

Infantile bilateral striatal necrosis の 2 症例

齋藤 陽子¹, 齊川 裕子¹, 佐々木 泰輔¹
淀野 啓¹, 緑川 宏¹, 秋村 留美子¹
竹川 鉦一¹, 村中 秀樹², 武部 幸侃³
大城 みわ子⁴

¹弘前大学附属病院放射線科

²同 小児科

³青森市民病院小児科

⁴青森県立はまなす学園小児科

1. はじめに

両側性線条体壊死 (Infantile bilateral striatal necrosis (以下 IBSN))¹⁾ は, 主として乳児期に種々の神経疾患で発症し, 急速に死に至ったり, 回復後四肢麻痺・意識障害・筋緊張の異常・時に不随意運動・痙攣などを呈するもので, 病理学的には両側線条体に対称的に変性・壊死を起こす比較的稀な疾患¹⁻⁹⁾ である. 我々は臨床的に本症と考えられた 2 症例を経験したのでその CT および MRI 所見を若干の文献的考察を加えて報告する.

II. 症 例

[症例 1] 5 歳, 女兒

主訴: 四肢麻痺

既往歴: 妊娠・分娩も含め特に異常なし.

家族歴: 特記すべき事なし. 血族結婚はなかった. なお患児に同胞はない.

現病歴: 生後 11 カ月まで特に異常無く成長発達にも異常はなかった. 生後 11 カ月に 3 日間の発熱があり, その後突然筋緊張を伴う右上下肢麻痺出現し, 某医での頭部 CT にて両側線条体に低吸収域を認めたが血液・生化学検査, 脳波などに異常はなかった. 2 歳 11 カ月時, 特に誘

キーワード Infantile bilateral striatal necrosis, MRI, CT

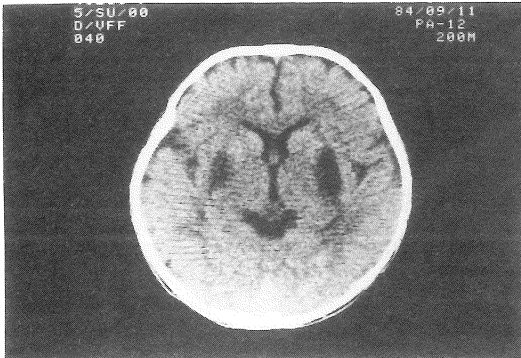
因なく左上下肢麻痺が出現し四肢麻痺となり、就寝時にミオクローヌスも出現した。その後四肢麻痺は緩徐に進行し、精神運動発達遅延、錐体外路症状も徐々に進行した。3歳7カ月時精査のため青森市民病院小児科に入院となった。

一般血液・生化学検査（血清銅、血清セロプラスミンも含む）、髄液検査、筋生検、呼吸酵素測定などが施行されたが特に異常なく、Wilson病やミトコンドリア脳筋症、Leigh 脳症は否定的となり、IBSN と考えられた。

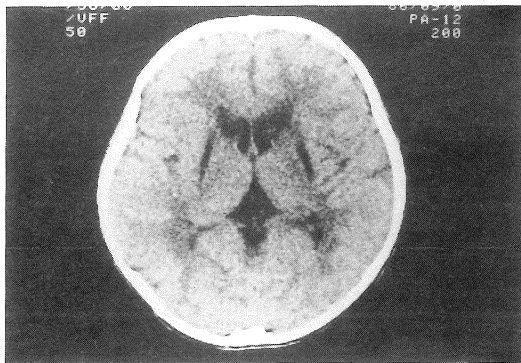
図1 症例1：頭部 CT

- a. 11カ月時、発症時の頭部 CT（単純）
- b. 3歳時、発症2年半後の頭部 CT（単純）
- c. 同上（造影）
- d. 同上（頭頂部、単純）
- e. 同上（頭頂部、造影）

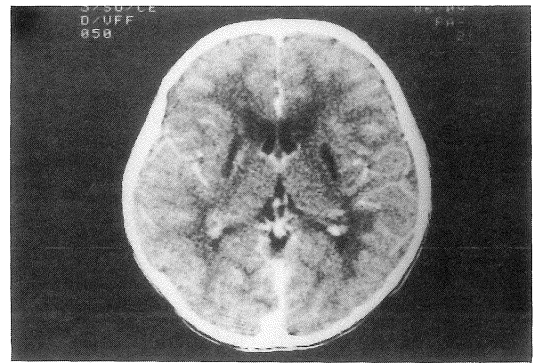
発症時の CT では両側被殻に低吸収域を認める(1 a)。発症2年半後の CT では被殻は萎縮し、両側尾状核にも低吸収域が出現している。造影効果はなかった(1 b, c)。大脳皮質には特に異常は認められなかった(1 d, e)。なお脳幹部にも異常所見はなかった。



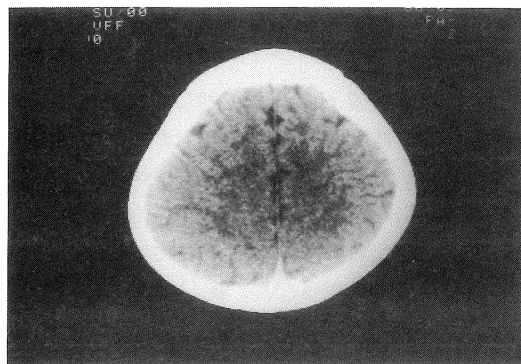
a



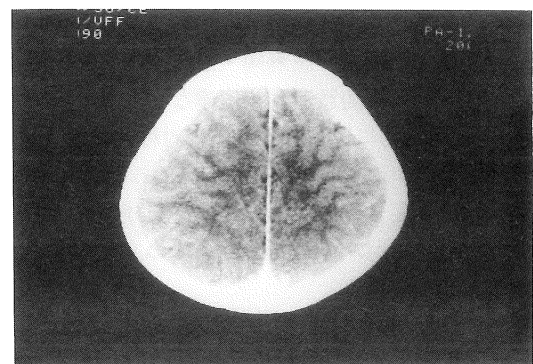
b



c



d



e

受付年月日 1990年8月16日

別刷請求先 (〒036) 青森県弘前市本町53 弘前大学医学部附属病院放射線科 斎藤陽子

頭部 CT

11カ月の発症時のCTでは両側被殻に低吸収域を認める(図1a)。

2年半後のCTでは尾状核にも低吸収域が出現し被殻の低吸収域は縮小している。なお造影効果は無かった(図1b, c)。大脳半球には特に異常はなかった(図1d, e)。

頭部 MRI

発症3年10ヵ月後、4歳時にMRIを施行した。使用した装置は0.5T超電導型で、T₁強調像として、short SE (TR=600 msec., SE=25 msec.)像、T₂強調像としてlong SE (TR=2000 msec., TE=100 msec) 像を撮像した。

両側被殻および尾状核は萎縮し、T₁強調像で低信号強度、T₂強調像で高信号強度を呈しており著明な変性・壊死の所見と考えられた。CTでは明らかではなかったがMRIでは右大脳半球皮質にも変性と思われる所見があった(図2)。なお、脳幹部には特に異常は見られなかった。

[症例2] 9歳, 男児

主訴: ジストニア

既往歴: 妊娠・分娩に異常なし。2歳1ヵ月時に水痘で高熱の既往があった。

家族歴: 血族結婚はなかった。弟2人のうち1人が最近癡性歩行を呈するようになった。両親が検査を拒否しているため詳細は不明である

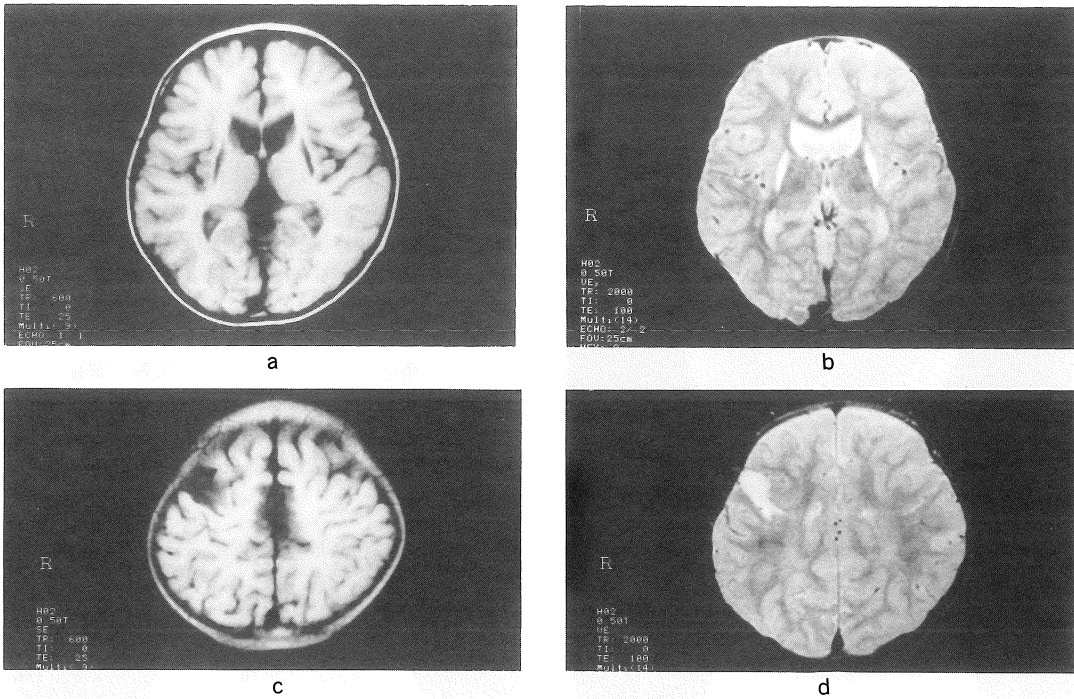


図2 症例1: 頭部MRI, 5歳時, 発症3年10ヵ月後

- a. T₁強調像 (SE 600/25), 基底核を通るレベル
- b. T₂強調像 (SE 2000/100), 同上
- c. T₁強調像 (SE 600/25), 頭頂部
- d. T₂強調像 (SE 2000/100), 同上

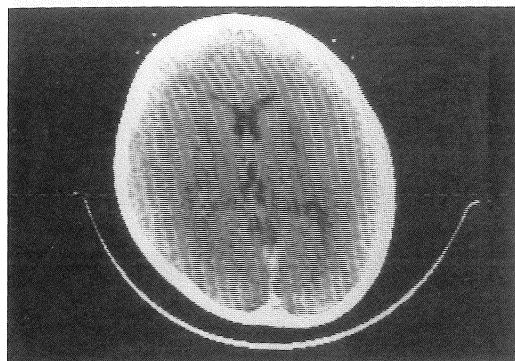
両側被殻および尾状核は萎縮し、T₁強調像で低信号を、T₂強調像では高信号を呈しており著明な変性・壊死の所見と考えられた(図2a, b)。CTでは明らかではなかったが、右前頭葉皮質にも変性と思われる所見があった(図2c, d)。

が本例と同じ疾患である可能性がある（家族内発症の可能性もある）。

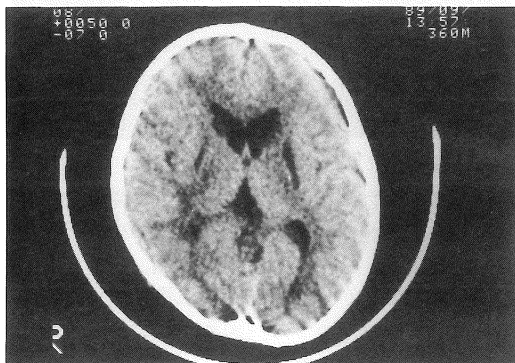
現病歴：2歳5カ月頃より歩行が不安定となった。その後痙性・失調性歩行および不随意運動（ジストニア）等の症が認められるようになり、青森県立はまなす学園に入園した。その後も失調症状の軽快・増悪を繰り返していたが、8歳時頃より歩行不安定が進行した。精神発達遅延は認められなかった。3歳時のCTで両側被殻に低吸収域を認めた。一般血液・生化学検査、髄液検査はすべて正常で血中（負荷後も含む）・髄液中の乳酸・ピルビン酸値も正常であり、Leigh脳症の可能性は低く臨床的にはIBSNと考えられた。

頭部CT

3歳時のCTでは両側被殻に淡い低吸収域を認める（図3a）。



a



b

発症5年後、8歳時のCTでは両側被殻は萎縮し、尾状核にも低吸収域が出現している（図3b, c）。

頭部MRI

MRIは発症5年後、8歳時に施行した。使用装置は0.5T超電導装置で、T₁強調像としてshort SE (TR=500 msec., TE=30 msec.)像を、T₂強調像としてlong SE (TR=2000 msec., TE=120 msec.)像を用いた。

両側被殻の萎縮があり、被殻および尾状核はT₁強調像で低信号、T₂強調像で高信号を呈しており壊死を伴う変性が示唆された（図4）。なお脳幹部には特に異常はなかった。

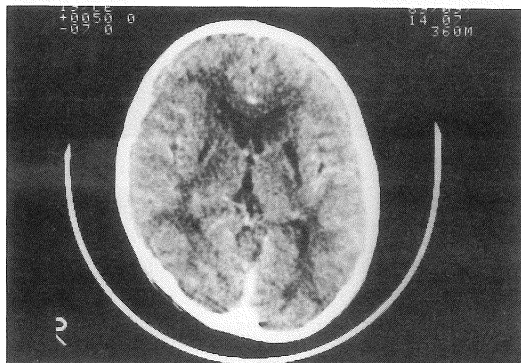
III. 考 察

IBSNは線条体全体に壊死をきたすもので病理

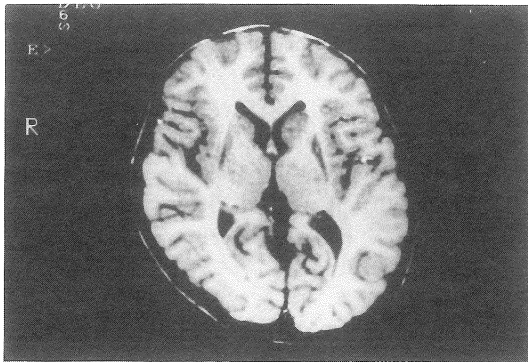
図3 症例2：頭部CT

- a. 3歳時、発症後約6カ月の頭部CT（単純）
- b. 8歳時、発症5年後の頭部CT（単純）
- c. 同上（造影）

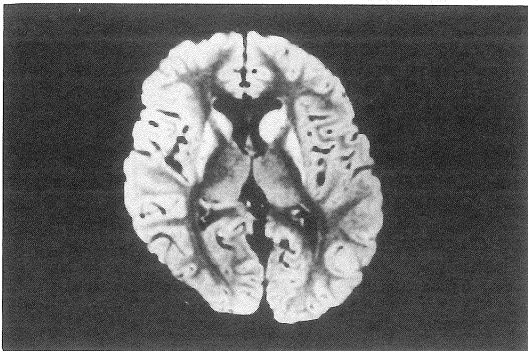
3歳時のCTでは両側被殻に淡い低吸収域を認める（3a）。発症約5年後のCTでは被殻は萎縮し低吸収域が明瞭化し、両側尾状核の吸収値も低下している。造影効果はなかった（3b, c）。なお、脳幹部その他に特に異常所見はなかった。



c



a



b



c

図4 症例2：頭部MRI，8歳時，発症5年後

- a. T₁ 強調像 (SE 500/30)
- b. プロトン密度強調像 (SE 2000/30)
- c. T₂ 強調像 (SE 2000/120)

両側被殻および尾状核は萎縮し，T₁ 強調像で低信号を，PD および T₂ 強調像では高信号を呈しており著明な変性・壊死の所見と考えられた。特に尾状核の変化は PD および T₂ 強調像で明瞭であった (図 4 a, b, c)。脳幹部には特に異常は指摘できなかった。

学的には線条体の著明な萎縮，神経細胞と有髄線維の消失，グリアの増殖を認める^{2-4,6,8)}もので比較的稀な疾患である。同胞例と孤発例があり同胞例には Miyoshi ら²⁾が Familial holotopistic striatal necrosis として報告している。臨床的特徴として，1. 小児期に発症する，2. 亜急性に発症する，3. 歩行障害・筋トーンの異常・不随意運動など錐体外路症状を呈するなどがあげられるが，その他，熱性疾患の既往や痙攣発作，精神発達遅延，構音嚥下障害の合併もしばしばあり，症状も多彩で一つの疾患単位とするには疑問視するものもあり，さらには Huntington 舞踏病や Leigh 脳症と混同している報告もあるとされている。病因としては遺伝性変性疾患説，Virus 感染²⁾・低酸素症・循環障害²⁾・栄養障害・中毒などがあげられている^{3,5,6)}が未だ定説はない。線条体が特異的に侵され，大脳皮質には異常な

いことが多いが，Miyoshi ら²⁾は 3 剖検例のうち 2 例で大脳皮質の一部に神経細胞の萎縮や部分壊死をともなった例を報告しており，症例 1 と同様と考えられた。その他 Mito ら⁸⁾が淡蒼球や黒質にも gliosis 等の変化を伴った例を報告している。

両側線条体に変性をきたす疾患としては，IBSN, Leigh 脳症, Mitochondrial cytopathy, Wilson 病, Hunchington 舞踏病, CO 中毒, anoxic-ischemic encephalopathy, 頭部外傷等があげられる³⁾。本 2 症例では，Wilson 病は血清銅やセルロプラスミン値が正常であることより，CO 中毒や anoxic-ischemic encephalopathy や頭部外傷は病歴から，Hunchington 舞踏病は家族歴・発症年齢から否定的である。Leigh 脳症¹⁰⁾は Pyluvate dehydrogenase complex と cytochrome c oxidase 欠損症とする説が有力で

Mitochondrial cytopathy としてとらえていく可能性もあるとされている。症例 1 では生検筋の生化学的検査で Mitochondrial cytopathy は除外され、症例 2 でも髄液中の乳酸値が正常であることより否定的と考えられた。また Leigh 脳症では脳幹部病変が 98% で認められるとされている^{4,6)} が、本 2 症例では脳幹部病変は認められず否定的であった。2 症例共に CT・MRI 共に線条体の壊死性変化を描出し得たが、MRI 特に T₂ 強調像がより明瞭に病変を描出できた。なお、2 症例共に被殻の変性が先行し次いで尾状核の変性が出現したが、これは岡部ら⁷⁾ の報告例の経過とも一致しており、本症はこの様な経過をとるものが多い可能性がある。また Leigh 脳症との鑑別にも有用である脳幹部病変の有無に関しても MRI がより有用であると考えられた。

IV. ま と め

1. 臨床的に IBSN と考えられた 2 症例に CT および MRI を施行した。

2. CT, MRI 共に両側の線条体の変性・壊死を描出できたが MRI の方がより明瞭に描出できた。また、2 例共被殻の変化が先行した。

3. 脳幹部病変の有無は Leigh 脳症との鑑別に有用であるが、それに関しては MRI の方が有用と考えられた。

(なお本稿の要旨は第 15 回日本磁気共鳴学会大会において発表した。)

文 献

- 1) Friede RL: Developmental neuropathology Springer-Verlag, Wien, New York 1975, p.88-89
- 2) Miyoshi K, Matsuoka K, Mizushima S: Familial holotopistic striatal necrosis. Acta Neuropathol. (Berl.), 13: 240-249, 1969
- 3) 篠原 猛, 小田雅也, 森木義雄, 他: 幼児期急性脳症後に生じたと考えられる対称性線条体壊死の 1 例. 神経進歩, 22: 526-534, 1978
- 4) Goutieres F, Aicardi J: Acute neurological dysfunction associated with destructive lesions of the basal ganglia. Ann. Neurol., 12: 328-332, 1982
- 5) 真屋キヨミ, 今井輝国, 梶浦一郎, 他: 両側性線条体壊死と思われる同胞例—CT 像の報告. CT 研究, 5: 730-733, 1983
- 6) Yasukouchi S, Akabane T, Mori T, et al.: A case report of infantile striatal necrosis with an acute onset. Brain Dev, 8: 609-614, 1986
- 7) 岡部一郎, 下泉秀夫, 宮尾益也, 他: CT で両側線条体に低吸収域を認め、特異な錐体外路症状を呈した小児例. 神経内科, 24: 499-503, 1986
- 8) Mito T, Tanaka T, Becker LE, et al.: Arch Neurol, 43: 677-680, 1986
- 9) Leuzzi V, Favata I, Seri S: Bilateral striatal lesions. Dev. Med. Child Neurol., 30: 252-265, 1988
- 10) 鴨下重彦: Leigh 脳症. 新小児医学体系 13 C, 小林 登ら編集, 中山書店, 東京, p.167-178, 1981

Two cases with infantile bilateral striatal necrosis

YOKO SAITO,¹ YUKO SAIKAWA¹
TAISUKE SASAKI,¹ HIRAKU YODONO¹
HIROSHI MIDORIKAWA,¹ RUMIKO AKIMURA¹
SHOICHI D. TAKEKAWA,¹ HIDEKI MURANAKA²
YUKINAO TAKEBE,³ MIWAKO OHSHIRO⁴

¹*Department of Radiology, Hirosaki University Hospital
53 Honcho, Hirosaki, Aomori, 036*

²*Department of Pediatrics, Hirosaki University Hospital*

³*Department of Pediatrics, Aomori City Hospital*

⁴*Department of Pediatrics, Hamanatsu Gakuenn*

Two cases with infantile bilateral striatal necrosis are reported.

A five-year-old girl has presented progressive right tetraplegia and muscle hypertonia and mental retardation since she was 11 months old.

Second patient is a nine-years-old boy, who had presented progressive spastic gait and dysotnic movement since two-years-old.

Their laboratory findings, including lactate and pylvate in blood and CSF, serum copper, ceruloplasmin are all within normal limits. In addition, muscle biopsy was performed in the first case and mitochondrial cytopathy is ruled out. So these cases are presumed to be infantile bilateral striatal necrosis.

In both cases CT scan at onset showed slight low density areas at bilateral putamens. Later, CT and MRI showed atrophy and degeneration of the bilateral putamens and caudate nuclei. MRI is thought to be a good modality to detect the lesions in such cases.