

## 早期の単独免疫グロブリン大量静注療法が奏功した

### Bickerstaff 型脳幹脳炎の一例

土居充<sup>1,2)\*</sup> 中安弘幸<sup>1)</sup>

1) 鳥取県立中央病院神経内科

2) 国立病院機構鳥取医療センター神経内科

## A case of Bickerstaff's brainstem encephalitis that was successfully treated at onset of symptoms by high-dose intravenous immunoglobulin

Mitsuru Doi<sup>1,2)\*</sup>, Hiroyuki Nakayasu<sup>1)</sup>

1) Department of Neurology, Tottori Prefectural Central Hospital

2) Department of Neurology, National Hospital Organization Tottori Medical Center

\*Correspondence: mdoi@tottori-iryo.hosp.go.jp

#### 要旨

Miller Fisher 症候群 (MFS) の病像で発症した Bickerstaff 型脳幹脳炎 (BBE) に対して、発病早期からの免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg) が奏功した症例を報告した。症例は 22 歳の男性である。先行感染に引き続き、手足のしびれ、構音障害、歩行障害で発症し、入院時は眼球運動障害、四肢体幹失調、下肢深部腱反射消失を認め、意識は清明であり、MFS の病像を呈していた。その後、意識障害の進行、除皮質硬直肢位、唸る様な大声の症状を呈し、BBE と考えられた。第 3 病日から IVIg を施行し、約一ヶ月の経過で軽快した。速やかな IVIg による治療は、BBE の症状を早期に完治させることが可能であり、BBE に対する第一選択となりうる治療法と考えられた。鳥取臨床科学 1(1), 114-119, 2008

#### Abstract

This is a case of Bickerstaff's brainstem encephalitis (BBE) presenting with Miller Fisher syndrome (MFS) that was successfully treated immediately after the onset of symptoms by high-dose intravenous immunoglobulin (IVIg). A 22-year-old man in whom dysesthesia of the distal parts of his four limbs, dysarthria and gait disturbance developed following the antecedent infection. Neurological examinations on admission revealed the feature of Miller Fisher syndrome, consisting of oculomotor disturbances, ataxia of the limbs and trunk, and loss of the deep tendon reflex, but without unconsciousness. After that, a diagnosis of BBE was made because of progressive consciousness disturbance, decorticate posture rigidity and groaning. He was given IVIg 3 days after the onset of symptoms and went into remission after one month of the treatment. This case suggests that there is a possibility of complete recovery from BBE with the immediate treatment using IVIg. The treatment with IVIg should possibly be the first choice for the therapies of BBE. *Tottori J. Clin. Res.* 1(1), 114-119, 2008

Key words: Bickerstaff 型脳幹脳炎, Miller Fisher 症候群, 免疫グロブリン大量静注療法, 抗ガングリオンド抗体; Bickerstaff's brainstem encephalitis, Miller Fisher syndrome, high-dose intravenous immunoglobulin, antiganglioside antibody

## はじめに

Guillain-Barré 症候群 (GBS), Miller Fisher 症候群 (MFS) と同様, Bickerstaff 型脳幹脳炎 (BBE) の発症機序に抗ガングリオンド抗体が関わっていると考えられている。成因の面から, 自己抗体が関与する免疫学的機序によるものとして, GBS, MFS, BBE を一連のスペクトラムの範疇に含めてとらえる見方もある<sup>1-8)</sup>。GBS に対する治療については, 単純血漿交換療法と免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg) の有効性が確立されてきている<sup>9,10)</sup>。しかし, BBE に対する治療には一定の指針がない。BBE は予後良好な疾患ではあるが, 中には重度の後遺症を認める例, 死亡例もあり, かならずしも予後良好例ばかりではなく, 適切な治療法の確立が望まれる<sup>11-13)</sup>。これまで BBE に対する IVIg の有効性が示唆されてきているが, IVIg 単独での報告は少ない<sup>14-18)</sup>。今回我々は, MFS の病像で発症した BBE に対して, 発病早期から IVIg を施行し, 約一ヶ月間の経過で軽快した症例を経験した。今後 GBS と同様, BBE の治療として IVIg が第一選択になりうる貴重な症例と考え報告する。

**症例:** 20 歳代前半, 男性。

主訴: 手足のしびれ, 構音障害, 歩行障害。

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし。

生活歴: 飲酒歴なし。

現病歴: YY 年 X 月 1 日, 39 度台の発熱を伴う下痢, 全身倦怠感が出現し, 数日で軽快した。X 月 11 日 (第 1 病日) の朝から両側手足先のしびれを自覚し, その後しゃべりにくさを生じ, 夕方には歩行障害が出現し独歩困難となった。

X 月 12 日, TP 病院救急外来を受診し, 精査加療のため入院した。

入院時現症: 一般身体所見として, 体温 36.5 度, 右眼充血, 流涙を認め, 腰痛を自覚した。胸腹部に異常はなかった。神経学的所見では, 意識清明で項部硬直は認めなかった。構音障害を認め, ゆっくりと

した発語であった。眼球運動は両側外転障害を認め, 眼瞼下垂, 瞳孔異常, 眼振はなかった。対光反射は正常であった。両側 ciliary sign 陽性で口輪筋の筋力も低下していた。四肢筋力は徒手筋力テストで近位筋優位に 4 レベルと軽度低下していた。自覚的に四肢末梢の手袋靴下型の異常感覚を認めた。下肢の深部腱反射は消失していた。Babinski 徴候は陰性であった。指鼻試験, 膝踵試験は拙劣であり, 座位保持は不安定で, 立位保持, 独歩とも不可能であった。

検査所見: 血算, 生化学検査は正常で, 白血球数 7200/ $\mu$ l, CRP 0.1 mg/dl であった。便培養では E. Coli の検出のみであった。各種ウイルス抗体価に有意な上昇はなかった。髄液単純ヘルペスウイルスの PCR 法は陰性であった。血清抗ガングリオンド抗体の検索 (enzyme-linked immunosorbent assay 法) では, 第 4 病日の検査で, IgM 抗 GD1a 抗体 0.111, IgG 抗 GD1b 抗体 0.261, IgG 抗 GQ1b 抗体 0.570, IgM 抗 GA1 抗体 1.258, IgG 抗 GT1a 抗体 0.273 を検出した。第 2 病日目の髄液検査は細胞数 2/3  $\text{mm}^3$ , 総蛋白 36 mg /dl, IgG index 0.45 であった。頭部 CT, 頭部 MRI に異常所見を認めなかった。第 3 病日目の脳波は 6 Hz の徐波主体であった。神経生理検査では, 聴性脳幹反応は正常で, 末梢神経伝導検査は F 波を含め異常をみとめなかった。

入院後経過: 入院時には眼球運動障害, 四肢体幹失調, 下肢深部腱反射消失を認め, 意識は清明であり MFS の病像を呈していた。入院後から症状は進行し, 第 3 病日目には意識状態は傾眠傾向で呼びかけに半開眼するが自発語はなく, 簡単な指示には従える状態であった。また, 除皮質硬直肢位, 唸る様な大声の症状を呈し, この時の脳波では 6 Hz の徐波を認めた。中枢神経の障害を示唆する所見を認め, BBE と考えられた。全外眼筋麻痺, 注視方向性の眼振, 両側顔面神経麻痺を呈し, 脳神経障害の増悪を認めた。Alajouanine の手技で眼球の自動反射運動を検査すると左眼は外転し, 眼球運動障害は一部解離性麻痺が認められた。GBS の治療に準じ, IVIg (0.4 g/kg/日)