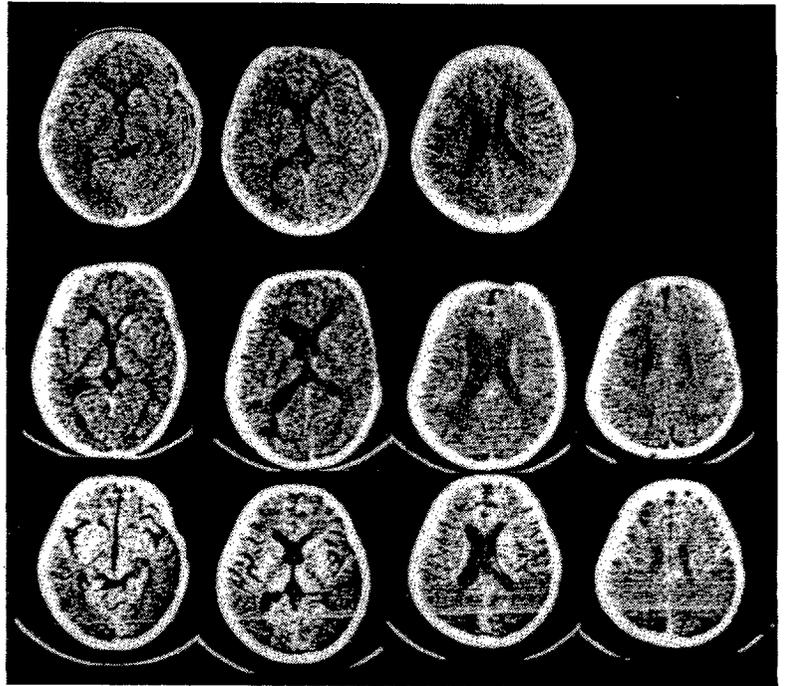


図1 症例3のCT像

表2 Reye症候群ならびにReye症候群類似疾患

施設名	慈恵本院	青戸分院	第3分院	神奈川リハ病院	合計
調査期間	5年間	.5年間	10年間	2年間	
	S54.1~S58.12	S54.1~S58.12	S49.1~S58.12	S57.1~S58.12	
<b>Reye症候群</b>					
確定 1+2+3+4	0	0	1 (No.3)	0	1
臨床 1+2+4	2 (No.1,2)	0	2 (No.4,5)	1 (1)	5 (1)
臨床 2+4	0	0	1 (No.6)	0	1
<b>Reye様症候群</b>					
1+2'+4'	0	0	0	1	1
激症肝炎	1 (No.1)	0	1 (No.2)	0	2
急性脳症	3	2	12	3 (1)	20 (1)
合計	6	2	17	5 (2)	30 (2)

表3 Reye症候群

No.	氏名	性別	年齢 歳月	発症 年月	周産期 体重g	発達歴	既往歴	急性期			症状		後遺症	
								前駆症状	意識障害	性 いれん	発熱期間	肝腫大		その他
1	T.H JH-53-244	M	4	53 8	37 週 2900	正常	なし	下痢	昏睡 5日間	全身性強 直	4日間	4横指	痙性四肢マヒ 精神遅滞 てんかん	
2	M.S JH-57-198	F	5	57 2	38 2300	正常	熱性け いれん 2才	風邪 発熱	半昏睡	全身性強 直	発熱	0~2 横指	腹痛	精神遅滞 運動正常
3	K.S J3-53-51	M	1 2	53 2	41 3580	正常	なし	脱 水 おう吐 下痢	眠 し 昏睡	全身性強 直	4日間	(+)	下痢 緑色便 タール便	死亡 (12日)
4	Y.K J3-54-268	M	1 1	54 6	39 3670	正常	新生児 黄だん *	高 熱 腹痛 下痢	昏睡	全身けい れん	高熱	4横指		死亡 (2日)
5	M.O J3-53-271	F	1 6	53 6	42 3768	正常	なし	風邪症状	昏睡	全身けい れん	発熱	2横指		痙性四肢マヒ 精神遅滞
6	Y.K J3-53-218	M	1 11	53 6	40 3650	正常	なし	発 熱 腹痛 下痢	昏睡	全身けい れん	発熱	1横指		死亡 (当日)

\* 3日間光療法

Reye症候群類似疾患(急性肝炎)

1	H.M JH-58-3	M	2	57 12	39 2650	正常	祖母 血清肝 炎	発 熱 おう吐	し 眠	全身性強 直	高熱	(-)	おう吐	死亡 (1)
2	M.O J3-51-253	F	5	51 7	40 2850	正常	兄 てんか ん	発 熱 おう吐 頭痛	半昏睡	(-) 眼球右方 注視	5日間	(-)	黄だん	死亡



## 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



はじめに

Reye 症候群は 1963 年(昭和 38 年 4 月)オーストラリアの Anderson が発熱に伴う先行疾患後,嘔吐・意識障害,けいれんを来たし,死亡した。症状が脳炎のようだが脳は浮腫と肝は脂肪肝を伴う 20 例を報告し,同年 10 月に Reye が“臓器の脂肪変性をともなう脳症(encephalopathy):小児の一疾患単位”として約 10 年間の 21 例を Lancet に発表して以来 Reye 症候群として知られるようになった。

米国では 1963 年 10 月に,Johnson がほぼ同時に,4 ヶ月間の Influenza B 流行時のほぼ同様な臨床症状の 16 例を報告し,為に Reye-Johnson 症候群とも呼ばれている。

わが国では 1967 年に第 1 例を小川・重松・出口が報告し,78 年 1 月迄臨床診断例を含め 141 例(確定 32,近いもの 13)が報告されている。

私共は今回,慈恵医大関連病院で臨症的に Reye 症候群ならびに疑似疾患について調査を行なってみた。