

# 成人白質脳症の臨床

## Clinical Aspects of Adult-Onset Leukoencephalopathy

佐賀大学医学部 内科

黒田 康夫\* (教授) 永石 彰子 江里口 誠  
黒原 和博 岡田 竜一郎 水田 治男

### 1. はじめに

白質脳症は病理および画像診断所見であり、病名ではない。従って、白質脳症を呈する疾患は極めて多く、また疾患特有の症状を呈する疾患は少なく、診断確定が困難なことが多い。本稿では、診断を下しえた成人発症白質脳症の自験例について概説する。

### 2. 症例

症例1：55歳女性。数日間の嘔吐、摂食不能後に痙攣を起し、入院した。脳MRIで後頭葉白質に病変を認めた(図1)。抗てんかん薬と輸液で改善し、MRI病変も消失した。本例は典型的な Reversible Posterior Leukoencephalopathy syndrome

(RPLS)である。RPLSは多彩な神経症状を呈する。急性発症で両側後頭葉白質にMRI異常を認めた場合、RPLEも念頭に置く。抗がん剤、免疫抑制剤の内服、膠原病、高血圧、子癇を基礎に起きることが多い。本例は高度の脱水がRPLEを惹起したと推測された。後頭葉白質に病変を認める疾患としては、他に副腎白質ジストロフィー、進行性多巣性白質脳症が挙げられる。

症例2：57歳、女性。一人暮らしの慢性アルコール中毒患者で、自宅で意識消失の状態で見送られた。MRIで両側大脳白質、脳梁膨大部、海馬、中小脳脚に明瞭な異常、中脳水道と乳頭体に軽度の異常を認めた(図2)。ビタミンB1投与で軽快したが、記憶力障害が残存した。本症例はMarchiafava-

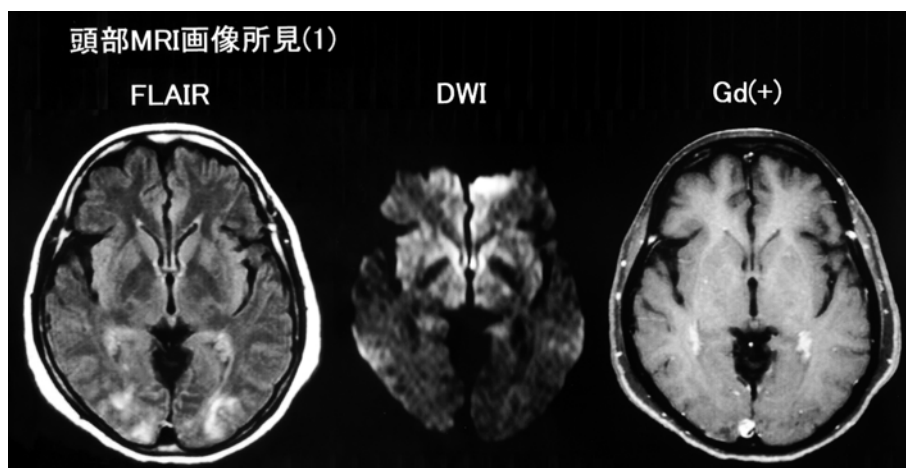


図1

\* 現) 社会医療法人大成会福岡記念病院 (院長)

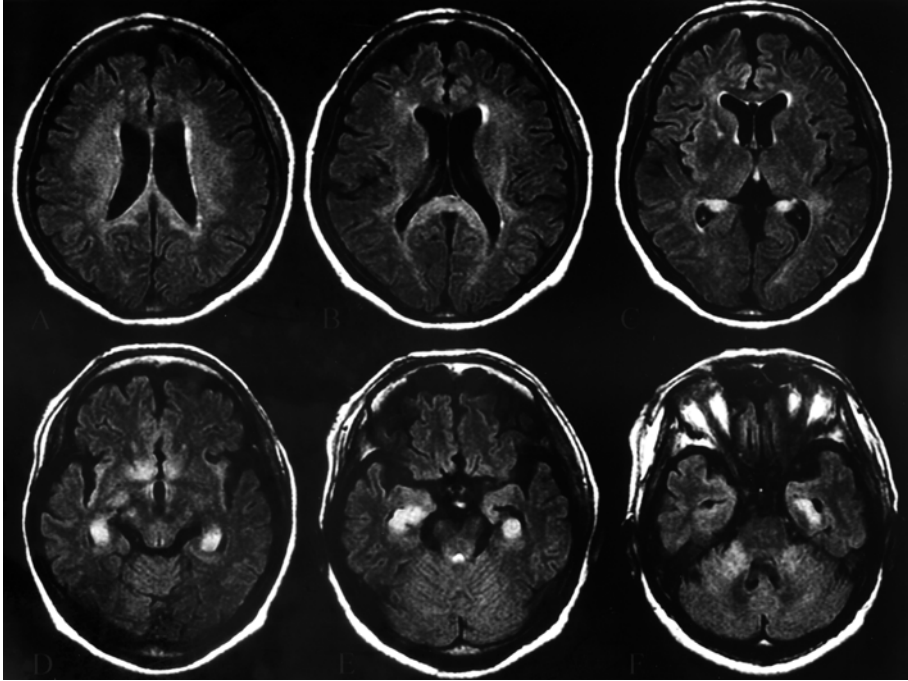


図 2

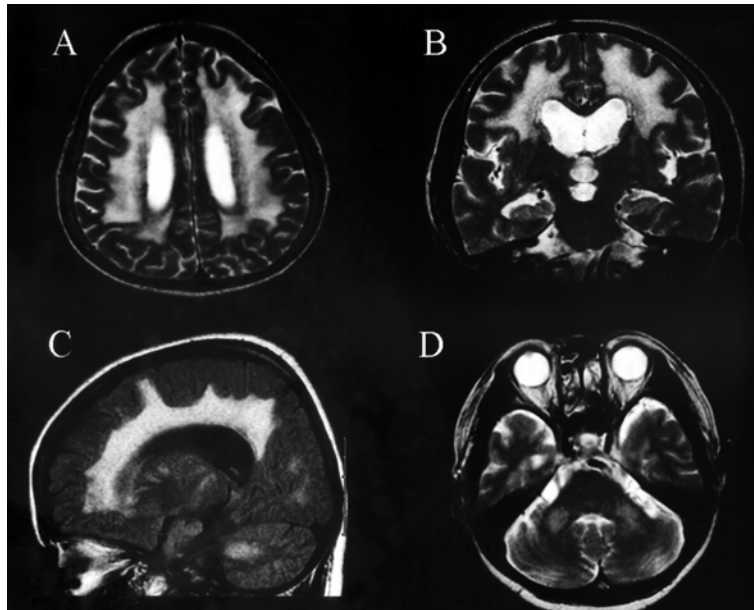


図 3

Bigami病 (MB病) と Wernicke脳症 (WE) の合併例と診断した。両疾患は特徴的なMRI所見を呈するが、非典型例の報告も少なくなく、MB病では大脳白質、小脳脚、WEでは海馬、尾状核も障害される。近年、診断には拡散強調画像がFLAIR

に勝るとの報告があるが、本例ではFLAIRがより明瞭に病変を描出した。

症例3：55歳、女性。2年前から進行性の痴呆と歩行障害を呈し、受診した。MRIで両側大脳白質、中小脳脚に異常を認めた (図3)。画像所見は成人

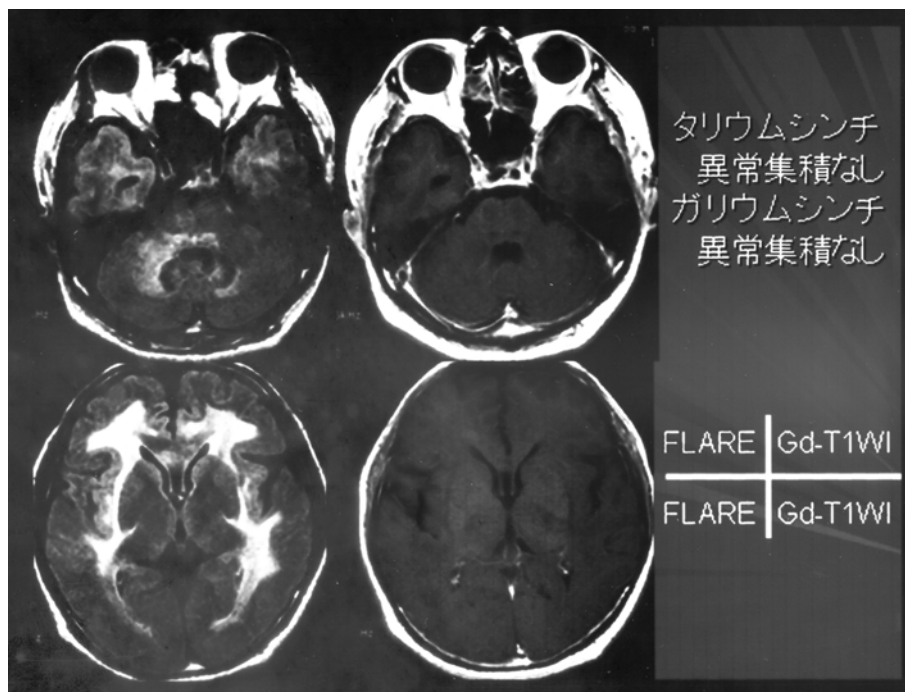


図4

型Krabbe病を示唆したが、白質ジストロフィーは否定された。尿中有機アミノ酸の定量で3-methylglutacon 酸尿症が疑われ、遺伝子解析でI型の3-methylglutaconyl-CoA hydratase 欠損症であることが判明した。有機アミノ酸尿症の患者の殆どは生後間もなく発症するが、成人発症の報告もある。先天性代謝障害が歌われる症例では有機アミノ酸の測定も考慮する。

症例4：55歳の男性。昨日から対麻痺、尿閉の状態になり、入院。髄液でリンパ球増多、蛋白増加、IgG増加を認めた。MRIでは胸髄に3椎体以上に及ぶ病変、大脳白質と脳幹、小脳に白質病変を認めた(図4)。パルス療法で2週後には白質病変は著しく消退した。本例は後に再発したため多発性硬化症と診断した。本例は年齢、髄液所見、MRI所見において非定型的であり、他疾患との鑑別を要した。

### 3. おわりに

成人白質脳症の自験例を紹介し、診断上の問題点を考察した。白質脳症の病因は多彩で、非定型例も少なくないことを念頭において診断を進め

る必要がある。

### 文献

- 1) Gibson KM, Elpeleg ON, Jakobs C, Costeff H, Kelly RI. Multiple syndromes of 3-methylglutaconic aciduria. *Pediatr Neurol* 1993; 9: 120-123.
- 2) Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami disease: MR findings in two patients. *Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1955-1957.
- 3) Kawarabuki K, Sakakibara T, Hirai M, Yoshioka Y, Yamamoto Y, Yamaki T. Marchiafava-Bignami disease: magnetic resonance imaging findings in corpus callosum and subcortical white matter. *Eur J Radiol* 2003; 48: 175-177.
- 4) Zhong C, Jin L, Guoqiang F. MR findings of nonalcoholic Wernicke encephalopathy: A follow-up study. *Am J Neuroradiol* 2005; 26: 2301-2305.

この論文は、平成18年7月22日(土)第20回老年期痴呆研究会(中央)で発表された内容です。