

原 著

## 多発脳神経麻痺を呈した症例の病因および臨床的特徴について

東京女子医科大学 脳神経センター 神経内科学 (主任: 岩田 誠教授)

モチヅキ	アツコ	タケウチ	メグミ	コンドウ	ヒロミ
望月	温子	・竹内	恵	・近藤	裕美
タケミヤ	トシコ	イワタ	マコト		
竹宮	敏子	・岩田	誠		

(受付 平成12年9月11日)

## Etiology and Clinical Features of Patients Presenting Multiple Cranial Neuropathy

Atsuko MOCHIZUKI, Megumi TAKEUCHI, Hiromi KONDO,  
Toshiko TAKEMIYA and Makoto IWATA

Department of Neurology, Neurological Institute, Tokyo Women's Medical University, School of Medicine

Multiple cranial neuropathy was observed in various diseases, and sometimes the etiology was unknown. In this paper, we examined the etiology and clinical features of 126 patients with multiple cranial neuropathy admitted to our department from January in 1978 to October in 1995. There were 16 cases of acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, 4 chronic inflammatory polyradiculoneuropathy, 16 Fisher syndrome, 33 tumors (18 primary tumors, 9 metastatic tumors, 7 nasopharyngeal tumors), 8 Tolosa-Hunt syndrome, 4 cavernous sinus syndrome, 8 encephalitis・meningitis, 7 patients with a viral infection which overlapped encephalitis・meningitis, 6 vasculitis, 3 sarcoidosis, 2 Collet-Sicard syndrome, 1 Vernet syndrome, 1 Villaret syndrome, 15 idiopathic multiple cranial neuropathy patients which overlapped syndrome with cranial neuritis and 9 were others; 3 neurosyphilis, 3 aneurysm, 1 brain abscess, 1 Arnold-Chiari malformation and 1 diabetic neuropathy. The cranial nerves most frequently involved were the third, sixth and seventh. Most high-frequency diseases are inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and tumors. Ten patients had multiple cranial neuropathy followed by a respiratory infection, and 3 of those cases were suspected vasculitis or circulatory insufficient. In many cases, the cerebrospinal fluid was an abnormal protein elevation. Therapy with prednisone was effective.

## 諸 言

多発脳神経麻痺の原因は感染性、血管炎性、腫瘍性など多岐にわたる<sup>1)</sup>。中には原因がわからない症例にもしばしば遭遇する。多発脳神経麻痺を呈した個々の症例報告は多くみられるが、多数例での検討は少ない。

今回我々は、東京女子医大病院神経内科に入院した多発脳神経麻痺の症例について、病因および

臨床的特徴について検討した。

## 対象および方法

1978年1月から1995年10月まで当科に入院した4,705例中、多発脳神経麻痺を呈した症例126例について基礎疾患、臨床症状、検査所見をretrospectiveに検討した。

## 結 果

多発脳神経麻痺を呈した症例の内訳は炎症性脱

表1 症例の内訳

疾患	症例数(例)	頻度(%)
炎症性脱髄性ニューロパチー	36	28.5
AIDP	16	
CIDP	4	
FS	16	
腫瘍	33	26.2
原発性	18	
転移性	9	
鼻咽腔	7	
Tolosa-Hunt 症候群	8	6.4
脳炎・髄膜炎	8(5)	6.4
ウイルス性	7	5.7
海綿静脈症候群	4	3.2
血管炎	6	4.8
Behçet 病	4	
側頭動脈炎	1	
Sjögren 症候群	1	
サルコイドーシス	3	2.4
特発性	15	11.9
その他	9	7.1
神経梅毒	3	
脳動脈瘤	3	
糖尿病	1	
脳膿瘍	1	
Chiari 奇形	1	
総計	126	

多発脳神経麻痺を呈した症例をまとめて示す。脳炎、髄膜炎のうちウイルス性が3例あり、次項のウイルス性と重複している。

AIDP：急性炎症性脱髄性多発根神経炎 acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy, CIDP：慢性炎症性脱髄性多発根神経炎 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, FS：Fisher 症候群。

髄性ニューロパチー 36 例(急性炎症性脱髄性多発根神経炎 acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy; AIDP 16 例, 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy; CIDP 4 例, Fisher 症候群 16 例), 腫瘍 33 例(原発性脳腫瘍 18 例, 転移性脳腫瘍 9 例, 鼻咽腔腫瘍 7 例), Tolosa-Hunt

症候群 8 例, 海綿静脈洞症候群 4 例, 脳炎・髄膜炎 8 例, ウイルス性 7 例(一部脳炎・髄膜炎と重複), 血管炎 6 例, サルコイドーシス 3 例, Ver-net 症候群 1 例, Collet-Sicard 症候群 2 例, Villaret 症候群 1 例, 特発性 15 例(一部脳神経症候群と重複), その他 9 例を認めた。その他 9 例は神経梅毒 3 例, 脳動脈瘤 3 例, 脳膿瘍 1 例, Arnold-Chiari 奇形 1 例, 糖尿病 1 例であった(表1)。

障害された脳神経は, III (126 例中 60 例), VI (55 例), VII (54 例)が多かった(表2)。

各々の疾患で障害された脳神経は表3に示した。

特発性のうち発熱, 感冒様症状など先行感染を認めた症例が 10 例, 血管炎や循環障害を疑わせる症例が 3 例あった。多くの症例で髄液蛋白が上昇しており steroid の投与が有効であった。障害された脳神経は IV が最多で, 次いで III, VI, VII であった(表4)。

## 考 察

障害された脳神経は III, VI, VII が多かった。これらの基礎疾患を分析してみた。III の障害を呈したのは炎症性脱髄性ニューロパチーが 24 例(うち Fisher 症候群が 15 例と半数以上), 腫瘍性 8 例, Tolosa-Hunt 症候群 7 例, 特発性 6 例が多かった。腫瘍性 8 例では脳幹部の glioma が 3 例, 髄膜腫が 2 例, 頭蓋咽頭腫が 1 例と原発性が 6 例を占めた。Tolosa-Hunt 症候群 7 例のうち, 海綿静脈洞造影が不良であったのは 4 例であった。

VI の障害は炎症性脱髄性ニューロパチー 25 例(うち Fisher 症候群が 16 例と半数以上), 腫瘍性 9 例, 特発性 6 例が多かった。腫瘍性 9 例のうち原発性 4 例, 鼻咽腔腫瘍 4 例と多かった。VII の障害は炎症性脱髄性ニューロパチー 22 例, 腫瘍性 14 例, 脳炎, 髄膜炎, ウイルス性が 9 例, 特発性 6 例であった。炎症性脱髄性ニューロパチー 22 例の

表2 障害された脳神経

脳神経	I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII
症例数	4	13	60	38	46	55	54	21	35	35	9	27
%	3.1	10.3	47.6	30.2	36.5	43.7	42.9	16.7	19.4	19.7	7.1	21.4

障害された脳神経の頻度を示す。各症例は複数の脳神経を障害している。

表3 各疾患群における脳神経麻痺の頻度

診断	障害された脳神経											
	I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII
炎症性脱髄性ニューロパチー	0	0	24	15	5	<b>25</b>	22	0	11	11	4	5
腫瘍	3	6	8	1	<b>15</b>	9	14	9	8	8	0	13
Tolosa-Hunt 症候群	0	0	7	5	<b>8</b>	4	0	0	0	0	0	0
海綿静脈洞症候群	0	1	<b>4</b>	2	3	1	1	0	0	0	0	0
脳炎, 髄膜炎	0	0	2	1	3	3	<b>7</b>	2	3	3	0	4
ウイルス性	0	0	3	2	4	4	<b>5</b>	3	2	2	0	0
血管炎	0	2	1	0	<b>3</b>	2	1	0	<b>3</b>	<b>3</b>	0	1
サルコイドーシス	0	0	1	<b>2</b>	1	1	0	1	1	1	0	0
特発性	1	2	6	<b>8</b>	4	6	6	3	5	5	4	4
その他	0	2	<b>5</b>	3	1	2	1	3	2	2	1	0

各疾患群において最も頻度の高い脳神経は太字で示す。

表4 特発性脳神経麻痺について

症例	年齢/性	障害部位												先行感染	潜伏期間	CSF		PSL	転帰	推定病因	その他の所見 検査所見		
		I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII			蛋白 mg/dl	細胞数 /μl						
1	50/F			●	○	○	○					○	○	+	2週	240	36 (L優位)	+	軽快				
2	51/M			●	●		●	●						+	3日	59	-	-	軽快				
3	33/M				●		●							+	1週	40	-	+	軽快		内眼筋麻痺		
4	53/M											○	●	+	1週	160	38 (L優位)	+	軽快				
5	23/F					○1.2						○	○	+	3日	17	-	+	軽快				
6	39/M	○	○	○	○	○1.2	○							+	1週	49	6(L)	+	軽快				
7	43/F											○	○	○	+	2日	43	14(L)	+	軽快			
8	41/F											○	○	○	○	+	2カ 月	32	-	-	不変	血管炎	補体低下
9	49/F											○	○	○	○	+	1カ 月	33	-	+	軽快		
10	38/M											○	○	+	1週	60	-	+	軽快	血管炎	RA陽性 補体低下		
11	75/M	○L	○R	○R	○R	○2	○R							-		70	-	+	軽快		非拍動性の頭痛		
12	76/M				○	○								-		未検		-	軽快	循環障害	βTG, PF4上昇		
13	37/M			○L	○L							○R	●	○L			47	-	-	軽快		両側海綿静脈造影不良 左癒着性中耳炎	
14	56/M				○								●				70	-	+	軽快		両側 MLF 頭部 MRI T2: 橋背側 HIA	
15	56/M											○	○	○	○	-		45	-	-	不変		

特発性脳神経麻痺の症例について障害部位, 検査所見等をまとめた。

症例8, 症例10は血管炎を, 症例12は循環障害を疑わせた。

○: 片側性, ●: 両側性。

うち AIDP, CIDP が 15 例と半数以上占め, その殆どが両側性であった。髄膜炎, ウイルス性のうち水痘・带状疱疹ウイルスが原因であったのが 5 例あった。

腫瘍性は炎症性脱髄性ニューロパチーの次に多

く認めた。腫瘍性 33 例うち転移性が 9 例あった。原発は肺癌が 5 例と多く, 胃癌, 直腸癌, 髄膜癌腫症が 1 例ずつあった。高橋ら<sup>2)</sup>は多発脳神経麻痺を呈した脳腫瘍 17 例の報告をしているが, 鼻咽腔, 副鼻腔腫瘍が多かったと報告している。

一方さまざまな膠原病の血管炎による脳神経麻痺は知られている<sup>3)</sup>。本検討では血管炎は6例あり、4例がBehçet病で、側頭動脈炎、Sjögren症候群が各々1例あった。特発性の症例の中で障害された脳神経はⅢ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅶが多かった。Juncosら<sup>4)</sup>はⅢ、Ⅵが、Iwasakiら<sup>5)</sup>はⅢ、Ⅴ、Ⅶの障害が多かったと報告している。

#### 結 語

1978年1月から1995年10月まで当科に入院した多発脳神経麻痺は126例あった。障害された脳神経は、Ⅲ、Ⅵ、Ⅶが多かった。基礎疾患は炎症性脱髄性ニューロパチー、腫瘍性が多かった。特発性のうち発熱、感冒様症状など先行感染を認めた症例が10例、血管炎や循環障害を疑わせる症

例が3例あった。多くの症例で髄液蛋白が上昇しておりsteroidの投与が有効であった。

#### 文 献

- 1) 清水優子, 岩田 誠: 多発脳神経麻痺. カレントセラピー 14: 1403-1408, 1996
- 2) 高橋 昭, 高城 晋, 山本耕平ほか: Multiple cranial neuropathyの臨床研究 第1報 腫瘍による17例について. 臨神経 4: 20-25, 1964
- 3) Bruyn GW: Angiopathic neuropathy in collagen vascular disease. *In* Handbook of Clinical Neurology Vol 51, pp446. Elsevier, New York (1987)
- 4) Juncos JL, Beal MF: Idiopathic cranial polyneuropathy. A fifteen-year experience. *Brain* 110: 197-211, 1987
- 5) Iwasaki Y, Kinoshita M: Idiopathic multiple cranial neuropath. A twenty year experience. *Jpn J Med* 28: 323-327, 1989