

## B-24 Reye 症候群並びに Reye 症候群類似症における血清、髄液中のNSEについて

研究協力者：熊谷公明（3）

共同研究者：奈良隆寛、大橋十也、堀田秀樹（1）、山本英明（2）

1. 埼玉県立小児医療センター 神経科
2. 埼玉県立小児医療センター 放射線科
3. 神奈川県総合リハセンター、神奈川リハ病院 小児科

目的：Neuron specific enolase (NSE) とは中枢神経系—特にニューロンに局在し、グリア細胞には存在しない解糖系の酵素<sup>1)</sup>で、個体の神経系の発達分化にともない増量し。成熟脳では可溶性総蛋白の1%以上をしめる。ラットを用いた実験で、NSEは神経組織の崩壊に伴なつて髄液中に漏出してることが証明され<sup>2)</sup>、また人の各種の神経疾患で、血清や髄液中に認められている<sup>1), 3), 4)</sup>。

今回原因不明の急性脳症（Reye 症候群を含む）の患児6名について、経時的にNSEを血清や髄液中から測定し、臨床症状、神経学的予後について検討したので報告する。

方法並びに対象：対象は昭和60年5月から12月までに埼玉県立小児医療センターに入院した原因不明の急性脳症4例と確定的ライ症候群2例である。症例の概略は表1の通りである（表1）。尚診断は山下<sup>5)</sup>の基準にもとずいた。また各症例は経時的に血清並びに髄液中のNSEを測定し、頭部CT所見ならびに血清CPK値の変化と比較し、病状との関連について検討を加えた。NSEの測定は抗NSE家兎血清を用いた二抗体法<sup>6)</sup>によるRadioimmunoassayでおこなっている。

結果：1) 急性脳症では、各症例（1-4）の意識レベルと髄液及び血清中のNSEの変動との関係は図1のとうりで、症例1では意識障害の高度な300台で血清NSEは103.9ng/mlで髄液NSEは613ng/mlと高値をしめしている。以下2

、3、4の各症例でも同様な傾向がみられている。

2) Reye症候群でも急性脳症と同様な傾向がみられ、症例5では血清NSEは176,352,838ng/mlと著しい上昇をしめし、死亡している。症例6は血清NSEは120.5ng/ml、髄液NSEは330.4ng/mlと上昇している。また脳CT所見との比較では脳浮腫の高度なほどNSE値も高い。

考察：今回原因不明の急性脳症ならびにReye症候群における血清並びに髄液中のNSEを測定し、NSEは急性期の病状をよく反映している結果をえた、これは従来のNSEが神経組織の崩壊にともない髄液中に漏出してくるとの報告ともよく一致する<sup>2) 3)</sup>。血清中のNSEの上昇は髄液中のNSEが血液中に吸収され移行したものである。Scarnaらは虚血性脳障害では髄えきNSEが80ng/ml以上にいたると死にいたるとのべている<sup>3)</sup>。

結論：原因不明の急性脳症では髄液並びに血清中のNSE値は病状の経過と良く一致し、客観的指標となり、脳CT上の脳浮腫所見共一致する。

#### 文献

- 1) Schmechel D E, Brightman M W, Marangos P J: Neurons switch from non-neuronal enolase to neuron-specific enolase during differentiation Brain Res 190:195 1980.
- 2) Semba R Kato K: Increased nervous system-specific enolase in rat plasma and cerebrospinal fluid in bilirubin encephalopathy detected by an enzyme immunoassay. J Neurochem 39:360- 1982.
- 3) Scarna H et al : Neuron-specific enolase as a marker of neuronal lesions during various comas in man. Neurochem.Int. 4:405- 1982.
- 4) Mokuno K et al : Neuron-specific enolase and S-100 protein levels in cerebrospinal fluid of patients with various neurological diseases. J Neurol Sci. 60:443- 1983.
- 5) 山下文雄： 日本医師会雑誌 90:184 1983.

表 1. 6 症例の概略

	年齢	性	既往歴	症 状				治 療	後遺症	
				発熱	けいれん	意識障害	肝腫大			姿勢
1	4ヶ月	男	なし	3日	3回 / 2日間	昏睡	3cm	徐脳硬直	GLY、DX、THP PB	痙性四肢麻痺 重度精神選滞
2	1歳1ヶ月	女	なし	1日	5回 / 1日間	傾眠	2cm		GLY、DX PB	脳波異常
3	6歳1ヶ月	男	熱性けいれん (3歳3ヶ月)	20日	痙攣重積	昏睡	なし	徐皮質硬直	GLY、DX PB、DPH	軽度精神選滞 てんかん
4	2歳4ヶ月	女	熱性けいれん (9ヶ月)	5日	痙攣重積 / 1日間	昏睡	なし		GLY、DX DPH	筋緊張低下 軽度精神選滞
5	1歳10ヶ月	男	なし	4日	3回 / 1日間	昏睡	6cm	徐脳硬直	GLY、DX、THP PB	死亡
6	4歳2ヶ月	女	熱性けいれん (1歳4ヶ月)	8日	痙攣重積	昏睡	6cm	徐脳硬直	GLY、MT、DX、 PB、DPH、CZP	痙性四肢麻痺 重度精神選滞

注：GLYはGlyceol、DXはDexamethasone、THPはThiopental、MTはMannitol、PBはPhenobarbital、DPHはDiphenylhydantoin、CZPはClonazepamの略。

急性脳症  
ライ症候群

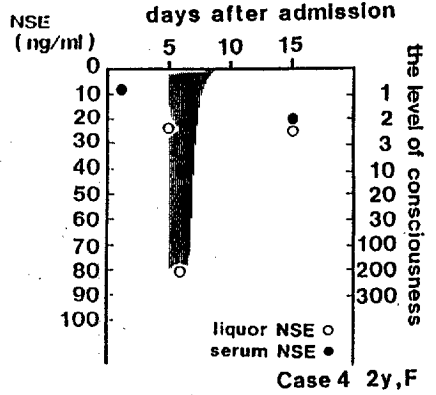
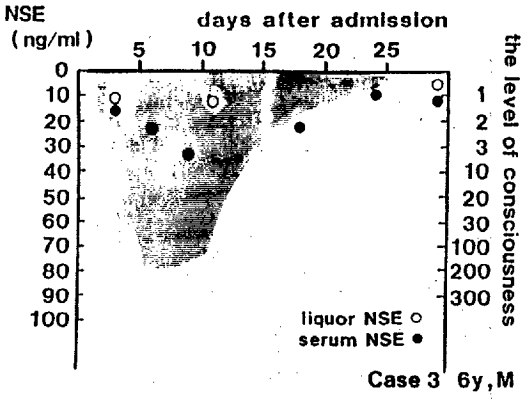
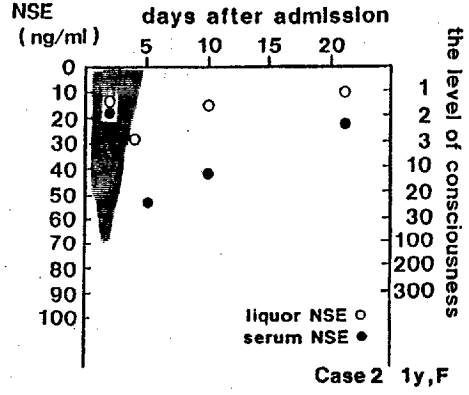
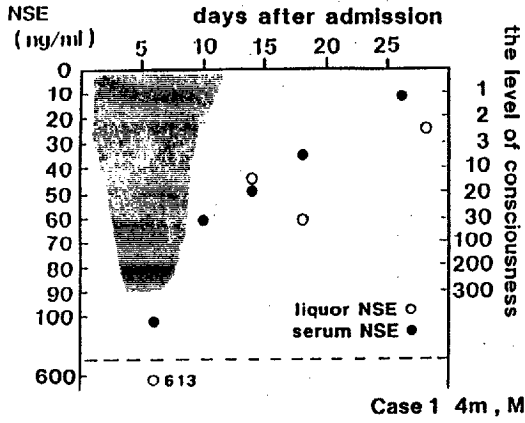
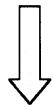
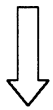


図1. 急性脳症における意識レベルと、髄液および血清中のNSEの変動 (○は髄液NSE, ●は血清NSE)



## 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:Neuron specific endase(NSE とは中枢神経系一特にニューロンに局在し、グリア細胞には存在しない解糖系の酵素 1)で、個体の神経系の発達分化にともない増量し。成熟脳では可溶性総蛋白の1%以上をしめる。ラットを用いた実験で,NSE は神経組織の崩壊に伴なって髄液中に漏出してくることが証明され 2)、また人の各種の神経疾患で、血清や髄液中に認められている 1)3)4)。

今回原因不明の急性脳症(Reye 症候群を含む)の患児 6 名について、経時的に NSE を血清や髄液中から測定し、臨床症状、神経学的予後について検討したので報告する。