C－8　Reye 症候群(急性脳症)の臨床的電気生理学的予後

研究協力者　黒　川　　徹　九州大学　小児科
共同研究者　北　本　育　子・冨　田　　茂・陳　　永　栄・
　　前　田　泰　史　九州大学　小児科

目的：Reye症候群は、急性脳浮腫に肝及び諸臓器の脂肪変性を伴う原因不明の症候群であり（1)、その予後は不良であることが多い。我々は、過去10年間に経験したReye症候群及び急性脳症の臨床的電気生理学的予後を検討したので、若干の考察を加えて報告する。

対象及び方法：対象は、昭和50年１月から、昭和59年12月までに、九州大学医学部附属病院小児科に入院した患児で、臨床的　Reye症候群７例、原因不明の急性脳症４例である。Reye症候群の診断は、ＣＤＣの診断基準（2)に従った。

性別は、男児１例、女児10例、発症年令別には、Reye症候群が、１才未満３例、１才以上５才未満３例、５才以上１例、急性脳症は、各々、０例、３例、１例であった（表1)。

予後は、正常例、神経学的後遺症例、急性期死亡例に分類し、さらに、後遺症例については、軽度（脳波異常のみ、または、軽度の運動障害）、重度（精神運動発達遅滞）の２群に分けて検討した。

結果：Reye症候群のうち２例は、基礎疾患があり、各々、点頭てんかん、脳奇形（脳梁欠損、脳萎縮）であった。前駆症状は、Reye症候群６例、急性脳症３例にみられ、発熱、咳、鼻汁等であった。意識障害は全例に、けいれんは、各々、６例、３例に認めた（表2)。

臨床所見と予後は、年令の低い（５才以下）症例に、予後不良のものが多く、５才以上では、軽度の後遺症を残すのみであった。

意識障害の程度と予後との間に相関がみられた。すなわち、入院時（死亡例を除いては最も重篤な時期に一致するが）の意識障害度を、Lovejoy の基準（3)により分類すると、

後遺症を残さなかった１例はII度であったが、III 度では後遺症を残したものが多く、急性期死亡は２例ともIII 度であった。

その他の神経学的症状と予後との間には、明らかな関係はなかった（表３）。

一般理学的所見としては、多くの例に、呼吸、循環症状が認められたが、後遺症が軽度である症例では、これらの症状は明らかではなかった。肝腫大は、１例を除いてすべての症例に認められたが、その程度は種々であり、予後との関係は明らかではなかった。浮腫をきたした例は、重篤な後遺症を残した１例と、死亡例の１例にみられた（表４）。

脳波所見と予後との間に相関がみられた。すなわち、最も進行した段階の脳波所見を、Aokiらの分類（4)に従って分類すると、軽度後遺症例では２例とも脳波所見はGrade 3 であるのに対し、Grade 4-a では、重篤な後遺症を残したものが多く、死亡例２例の脳波所見はそれぞれ、Grade 4-a , 4-b であった。

聴性脳幹反応は、脳浮腫が軽減してきた時期に、４例について検索し、全例、正常範囲であった。しかし、この時期にも、脳波所見はかなりの異常を呈していた。

ＣＴ所見は、重篤な後遺症を残した例では、退院前の検査で、脳室拡大及び脳溝拡大が認められ、大脳の萎縮が多くみられた。また、脳奇形の１例を除き、明らかな小脳、脳幹の萎縮を示した例はなかった（表５）。

その他、血液、尿所見では、重篤な後遺症を残した１例と、死亡例の１例で、尿蛋白及び潜血が陽性であった。これら尿所見の異常を呈した例は、さきに述べた浮腫をきたした例であり、同時にBUN 上昇を伴い、腎障害を合併した例と思われた（表６）。

考察：過去10年間の、Reye症候群及び急性脳症例を検討したところ、臨床的には意識障害度、検査所見としては脳波所見が、予後と相関しており、意識障害 III 度以上、脳波所見 Grade 4-a 以上は、予後不良を示唆すると思われた。 また、浮腫をきたし、尿所見異常、BUN 上昇を伴い、腎障害合併が考えられた例も、予後不良であった。

近年、Reye症候群における聴性脳幹反応の異常が指摘されているが、この変化は可逆性であり（5)、また、過去の例でも、Reye症候群において、聴性大脳誘発反応は異常を呈するが、聴性脳幹反応は正常であったと報告されている（6,7)。今回、我々は、聴性脳幹反応を４例につき検討したが、これらの症例は、いずれも重篤な後遺症を残した例であるにもかかわらず、結果は、すべて正常範囲であった。この理由としては、１つには、脳浮腫

の軽減した時期に、検査が施行されていることがあげられるが、この時期にも、脳波では、まだ、背景脳波の著明な徐波を主とする異常が認められ、また、ＣＴ所見では、脳奇形の１例を除き、明らかな小脳、脳幹の萎縮を指摘された例がなかったことから、Reye症候群の脳病変は、脳幹は著明でなく、大脳に強く、大脳に不可逆な変化を残しやすいのではないかと考えた。従って、聴覚誘発反応を用いて、Reye症候群、あるいは、急性脳症の予後を検討するには、聴性脳幹反応、中間潜時反応、頭頂部緩反応（聴性大脳誘発反応）をあわせて評価する（8)ことが必要であると思われた。

結論：Reye症候群及び急性脳症の11例につき検討した。意識障害度、脳波所見が、予後と関係した。脳波、聴性脳幹反応、ＣＴ所見より、本症の脳病変は、大脳に強いと考えた。

文献

(1) Reye,R.D.K.,Morgan,G.,Barel,J., et al,Encephalopathy and fatty degeneration of the viscera, a disease entity in childhood ,Lancet,2:749,1963

(2) CDC,MMWR,29:321-2,1980

(3) Lovejoy,F.H.Jr.,Smith,A.L., Bresnan,M.J., Wood,J.N.,Victor,D.I.,Adams,D.C., Clinical staging in Reye's syndrome,Am J Dis Child,128:36-41,1974

(4) Aoki,Y.,Lombroso,C.T.,Prognostic value of electroencephalography in Reye's syndrome,Neulorogy,23:333-43,1973

(5) DiLiberti,J.H.,Laxer,K.D.,Brain stem auditory evoked potentiales in a case of Reye's syndrome,Clin Pediatr,23(4):238-9,1984

(6) 鈴木昌樹、加我牧子他、電気生理学的および神経放射線学的検査により著明な左右差を説明したReye症候群症例の検討、厚生省心身障害研究　小児慢性疾患神経系研究班報告書（昭和51年度）p 50,1977

(7) 加我君孝、田中美郷、正常乳児、精神運動発達遅滞、および脳障害児の聴性脳幹反応、臨床脳波、21:251ー9 , 1979

(8) Rosenberg,C., Wogensen,K.,Starr A., Auditory brain stem and middle-and long-latency evoked potentiales in coma, Arch Neurol,41:835-8,1984

表 1　対象

	例数	発症年令			性別	
		＜1才	＜5才	＞5才	男	女
Reye症候群	7	3	3	1	1	6
急性脳症	4	0	3	1	0	4
計	11	3	6	2	1	10

表 2　主要症状と予後

	基礎疾患	前駆症状	意識障害	けいれん	予後（後遺症）			
					正常	軽度	重度	死亡
Reye症候群	2	6	7	6	1	1	4	1
急性脳症	0	3	4	3	0	1	2	1
計	2	9	11	9	1	2	6	2

表 3　神経学的所見と予後

予後	意識障害	けいれん	おう吐	項部強直	うっ血乳頭	瞳孔異常	眼球運動異常	四肢トーヌス	深部反射
正常	II	+	+	−	−	−	−	↑	→
軽度後遺症	III	+	+	+	−	−	−	←	↑
	III	−	+	+	+	+	−	↓	↓→↑
重度後遺症	III	+	+	+	−	+	+	↓→↑	↑
	III	+	+	−	+	−	−	↓	→
	III	+	−	−	−	−	−	↑	↑
	III	−	+	+	−	−	+	↑	↑
	I	+	−	−	−	+	−	→	↑
	II	+	+	−	−	−	+	↓	→→↑
死亡	III	+	−	−	−	+	+	↓→↑	→
	III	+	+	−	−	+	−	→	→

表 4　一般理学的所見と予後

予後	呼吸障害	循環障害	肝腫大	浮腫
正常	+	+	+	—
軽度後遺症	—	—	+	—
	—	—	—	—
重度後遺症	+	+	+	+
	+	+	+	—
	+	+	+	—
	—	+	+	—
	+	+	+	—
	+	+	+	—
死亡	+	+	+	+
	+	+	+	—

表 5　検査所見と予後(1)

予後	EEG	CT 入院時	CT 退院前	ABR
正常	Grade 3	皮質萎縮	—	—
軽度後遺症	Grade 3	N	脳萎縮	—
	Grade 3	—	—	—
重度後遺症	Grade 4-a	—	脳萎縮	—
	Grade 4-a	脳浮腫	脳萎縮	N
	Grade 4-a	脳浮腫	脳萎縮	N
	Grade 2	脳梁欠損、脳萎縮		N
	Grade 3	—	脳萎縮	—
	Grade 4-a	—	N	N
死亡	Grade 4-a	—	—	—
	Grade 4-b	N	—	—

表 6　検査所見と予後(2)

予後	血糖	GOT	GPT	LDH	NH3	CPK	BUN	総蛋白	電解質	尿蛋白	潜血
正常	N	925	270	2300	N	167	55	4.8	Ca 4.8	—	—
軽度後遺症	35	107	101	517	163	1257	29	N	N	—	—
	N	45	N	—	—	—	N	N	N	—	—
重度後遺症	N	720	340	2220	—	—	46	5.1	N	+	+
	N	276	116	2170	149	428	N	5.9	N	+	—
	N	850	1720	1281	N	277	N	N	N	—	—
	N	513	426	1722	190	268	N	5.2	N	—	—
	N	62	N	516	—	—	N	N	N	+	—
	N	149	52	675	N	N	N	N	N	—	—
死亡	N	240	366	1395	—	—	67	3.9	K 7.2	+++	++
	10	118	N	782	—	—	N	N	N	+	+

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:Reye 症候群は、急性脳浮腫に肝及び諸臓器の脂肪変性を伴う原因不明の症候群であり(1)、その予後は不良であることが多い。我々は、過去 10 年間に経験した Reye 症候群及び急性脳症の臨床的電気生理学的予後を検討したので、若干の考察を加えて報告する。