

図1 症例1の入院時脳MRI

A, B: 側頭葉に病変はなく明らかな異常は見られない, C, D: 5ヵ月目の意識改善時の脳MRIでは, 側頭葉海馬の委縮を認める.

A, B), 不規則な δ 波 (localized persistent non-rhythmic delta activity, PNDA) を認めた (図5-C). 各種抗てんかん薬の投与を行うも, 激し

い口部ジスキネジアは持続し, ドミルカムやヌーベルバーグなどの減量を試みるとジスキネジアは悪化した. 入院1ヵ月目の脳波では大量の抗て

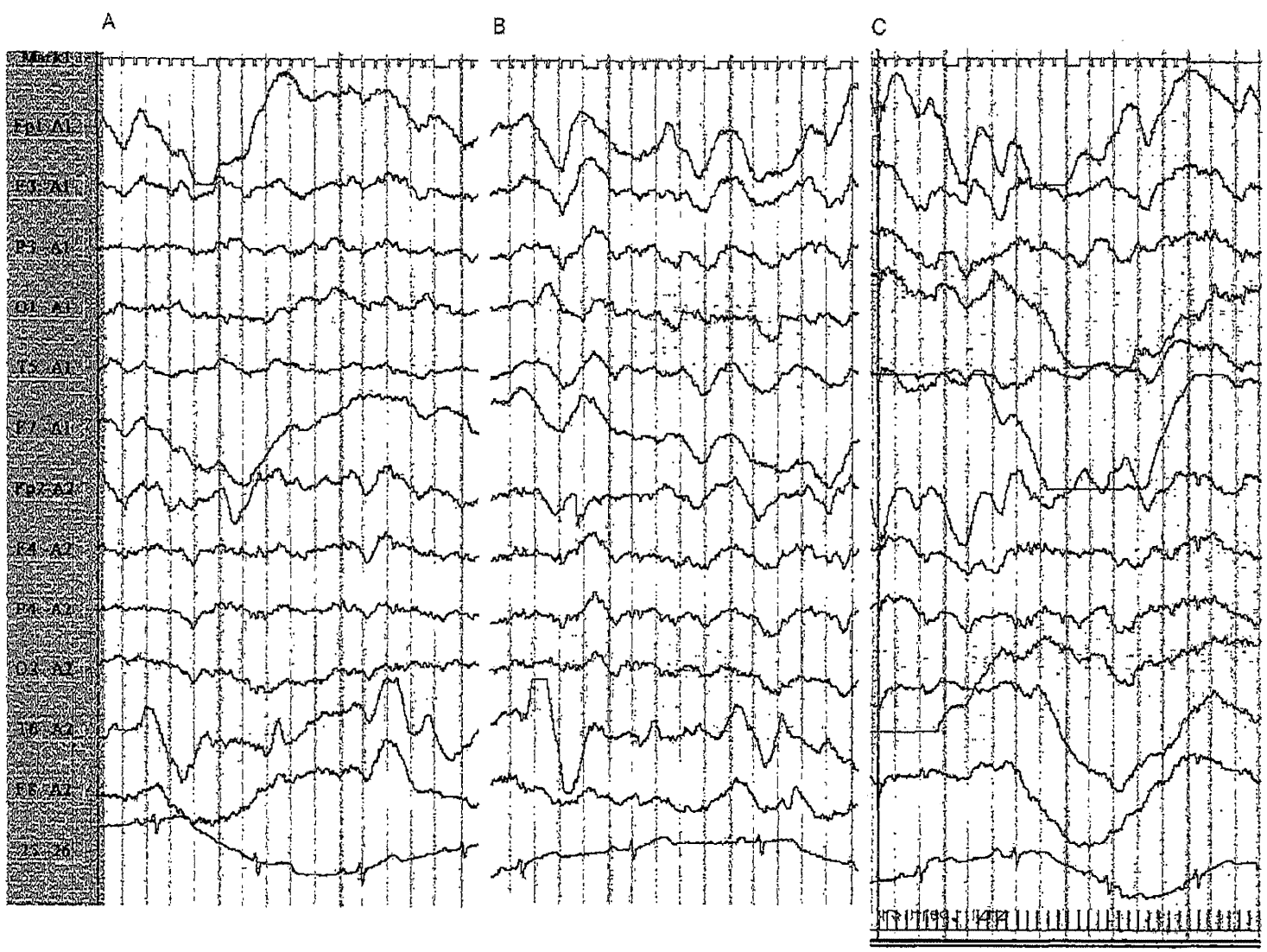


図2 症例1の入院時脳波

基礎律動は全般的に高度に徐波化し、右前側頭葉に間欠的にδ波が混入している (FIRDA)。棘波や鋭波などのてんかん原性異常は見られない。光刺激に一部に光駆動を認めるが、FIRDAは抑制されていない。

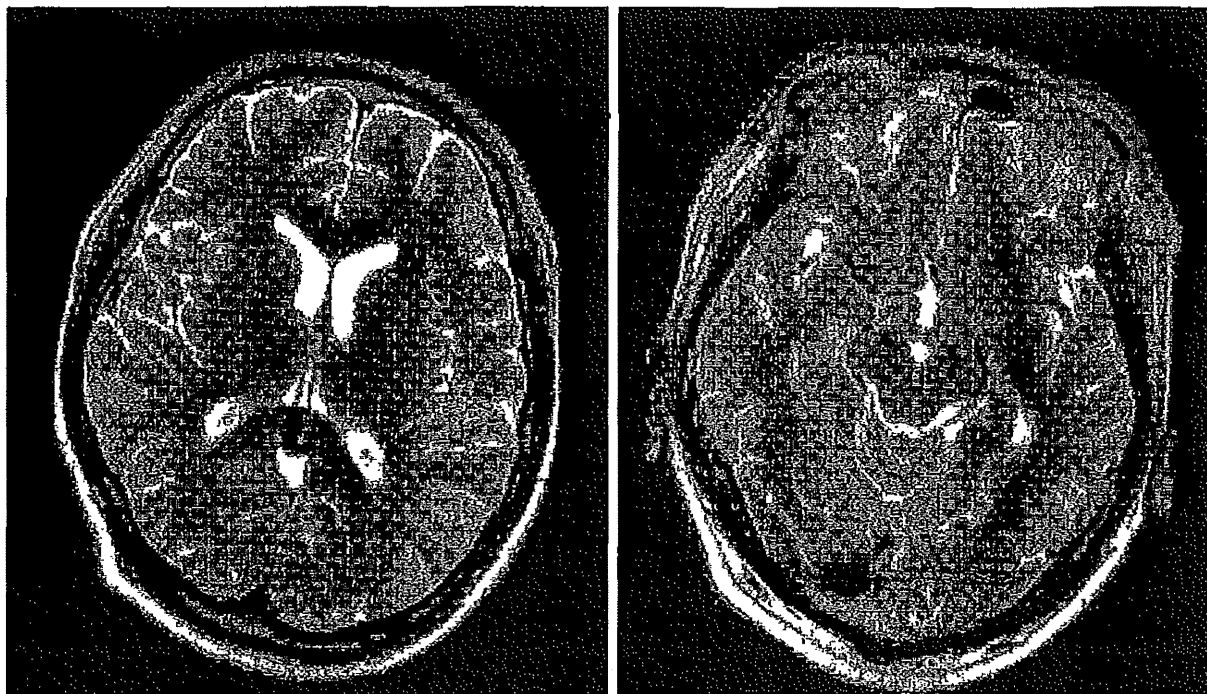


図4 症例2の入院時脳MRI
 明らかな異常を認めない。

んかん薬治療にもかかわらず、入院時より悪化し左前頭部に棘徐波複合がみられ(図6-A)、新たに右側頭葉後頭葉にδ波が出現した(図6-B)、左前頭部は発作時には棘徐波複合が連続し、右側頭葉後頭葉のδ波も持続し、右前頭部に波及し棘徐波複合が広がっていた(図6-C)。入院3ヵ月後も両側前頭部の1~2Hz棘徐波複合および右側頭葉後頭葉δ波が持続的に出現していた。3ヵ月目の脳波記録では顔面のミオクローヌスによる筋放電をみとめた(図7-A)、発作終了後脳波では、基礎律動の消失と前頭部および右後頭側頭葉優位に不規則なδ波を認めた(図7-B)、発作間欠期に基礎波は消失しており、前頭部にδ波あるいは1~2Hz棘徐波複合が認められた。右側頭葉後頭葉δ波は、ほぼ常に持続していたが(図7-C)、発作間欠期には前頭部δ波出現時に見られないこともあり、多発性てんかん焦点と考えられた(図7-D)。

症例3：50歳男性

主 訴 意識障害。

現 病 歴 平成19年7月27日に発熱、両手

振戦、7月30日には傾眠となり近医に髄膜炎疑いで入院。7月31日より全身けいれん重積状態となった。気管切開施行し、ステロイドパルス療法などを行うも効果なく某大学救命センターへ転院。グルタミン酸受容体抗体陽性(IgM-ε2)で、抗NMDA受容体脳炎と診断された。種々の抗てんかん薬による治療を行うも効果なく意識は改善しなかった。フェノバル1200mg/日にて全身痙攣はなくなったが、再度抗てんかん薬による薬剤調整のため平成19年11月当院へ転院した。

転入院時現症 意識レベルはⅢ-200でミオクローヌス様の持続性眼振を認めた。命令動作には、応答はできなかった。下顎反射は陽性だが腱反射は消失。四肢は拘縮していた。

入院後経過 入院時脳CTでは脳室拡大と全般的な脳委縮を認めた。フェノバル62μg/ml(治療有効濃度範囲>15-40μg/ml)であり意識レベルの改善などを目的にフェノバル(PB)を減量しTopiramateを追加した。PB減量後、意識レベルは改善し、声かけにうなずきや笑顔が見られたが再び顔面および右上肢にミオクローヌス様の痙攣が出現した。発症から4ヵ月目の脳波では

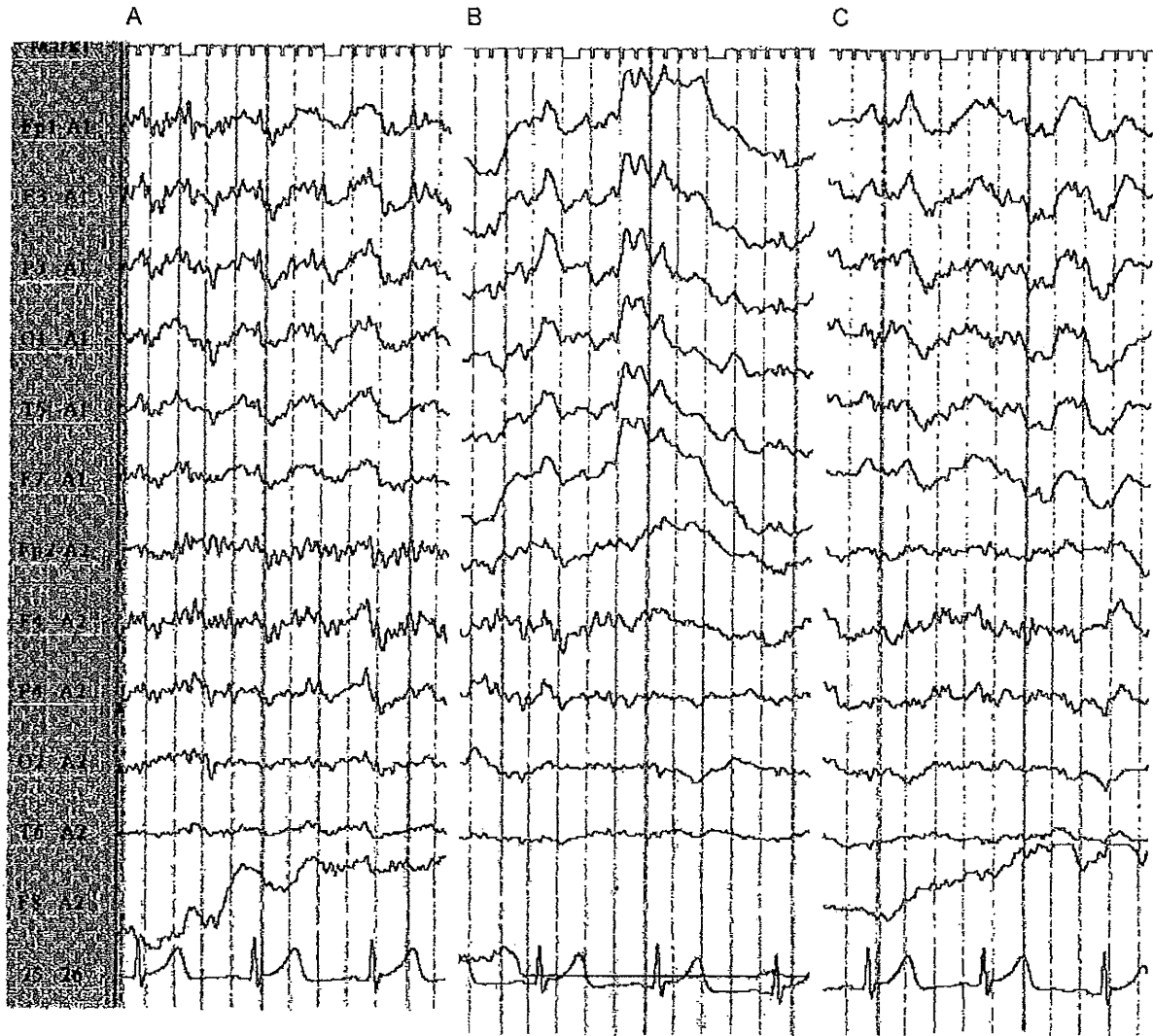


図5 症例2の入院時脳波
基礎律動の消失と左前頭部優位に不規則なδ波を認めた。

基礎律動は消失し、前頭部優位に全般性にδ波を認めた(図8-A)。一部では1.5秒周期で三相波様の周期性放電も認めた(図8-B)。光刺激に同期性反応はなく、δ波も抑制されず広範囲の脳機能障害と考えられた(図8-C)。抗てんかん薬の調整を行うもミオクローヌスや痙攣消失したが意識レベルの改善はなく、ほぼ植物状態と考えられた。

考 察

1. 抗NMDA受容体脳炎3症例のまとめ

本論文での3症例とも頭痛などの先行症状があり、その後精神症状を呈し、精神科に入院後、痙

攣発作を起こし救命センターに転送されている。脳MRIでは明らかな異常はなかった。中枢性低換気と痙攣重積のため3症例とも人工呼吸器管理となり、遷延する意識障害と痙攣のため当院へ紹介された。脳波所見について表1にまとめた。脳波所見では、症例1では、てんかん性異常波は認められず、全般的徐波を呈し、約5ヵ月で回復した。症例2では、入院時後も、各種抗てんかん薬にも抵抗性で、当初基礎律動の消失、前頭部δ波が中心であったが、脳波上連続性の棘徐波複合や全般性δ波が持続しててんかん重積状態となった。大量の抗てんかん薬も無効であった。症例3は、すでに急性期を脱していたが、臨床的にもほぼ植物状態であり、脳波では基礎律動は消失し、全般



図6 症例2
A, B入院1ヵ月目, C, 入院2ヵ月目

性δ波をみとめた。てんかん性異常波は認めなかったが、大量の抗てんかん薬を必要とし痙攣重積状態と考えられた。3症例とも、高度の意識障害と数ヵ月から数年にわたり遷延する痙攣重積が特徴的で、脳波は、基礎律動の消失と全般性δ波を示した。症例1では、意識障害の回復とともに、基礎律動の改善が見られた。Dalmauら⁴⁾によれば、脳波異常77%に全般性あるいは前頭部優位に徐波あるいはδ波を認めているが、てんかん性異常波を認めていない。

Floranceら⁷⁾は、25例の脳波検討症例中全例に脳波異常を認め88%は全般性あるいは局所性徐波で28%にてんかん性異常波を認めている。本論文での3症例とも合致する結果と考えられた。

2. 抗NMDA受容体脳炎の臨床症状

抗NMDA受容体脳炎は、抗NMDA受容体陽性と特徴的な臨床症状によって診断されるが、抗NMDA抗体の測定は、本邦ではDalmauら²⁾の抗体測定が困難なため臨床的診断によっている。飯塚⁹⁾は、抗NMDA受容体脳炎の症状の5徴として、①統合失調症様精神症状、②痙攣発作、③無反応・緊張病混迷状態、④中枢性低換気、⑤奇異な不随意運動をあげている。また臨床経過として、前駆期、無反応期、不随意運動期および緩徐回復期に分けている。多くは、発熱、頭痛などの非特異的症状にて発症し平均5日目に精神症状が出現した。精神症状は無気力、無反応などから興奮、幻覚や妄想などの統合失調症様精神症状が急



図7 症例2の入院3ヵ月目

A: ミオクローヌスによる筋電図の混入, B: 発作間欠期, C: 右側頭後頭葉に δ 波が持続し, 左前頭部に棘徐波複合が出現している. D: 発作終了後, 右後頭部の徐波は消失し, 左前頭部に δ 波が残存している.

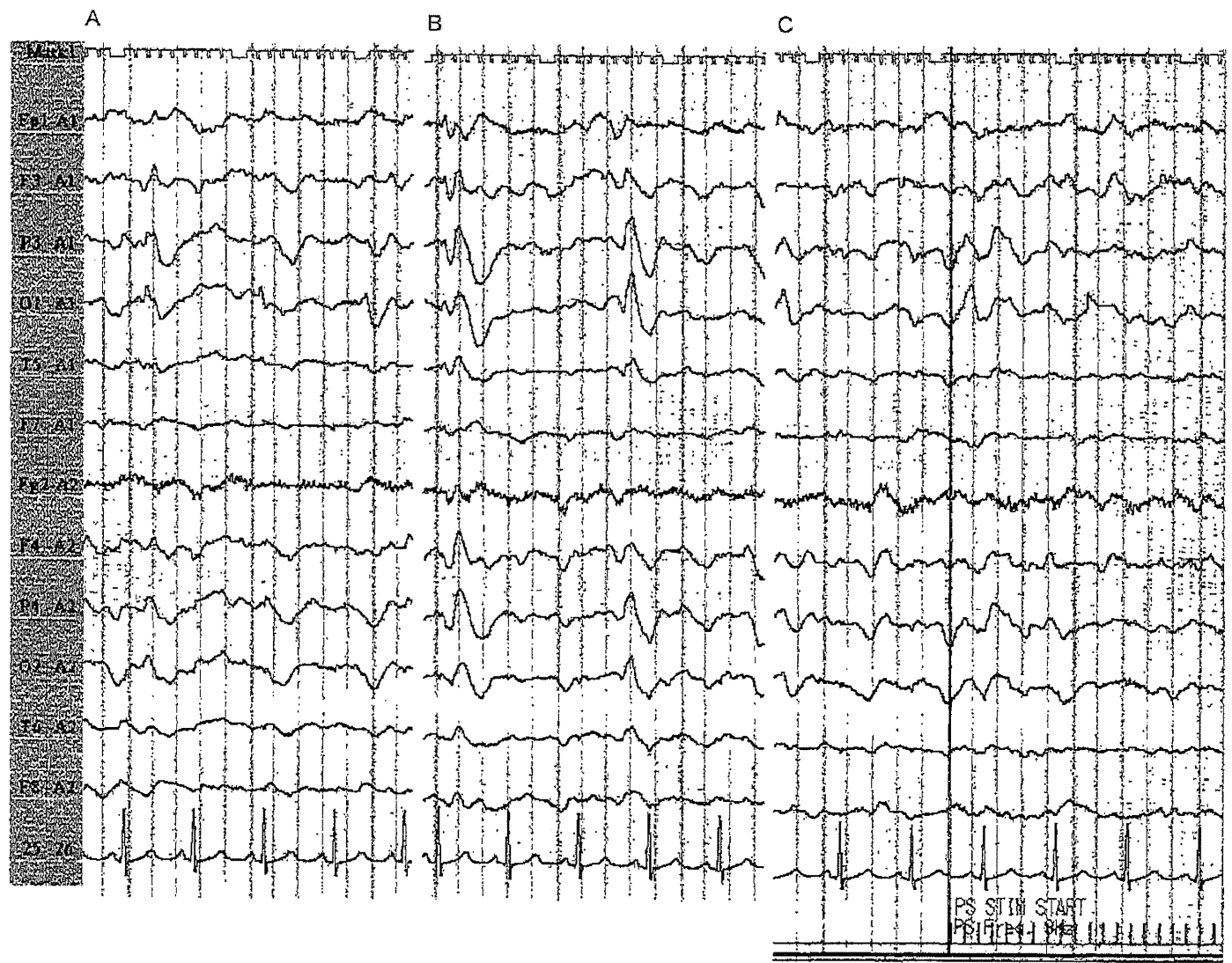


図8 転入院時脳波
発症より4ヵ月目、基礎律動の消失、全般性にδ波を認める。

表1 脳波所見のまとめ

脳波所見	症例 1	症例 2	症例 3
測定時 基礎律動 全般性徐波 棘波および棘波徐波複合	入院時 徐波化 前頭側頭葉に間欠性δ波 なし	入院時 消失 全般性δ波 あり	発症4ヵ月目 消失 前頭部優位δ波 なし
経過	5ヵ月目に基礎波回復	3ヵ月目でも基礎波消失 全般性δ波 痙攣重積	5ヵ月目でも回復なし
予後	5ヵ月目で回復 記名力低下などの後遺症	4ヵ月目でも痙攣重積状態	5ヵ月目でも植物状態 その後他院にて痙攣再発

速に出現する。その後、痙攣発作が起こり無反応期に移行する。この時期には、中枢性低換気や痙攣重積などのため人工呼吸器管理を要することが多い。無反応期に入ると、口部ジスキネジアや不随意運動が増強し、舌の提出運動、咀嚼運動などが見られ、口顔面に好発する。不随意運動期を過ぎると緩徐に回復過程に入る。

3. 抗 NMDA 受容体脳炎の検査と予後

Dalmau ら⁴⁾ は100例の症例を報告し平均年齢は23歳（5歳から76歳）で91名が女性であった。腫瘍の合併は98例中58例（59%）に認められ、女性では56例（61.5%）に腫瘍を合併し、その内卵巣奇形腫53例であった。発症年齢は、2009年に Florance ら⁷⁾ が8ヵ月間で診断した81例（男性12例）のうち、18歳以下の抗 NMDA 受容体抗体脳炎の症例は32名（40%）であり、18歳以上の女性発症例では56%に卵巣奇形腫を合併していたが、18歳以下では31%と少ないことを

報告している。また18歳以下の男性例は6名で腫瘍の合併はなかった。小児例でも抗 NMDA 脳炎は稀ならず認められ若年発症ほど腫瘍の合併は少ないと考えられる。臨床症状として、Dalmau ら⁴⁾ は、すべての患者の精神症状あるいは記憶力障害が見られた。76人に痙攣、88人に無反応、86例にジスキネジア、69人に自律神経障害が見られ、66人に中枢性低換気が見られている。検査成績⁷⁾ では、髄液検査での異常は94%に見られ、主には細胞数増多、リンパ球優位で平均27/ μ l (5-200)、蛋白上昇は13%であった。Dalmau ら²⁾ は、脳MRIの異常を55%に異常を認めたがT2強調画像などで信号強度の上昇などを側頭葉内側など認め、軽微で非特異的であることが多い。予後⁴⁾ は、100例中47例は完全回復、28例は軽度の障害を残したが18例は高度障害で7例は死亡している。早期に腫瘍除去した症例では予後が良かったが、腫瘍非合併例では予後は不良であった。

文 献

- 1) 亀井 聡：若年女性に好発する急性非ヘルペス性脳炎。神経研究の進歩 48：827-836, 2004.
- 2) Dalmau J et al：Paraneoplastic anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis associated with ovarian teratoma. Ann Neurol 61：25-36, 2007.
- 3) Iizuka T, Sakai F, Ide T et al：Anti-NMDA receptor encephalitis in Japan:long-term outcome without tumor removal. Neurology 70：504-511, 2008.
- 4) Dalmau J, Gleichman AJ, Hughes EG et al：Anti-NMDA-receptor encephalitis:case series and analysis of the effects of antibodies. Lancet Neurol 7：1091-1098, 2008.
- 5) Vincent A, Bien CG：Anti-NMDA-receptor encephalitis：a cause of psychiatric, seizure, and movement disorders in young adults.Lancet Neurol 2008 7：1074-1075, 2008.
- 6) 飯塚高浩：抗 NMDA 受容体抗体脳炎の臨床と病態。臨床神経 49：774-778, 2009.
- 7) Florance NR, Davis RL, Lam C et al：Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis in children and adolescents. Ann Neurol 66：11-18, 2009.

目から学ぶ脳波

神経内科疾患と脳波 (4) 急性意識障害と脳波異常 —急性脳炎と急性脳症—

EEG changes between acute encephalitis and acute encephalopathy

中村 雄作

NAKAMURA Yusaku

- ・痙攣、意識障害や運動障害で急激に発症する脳炎や脳症は生命予後や後遺症の問題などから重要な疾患である。
- ・脳波異常は非特異的であるが、急性期の脳波は意識障害の評価や脳機能の評価に有用である。
- ・局所性異常脳波として、軽度であれば、徐波が見られ、重症化すると間欠的異常から連続的異常に、徐波は律動性徐波から広範性徐波から周期性一側性てんかん放電 (PLEDs) と進展する。
- ・臨床所見、脳 MRI などの所見に合わせて脳波異常所見を適切に評価することが重要である。

KEY WORDS ■ ■ ■ 単純ヘルペス脳炎, 急性散在性脳脊髄炎 (ADEM), MELAS, 周期性一側性てんかん放電 (PLEDs)

はじめに

痙攣、意識障害や運動障害で急激に発症する急性発症の脳炎や脳症は生命予後や後遺症の問題などから、診断の確定、鑑別、治療法の決定などを速やかに行う必要がある。主な急性発症の脳炎や脳症には、単純ヘルペス脳炎などの感染性脳炎や感染後脳炎としての ADEM や MELAS などの代謝性脳症などがある。痙攣や意識障害などで発症するものでは、脳波検査により有用な情報が得られることが多い。急性意識障害などで発症した脳炎、脳症の症例を提示し検討する。

症 例

症例 1 : 29歳女性

主 訴 意識障害。

現 病 歴 2008年4月30日より発熱、解熱せず6日目に意識なく倒れているところを家族に発見され救急搬送された。某救命センター入院時意識レベルⅢ-200、脳 MRI にて右側頭葉に病変を認め、髄液検査にて細胞数55 μ L (リンパ球) で単純ヘルペス脳炎を疑われた。精査加療のため当院へ転院してきた。

入院時所見 転院時体温38.9度、意識レベル1群、脳神経系や運動障害などを認めなかった。髄液 HSV-PCR 陽性で単純ヘルペス脳炎と診断した。図1に転院時脳 MRI を示した。T2強調画像では、右側側頭葉底部に腫脹した炎症性病変を認

近畿大学医学部堺病院神経内科 教授

Address/NAKAMURA Y : Dept. of Neurology, Sakai Hospital, Kinki University School of Medicine, 2-7-1 Harayamadai, Minami-ku, Sakai, OSAKA 589-0021

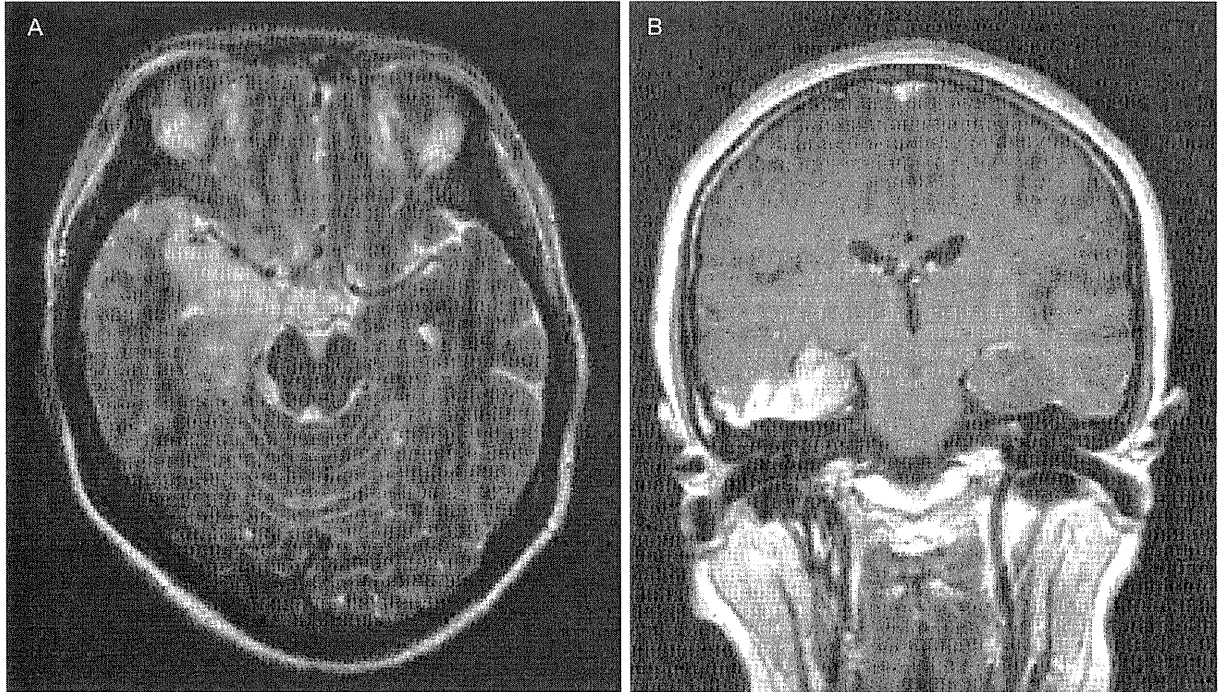


図1 症例1：頭部MRI

A：T2強調画像，T2強調画像では，右側頭葉底部，海馬を中心に高信号を呈する浮腫性病変を認めた。
 B：造影T1強調画像では，同病変は強く造影された。

め，同病変は造影陽性であった。図2の入院時の脳波では，基礎波は消失しており，右側優位に不規則な高振幅δ波 periodic lateralized epileptic discharges (PLEDs) を認め，一部に両側性PLEDsも認めた。

経過 アシクロビルなどの抗ウイルス薬とステロイドパルス療法による治療を行い，記銘力障害や性格変化などの後遺症なく治癒した。1年後の通勤途上に意識消失発作があり再度受診した。1年後の発作間欠期脳波（図3）では，右側頭部の基礎波の左右差を認め，右側頭部に棘徐波複合を認めた。

考察：単純ヘルペス脳炎

もっとも代表的な感染性脳炎は，単純ヘルペス脳炎である¹⁾。単純ヘルペス脳炎の原因は，HSV-1によることが多く，HSV-2は免疫不全状態や新生児の場合に見られる。HSV-1ウイルス脳炎は100万中約4人の発症と考えられ，全脳炎の約20%程度を占める。治療を行わなければ予後不良であり，早期治療が重要と考えられている。単純ヘルペスの初感染は，口腔喉頭粘膜から侵入し，

三叉神経を逆行性に嗅球や三叉神経節に感染する。その後，潜伏していたHSV-1ウイルスの再活動により側頭葉に炎症性病変を引き起こす。単純ヘルペス脳炎は，急性期には運動障害，意識障害，精神症状や痙攣などの多彩な症状を呈し，記銘力障害や性格変化，てんかんなどの後遺症を残すことも多い。診断は，臨床所見に加えて，脳MRIのT2強調画像で側頭葉に片側性局所性浮腫が見られ，島皮質から前頭葉に広がることもある。拡散強調画像がより早期に病巣を見い出す。

脳波検査では，周期性一側性てんかん性放電 (periodic lateralized epileptiform discharges, PLEDs) 0.5秒から5秒（一般的には1から2秒）で認められることが多い。Kameiら²⁾の報告では，45例の単純ヘルペス脳炎において，21名（46.7%）にPLEDsを認めている。本症例でも，PLEDsが見られ，一部両側性PLEDsも見られた。HSV脳炎では，高頻度にPLEDsが見られることが知られており，またPLEDsを伴った脳炎は，単純ヘルペス脳炎であることが多いため，早期治療の指標として重要である。

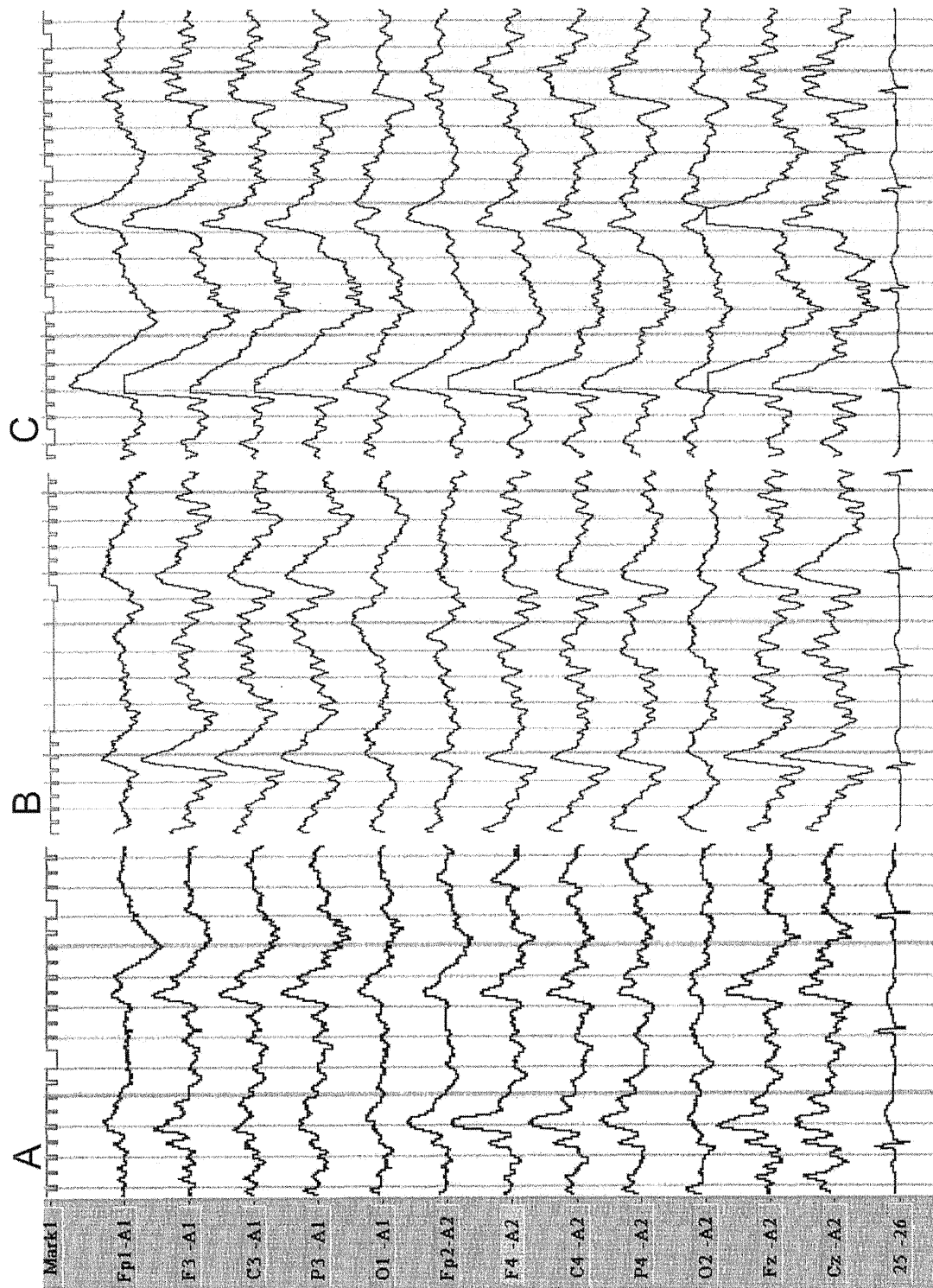


図2 症例1 脳波 (入院時)

A : 右側頭葉病変, 基礎波は消失しており, 右側優位に periodic lateralized epileptiform discharges (PLEDs) を認めた.
B, C : 一部では両側性 PLEDs が見られた.

症例2 : 36歳女性

主 訴 発熱, 頭痛.

現 病 歴 数年に一度両頸部リンパ節腫脹から発症し, 無菌性髄膜炎を繰り返しておりステロイド療法により症状は改善する. 今回も, 両頸部から後頸部に圧痛を伴う1cm~2cm大のリン

パ節腫脹, 発熱にて発症. 発熱から数日後に, Neck stiffnessを伴い強い頭痛. 意識レベル低下II-100になる.

入院時所見 腱反射正常, 運動麻痺なし, 脳MRIでは, 側頭葉, 海馬などを含めて明らかな異常は見られなかった. 入院時脳波では, 全般性に基礎

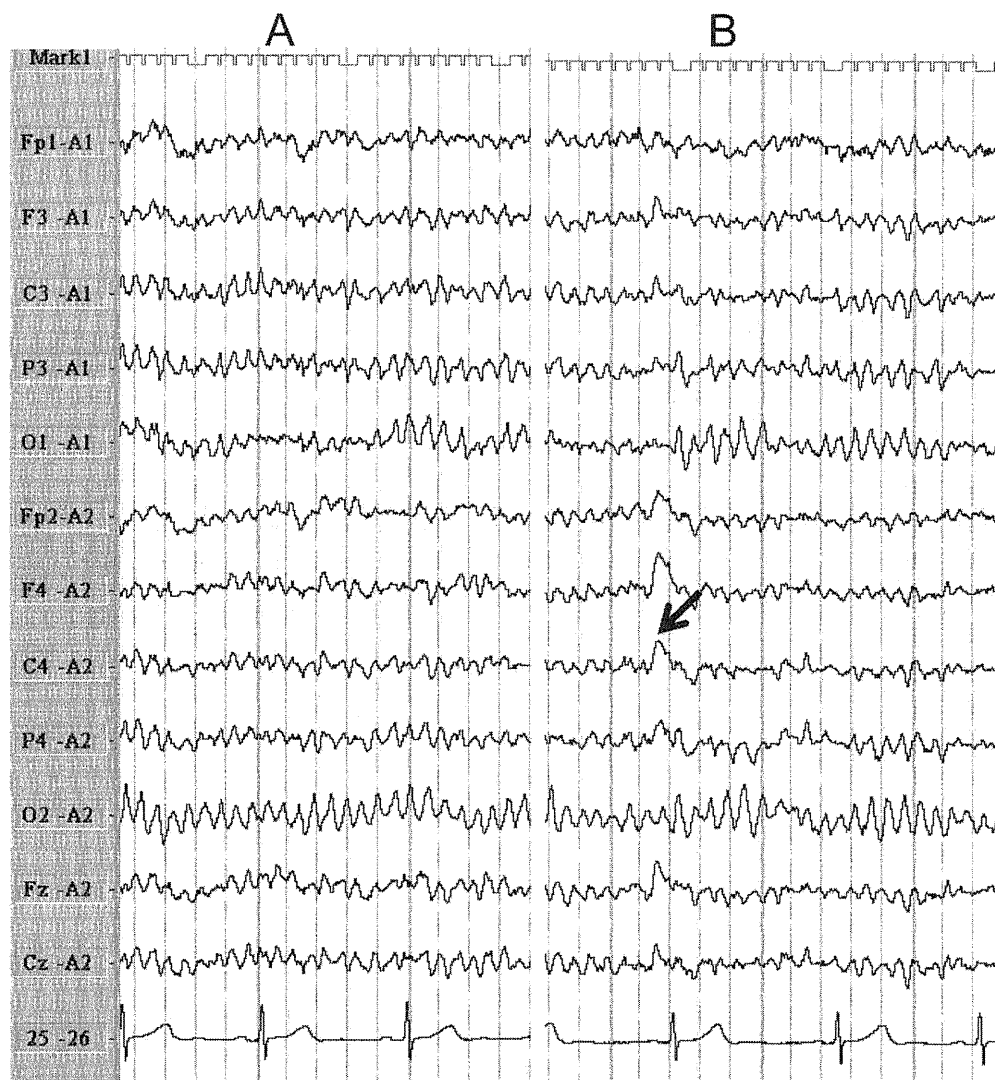


図3 症例1 脳波（1年後）

A：1年後の発作間欠期脳波，右側頭部の基礎波振幅は低下し左右差を認めた。
 B：右側頭部（病側）に棘徐波複合（矢印）を認めた。

波は抑制され，前頭部優位にfrontal periodic rhythmic delta activityを認めた（図4）。

経過 本症例は，ステロイドパルス療法により速やかに意識障害は改善し脳波は正常化した。

考察：再発型髄膜炎に伴う脳波異常

症例2は，頸部リンパ節腫脹後に引き続き発熱，頭痛および意識障害を呈し，数年に一度再発を繰り返す特異な症例である。脳MRIでは異常はなく，脳炎は否定され髄膜炎と考えられる。同様のエピソードを繰り返し，予後は良好である。脳波では，前頭部有意に広汎にδ波が見られ，frontal periodic rhythmic delta activityを認めた。急性期髄膜炎で，炎症が強い場合に広汎性δ波が出

ることが知られており，症状の改善とともにδ波は減少し，θ波が中心になり次第に正常化する³⁾。

症例3：26歳女性

主訴 意識障害。

現病歴 平成20年4月に上気道炎症状があり投薬を受けた。微熱が持続し，1週間後に，起床時より傾眠傾向で歩行障害があり，家の中で転倒している所を家人に見られ近医へ救急搬送された。頭部MRIにて異常が見られ脳炎疑いとして当院へ転院してきた。

入院時所見 意識レベルはⅢ群。項部硬直なし，発語がなく失語症が疑われた。左への共同偏視を

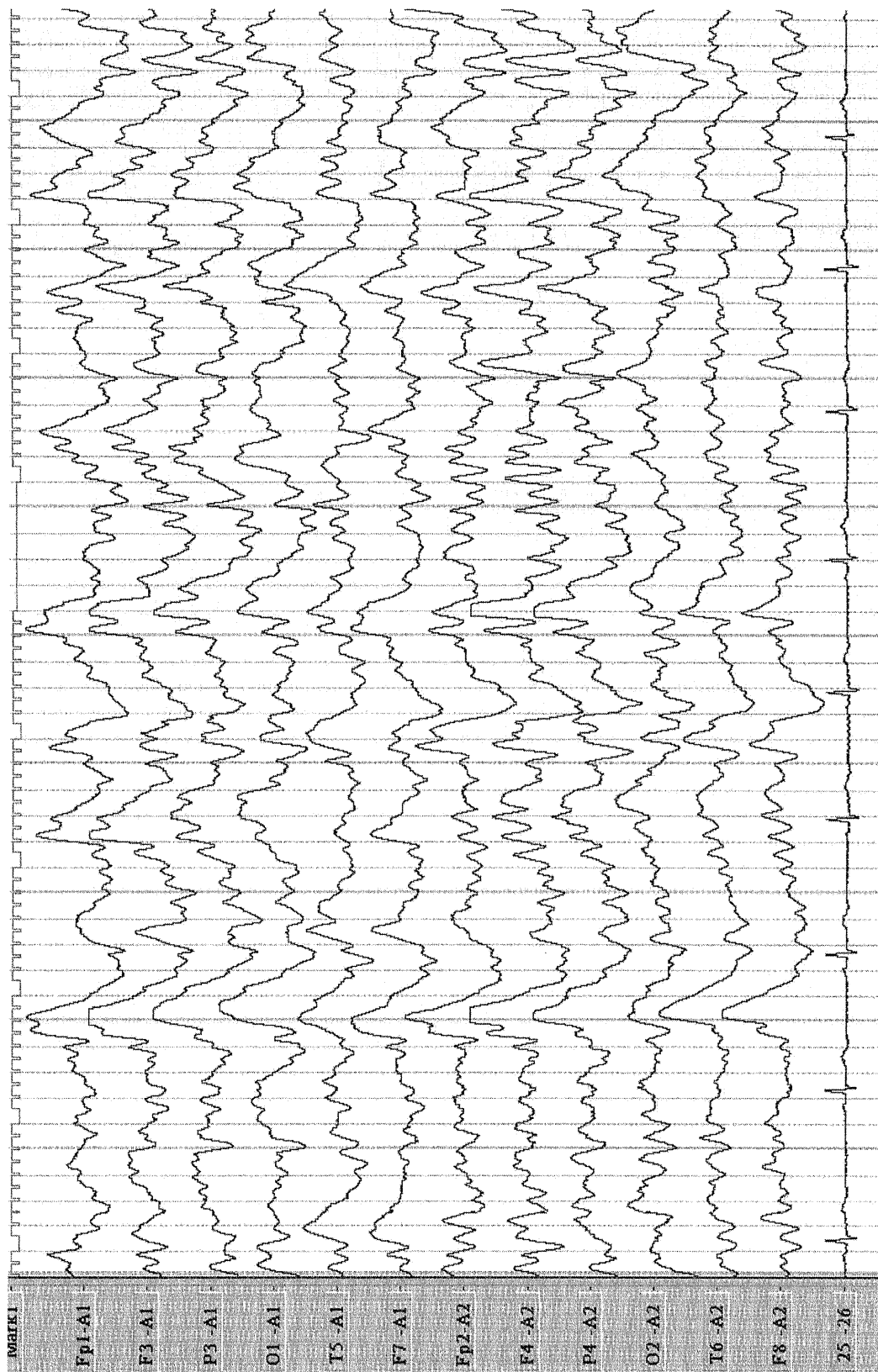


図4 症例2

入院時脳波では、全般性に基礎波は抑制され、前頭部優位に frontal periodic rhythmic delta activity を認め、PLEDs も見られた。

認めた。顔面神経麻痺はなかった。右上下肢はほぼ完全麻痺で、腱反射は正常範囲内だが、両側 Babinski 反射陽性。左上肢に痙攣を認めた。

経過 入院時脳MRI (図5) では、左頭頂葉から側頭葉皮質下に T2強調画像で高信号を呈する斑状の病変を認め、一部は後頭葉にも認め、

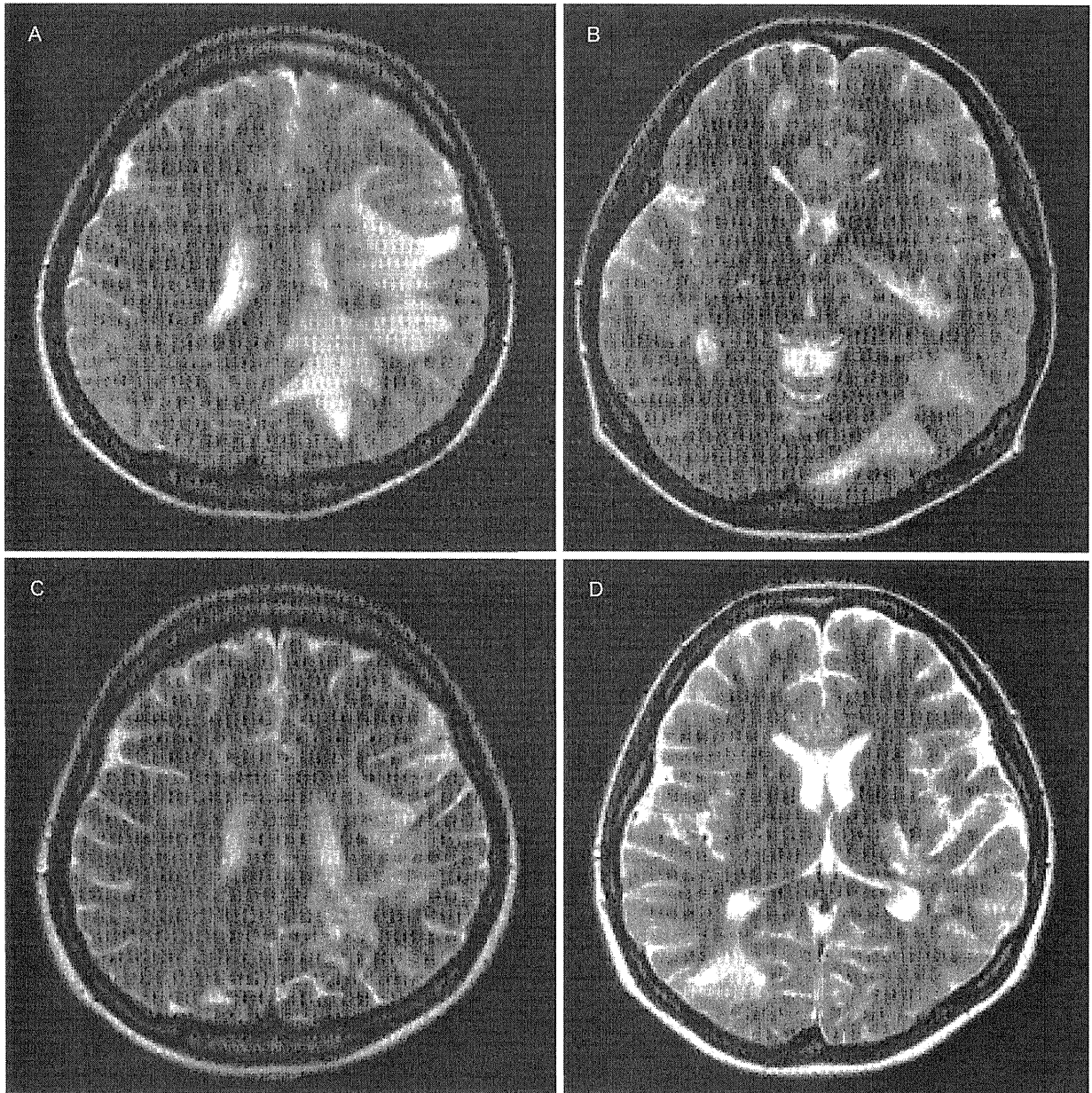


図5 症例3：頭部MRI；T2強調画像

A, B：入院時，左頭頂葉から側頭葉皮質下に T2強調画像で高信号を呈する広範囲の斑状病変を認め，一部は後頭葉にも拡大していた。
 C, D：4週間後，左頭頂葉から側頭葉皮質下病変は，浮腫性変化は改善し病変は縮小していたが，右後頭葉に新たな病変が見られた。

急性散在性脳脊髄炎（ADEM）が疑われた。脳波（図6）では，左前頭部優位に，全般性に2～3Hz δ波（persistent non-rhythmic delta activity, PNDA）を認めた。脳波所見からは，広範な皮質，皮質下病変が示唆された。

経過 抗ウイルス療法として，アシクロビル点滴を行いながら，ステロイドパルス療法を2クール施行，その後大量ガンマグロブリン療

法を行った。意識障害は回復したが失語症および右上下肢麻痺の改善はなく，また両側視神経炎の合併が認められた。2週間後の脳波では（図7），右大脳半球では10Hz前後のαリズムの基礎波が回復しているが，左導出では基礎波回復は不十分で，前頭部優位に間欠性δ波（FIRDA）を認めた。4ヵ月後，両側とも基礎波も回復し，正常化していた。4週間後の脳MRIでは，左頭頂葉が

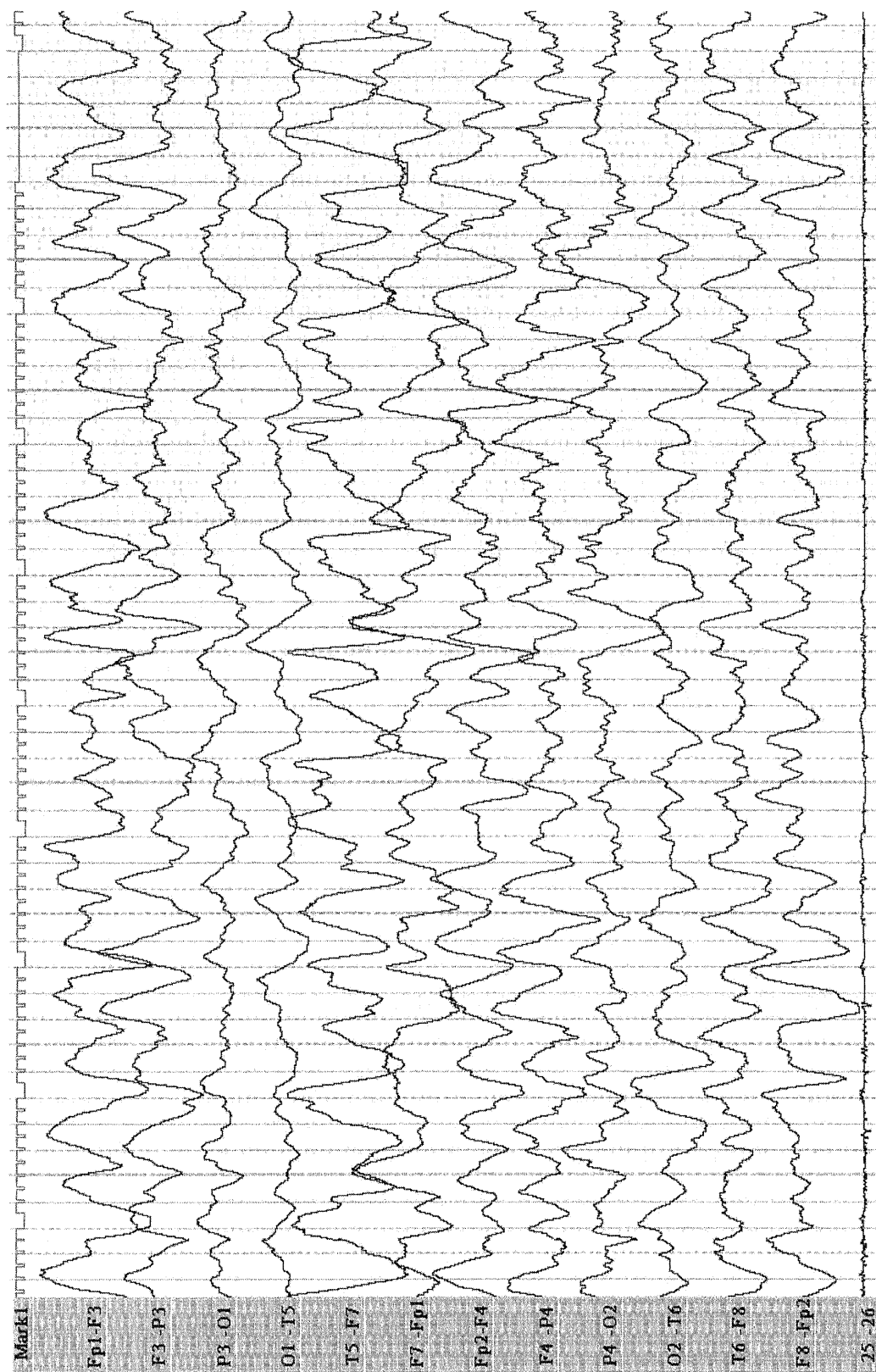


図6 症例3：入院時脳波
基礎律動は消失し，左前頭側頭部優位に規則性の持続性 δ 波2 - 3 Hz
 δ 波 (Frontal rhythmic delta activity, FRD) を認めた。

ら側頭葉皮質下病変は，浮腫性変化は改善し病変は縮小していたが，右後頭葉に新たな病変が見られた。本症例は，その後リハビリを目的として転

院したが，発症後4ヵ月目に，左視神経炎を発症し，抗AQP4抗体陽性で血漿交換により視神経炎は回復した。

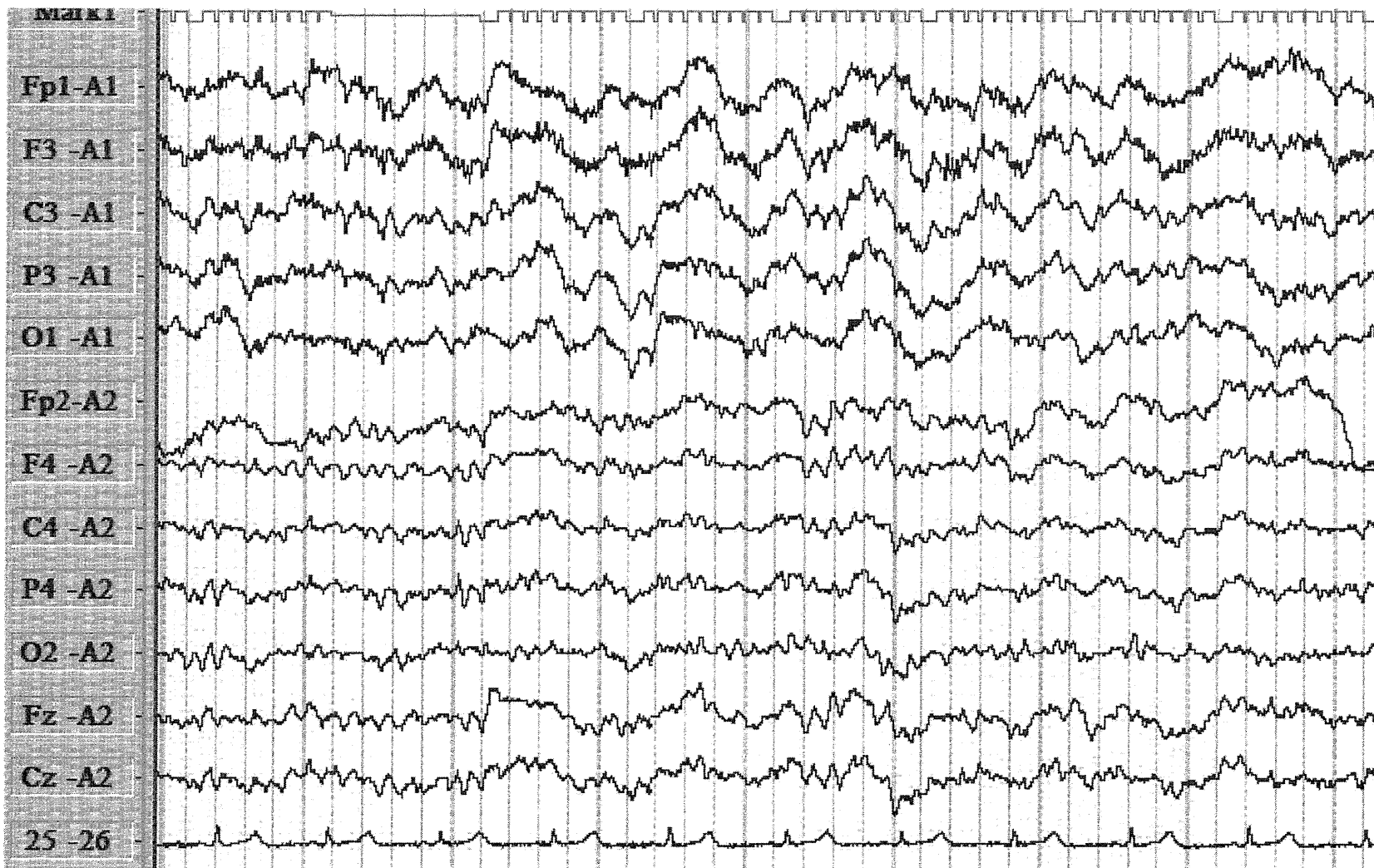


図7 症例3の脳波：2週間後

右大脳半球では10Hz前後の α リズムの基礎波が回復しているが、左導出では基礎波の回復は不十分で、間欠性 δ 波 (Intermittent rhythmic delta activity, IRDA) を認めた。

**考察：抗 AQP4抗体を伴った急性散在性脳脊髄炎
(Acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)**

症例3は、ADEMの症例で、先行感染、発熱から意識障害を呈した症例で、脳MRIでは広範囲の皮質下病変が見られADEMと診断した。ADEM⁴⁾は、水痘、風疹、サイトメガロウイルスなどの種々のウイルス感染後やワクチン接種後に見られる。通常、発熱、頭痛などの後に、傾眠傾向から昏睡状態に進行する。神経系の障害は、多巣性であることが多く、痙攣、半身まひ、四肢まひ、視覚障害、不随意運動は排尿障害が見られる。症状の進行は、数時間から数日で急速である。症状は、髄膜炎型、脳炎型、脳幹型、小脳型、脊髄型および視神経炎型など病巣に場所によって症状は異なる。脳炎型では、痙攣、意識障害、半身不随、失語などが見られる。脊髄障害型では、急性横断性脊髄炎で始まることが多く、背部痛などの後に、運度感覚障害、排尿障害を呈する。検査では、髄液検査で、髄圧上昇、軽度から中等度のリンパ球優位の細胞数増多、蛋白は正常か軽度上昇であることが多い。脳波所見では、基礎波の徐波化が見られ、全般性あるいは局所性異常を反映した脳波変化が見られる。経過⁵⁾は、通常 monophasic, recurrent, multiphasic の3病型に分けられるが、多くは单相型で、数週から数ヵ月で回復し、50~75%は完全回復する。

提示した症例は脳炎型で、昏睡、失語、右上下肢完全麻痺を呈し、両側視神経炎を併発していた。比較的速やかな回復を示し、脳波でも入院時高度の異常を呈したが、4ヵ月後にはほぼ正常に回復していた。本例では、4ヵ月後に両側視神経炎を再発し、その際抗AQP4抗体が検出された。

抗AQP4抗体⁶⁾は、視神経脊髄炎(NMO)で認められ現在注目を集めている。当初、NMOでは脳病変が少ないと考えられていたが、最近NMOでも特徴的な脳病変も指摘され、抗AQP4抗体症候群として疾患概念は拡大しつつあり、本症例も抗AQP4抗体症候群の一部をなす症例と考えられる。

症例4：27歳女性 MELAS

主 訴 視野異常。

現 病 歴 以前より片頭痛様頭痛を繰り返していた。平成16年2月より頭痛、1週間後に左視野が見えにくいことに気づいた。夕食などの食事をしたことが分からなくなり、最近の記憶がなくなった。当院眼科を受診し右同名半盲を指摘され神経内科を紹介された。

入院時所見 身長は141cmで低身長。失語、失行あり。失見当識と記銘力障害あり。意識は清明であったが質問には答えなかった。眼球運動は正常、眼振を認めなかった。左中枢性顔面神経麻痺、明らかな麻痺はなかったが、筋力5-/5と低下していた。腱反射は正常範囲内で病的反射はなかった。

入院経過 血清乳酸値18.8mg/dl、血清ピルビン酸0.89mg/dl、髄液乳酸43mg/dl、髄液ピルビン酸1.63mg/dlと上昇。MELAS-DNA診断にて、A3243G変異を認めた。入院時の脳MRI(図8)では、左後頭葉から側頭葉にかけてT2強調画像で、血管支配に一致しない高信号を呈する病変を認めた。ミトコンドリア脳筋症が疑われた。脳波(図9)では、基礎律動の消失と左後頭葉に周期的に限局性高振幅徐波が出現していた(periodic regional delta discharges)。また、左前頭部に間欠的にδ波が出現していた(FIRDA)。グリセオールおよびラジカットによる治療、抗けいれん薬およびCOQ₁₀大量療法を行った。半盲および失語などの症状は改善し退院した。

退院後経過 退院後1ヵ月後に強直性痙攣を数回繰り返し、救急入院した。入院時意識レベルⅢ-100、右への共同偏視を認めた。腱反射は正常範囲内、両側Babinski反射陽性、明らかな麻痺は認めなかった。知的低下、暴言、性格変化などの精神症状を認めた。脳MRI(図8-B)では右側頭葉にStroke-like lesionを認めた。さらに、5月24日より再び攻撃性悪化し、不穏となり脳MRIにて、左側頭葉を中心とする新しい病変があり、3度目の再発を認めた(図8-C)。図10の脳波では、基礎律動は消失、全般性に不規則な徐波活動を認め、δ波は高振幅で、widespread pe-

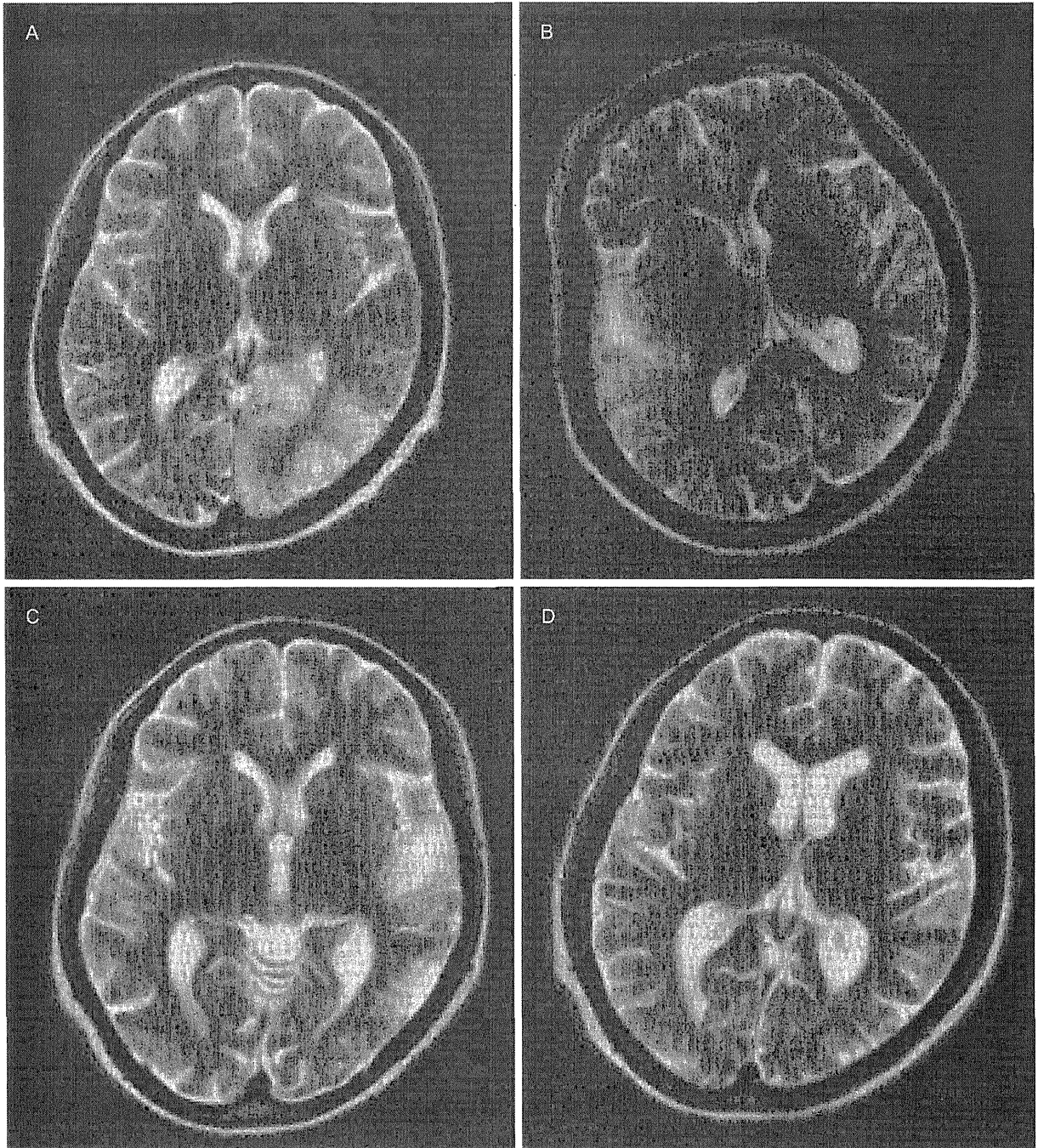


図8 症例4の頭部MRI：T2強調画像

- A：入院時MRI，左後頭葉から側頭葉にかけてT2強調画像で，血管支配に一致しない高信号を呈する病変を認めた。
- B：約2ヵ月後の頭部MRI，右側頭葉に高信号を呈する新たなStroke-like lesionを認めた。
- C：3ヵ月後には，左側頭葉を中心とする新しい病変があり，3度目の再発を認めた。
- D：4年9ヵ月後の頭部MRI，脳室の拡大，大脳の萎縮を認めた。

rsistent non-rhythmic delta activity を示した。
アルギニン点滴を行い効果を認めた。

考察：ミトコンドリア脳筋症 mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke like episode (MELAS)

ミトコンドリア脳筋症⁷⁾は，主に筋障害と慢性進行性外眼筋麻痺を呈する Kearns-Sayre 症候

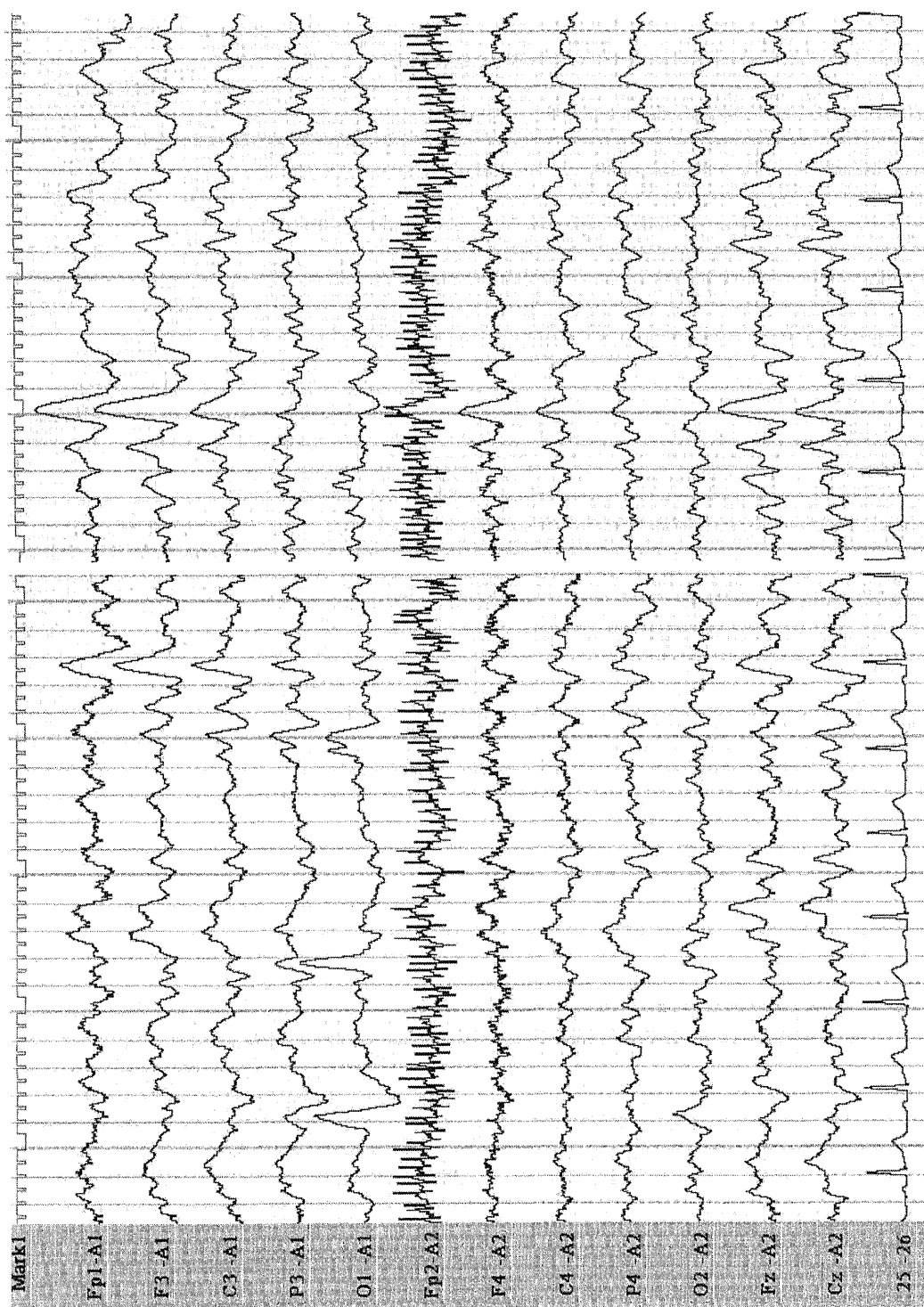


図9 症例4の脳波

基礎律動の消失と左後頭葉に周期的に限局性高振幅徐波が出現していた (periodic regional delta discharges).
また、左前頭部に間欠的にδ波が出現していた (frontal intermittent rhythmic delta activity, FIRDA).

群と筋障害と中枢神経障害を呈する MELAS と MERRF がある。その中で、MELAS はミトコンドリア DNA の transfer DNA の点変異に伴う脳梗塞様症状を呈するミトコンドリア病である。約 80% は A3243G 変異である。発作エピソードは、通常吐き気と嘔吐を伴う片頭痛様の強い痛みで始まることが多い。片麻痺、皮質性盲に続いて、局

所性あるいは全身性痙攣が起こる。脳卒中様発作は、しばしば側頭・頭頂葉に多いが、血管支配に一致しない。何度かエピソードを繰り返しながら、認知症、小脳性失調、難聴、心筋症を伴うことが多い。原因として、ミトコンドリア異常による血管炎やミトコンドリア障害によるエネルギー代謝異常が考えられている。脳 MRI では、後頭葉や