

高張性脱水を機に発症したExtrapontine Myelinolysisの一例

阿知波左千子¹⁾ 安藤久美子¹⁾ 石蔵 礼一¹⁾
高田 恵広¹⁾ 高橋 祐輔²⁾

1) 兵庫医科大学放射線科学教室 2) 同小児科学教室

A Case of Extrapontine Myelinolysis Precipitated by Correction of a Hyper-osmolar State

Sachiko Achiwa¹⁾, Kumiko Ando¹⁾,
Reiichi Ishikura¹⁾, Yoshihiro Takada¹⁾,
and Yusuke Takahashi²⁾

We report a case of extrapontine myelinolysis (EPM) precipitated by correction of a hyper-osmolar state. A 7-year-old boy presented with disturbed consciousness. Serum BUN and Na level were 48 mg/dl and 196 mmol/L, respectively. T2-weighted images and FLAIR images of MRI visualized symmetrical bilateral high signal intensity areas in the external capsule and in the thalamus. In addition, the splenium of the corpus callosum showed high signal intensity. All these lesions showed high signal intensity on diffusion-weighted images. Extrapontine myelinolysis is precipitated not only by the rapid correction of a hypo-osmolar state but also by that of a hyper-osmolar state.

Research Code No.: 602

Key words: CPM, EPM, hyponatremia

Received Nov. 4, 2003; revision accepted Apr. 22, 2004

1) Department of Radiology, Hyogo College of Medicine

2) Department of Pediatrics, Hyogo College of Medicine

別刷請求先

〒663-8501 西宮市武庫川町1-1

兵庫医科大学放射線科

阿知波左千子

はじめに

低Na血症の急速補正により、Osmotic Myelinolysis (OM) が発症することは広く知られている。橋中心に病変を認めるものをCentral Pontine Myelinolysis (CPM)、それ以外の部位に病変を認めるものをExtrapontine Myelinolysis (EPM) と呼ぶ。病変はCTでは等から低吸収域、MRIではT1WIで低信号域、T2WI、FLAIRで高信号域を左右対称性に認める。今回、われわれは高張性脱水において被殻、脳梁に病変を認めたEPMの一例を経験したので報告する。

症 例

症例：7歳、男児

主訴：意識障害

現病歴：1歳6か月よりアトピー性皮膚炎の治療のためステロイドを使用していた。7歳時、ステロイド離脱療法を開始。その一環として500ml/dayの水分制限を行った。一カ月後、活動性低下、嘔吐、意識障害が出現し、当院小児科緊急入院となった。

家族歴：特になし

入院時現症：JCS II-10、皮膚乾燥、反射正常

血液検査所見：血清Cr 0.78mg/dl、BUN 48mg/dl、血清Na 196mmol/lと高張性脱水を認めた。入院時CTにて異常認めず(Fig. 1)、高張性脱水の診断のもと、緩徐に血清Na補正を行った。3日目には血清Na 163mmol/l、7日目には143mmol/lと補正された。

入院後7日目のMRI：T2WI横断像にて外包に左右対称性に線状の高信号域を認め、また視床内側と脳梁膨大部、深部白質にも高信号域を認めた(Fig. 2A)。FLAIR画像横断像ではT2WIで認めた病変部位に加えて、海馬、後頭葉白質にも高信号域を認め、T2WIより病変が明瞭に描出されていた(Fig. 2B)。T1WI矢状断像では脳梁膨大部に辺縁明瞭な淡い低信号域を認めた(Fig. 2C)。拡散強調画像では以上の部位に高信号域を認め(Fig. 2D)、橋には明らかな異常信号域は認めなかった(Fig. 2E)。MRIおよび、臨床症状より、EPMと診断した。入院2週間後には活動性上昇し、一カ月後に

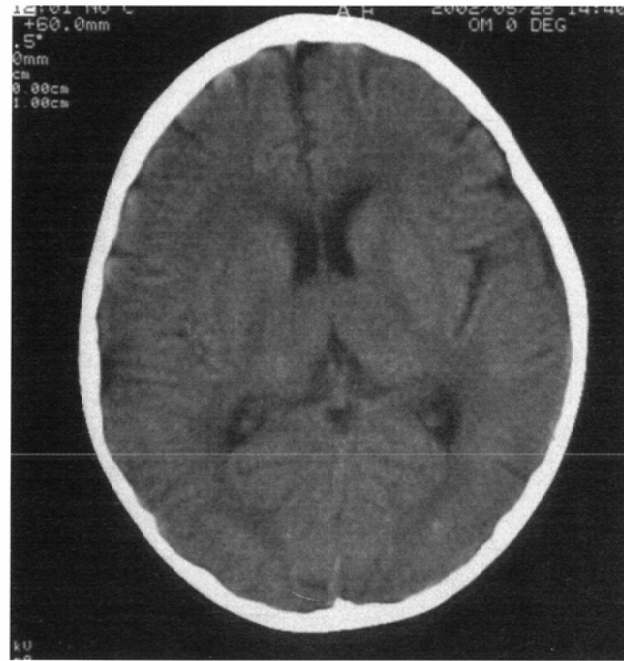


Fig. 1 7-year-old-boy. No abnormality is noted on CT.

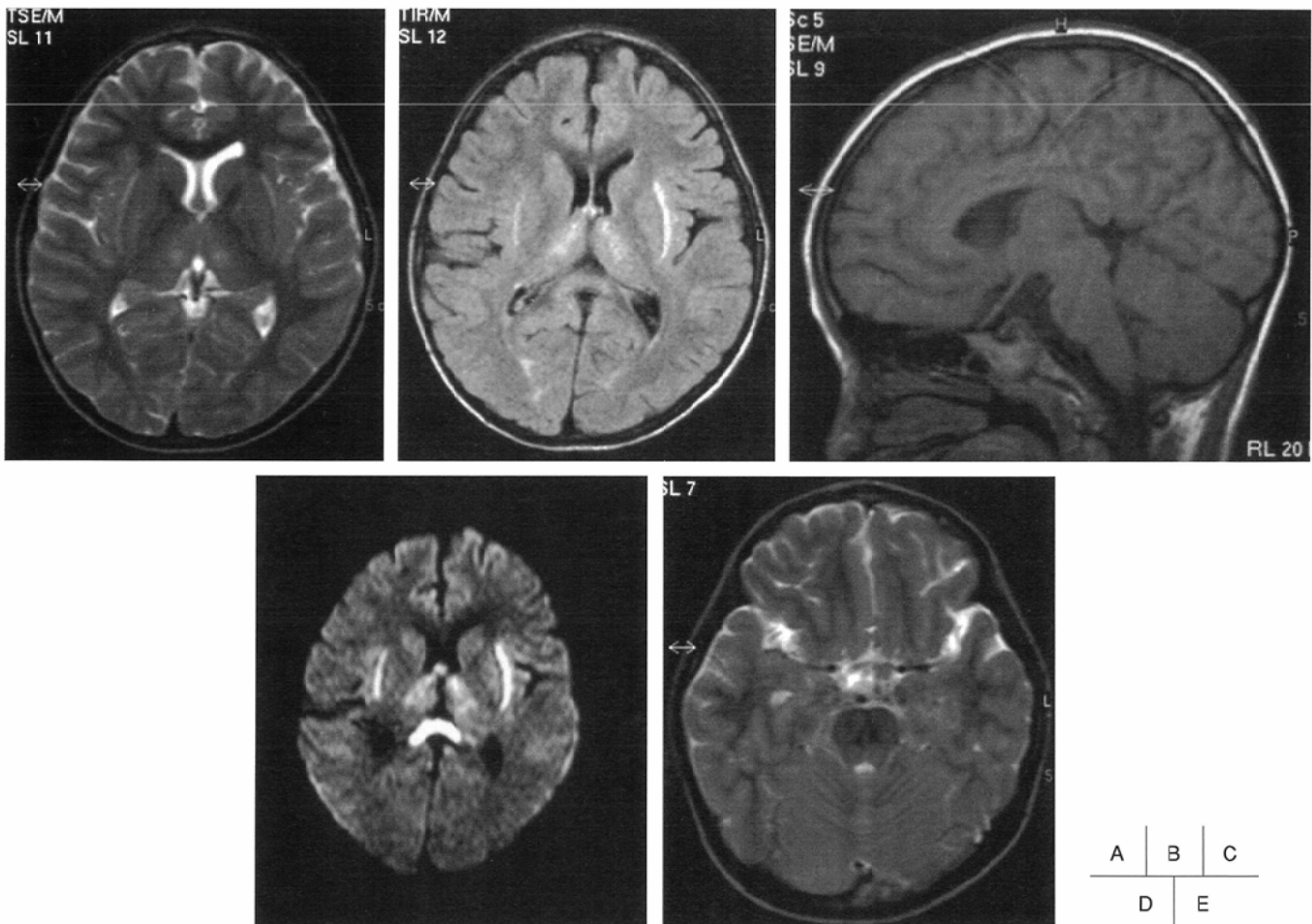


Fig. 2 7-year-old-boy.
 A, B: T2WI and FLAIR images of MRI show symmetrical bilateral hyper-intense areas in the external capsule and thalamus.
 C: The splenium of the corpus callosum shows low signal intensity on T1WI.
 D: These lesions show high signal intensity on diffusion-weighted imaging.
 E: There is no abnormality in the pons.

意識レベルJCS I-1まで回復し退院となった。退院時、画像検査はされていない。

考 察

OMは電解質異常、慢性アルコール中毒、栄養不良等、慢性的な衰弱状態などでみられる脱髄性疾患である。多くは低Na血症の急速補正により発生するが、その背景に、低栄養や糖尿病、慢性腎不全、肝不全などを有する^{1), 2)}。好発年齢、性差はない。発生機序については種々の説があり、1)低Na血症に伴う浮腫による圧迫により脱髄が起こるとする説、2)浸透圧負荷による血管内皮細胞の障害とそれに引き続き起こる髄鞘障害因子の放出、並びに血液脳関門での血管透過性亢進による浮腫が原因とする説、3)灰白質が周囲のOligodendroglial Cellから栄養分を奪い、その結果、脱髄が起こるとする説が考えられている²⁾。今回の症例では、脱水、熱傷などによる電解質異常や高血糖等の高浸透圧負荷により血管内皮細胞の障害が起こり、髄鞘の浮腫、破壊が起こったと考えられる。

OMの好発部位は橋、大脳基底核、視床、外包、尾状核、

中脳、灰白質白質移行部である。病理学的には灰白質の中を細い束、ないし単独で走行する有髄線維の髄鞘が選択的に侵され、神経細胞、軸索、小血管は比較的保たれる特徴がある²⁾。しかし、今回の症例では有髄線維が密集している脳梁膨大部にも病変を認めた。脳梁膨大部に病変を認める疾患としては、多発性硬化症、Marchiafava-Bignami病、脳梗塞、びまん性軸索損傷、脳腫瘍、感染症、抗痙攣剤による脳症があげられるが³⁾、本例とは臨床像より鑑別できる。

OM病変部はいずれもCTで左右対称性の等あるいは低吸収域、MRIではT1WIで低信号域、T2WI、FLAIRで高信号域を示した。拡散強調画像では高信号域を示し、ADC scoreは低下している。ADC score低下の原因としてはcytotoxic edemaが有名であるが⁴⁾、intramyelinic edemaでのADC score低下の報告があり⁵⁾、それはoligodendrocyteのedemaが関与している可能性があると考ええる。

結 語

低Na血症だけでなく高張性脱水でもOMは発生し得ることを念頭に置く必要があると考える。

文 献

- 1) Miller GM, Baker HL Jr, Okazaki H, et al: Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. *Radiology* 168: 795-802, 1998
- 2) 南 正之, 志方えりさ, 水谷智彦: 橋中心髄鞘崩壊症. *日大医学雑誌* 59: 5
- 3) 麻生浩子, 前田正幸, 大達清美, 他: MRIで脳梁膨大部正中に可逆性孤発病変を認めた急性脳炎の1例. *臨床放射線* 48: 3, 2003
- 4) Chua GC, Sitoh YY, Lim CC, et al: MRI findings in osmotic myelinolysis. *Clinical Radiology* 57: 800-806, 2002
- 5) Righini A, Ramenghi LA, Parini R, et al: Water apparent diffusion coefficient and T2 changes in the acute stage of maple syrup urine disease: evidence of intramyelinic and vasogenic-interstitial edema. *Neuroimaging* 13(2): 162-5, 2003