

臨床報告

特発性多発性脳神経炎に伴った両側顔面神経麻痺の1例

東京女子医科大学 脳神経センター神経内科学教室（主任：丸山勝一教授）

フリヤ	ヨシコ	ナガヤマ	タカシ	タケウチ	メグミ	カメイ	ヒデカズ
降矢	芳子	・長山	隆	・竹内	恵	・亀井	英一
オオサワ	ミキオ	コバヤシ	イツロウ	マルヤマ	シヨウイチ		
大澤美貴雄	・小林	逸郎	・丸山	勝一			

（受付 平成元年3月6日）

A Case of Cranial Polyneuritis Presenting Facial Diplegia

Yoshiko FURIYA, Takashi NAGAYAMA, Megumi TAKEUCHI, Hidekazu KAMEI,
Mikio OSAWA, Itsuro KOBAYASHI and Shoichi MARUYAMADepartment of Neurology (Director: Prof. Shoichi MARUYAMA), Neurological Institute,
Tokyo Women's Medical College

A 53-year-old male was admitted to our Department of Neurology complaining left facial palsy and dysesthesia in both legs. Six days before the admission he had fever of 38°C. The next day he felt strong dysesthesia in both legs. He could not stand still or sleep because of the dysesthesia. A day before his admission, he found the left side of his face paralyzed. Neurological examination revealed left peripheral type facial palsy, dysesthesia in both legs, decreased vibration sense in the lower half of the body. Audiometry revealed bilateral eighth cranial nerve dysfunction. Cerebrospinal fluid showed increased number of cell count and protein level and elevated IgG level and albumin suggesting increased permeability of blood-brain-barrier. The next day of the his admission facial diplegia was noted. After few days, the dysesthesia disappeared and his facial diplegia gradually improved with improvement of electrophysiological findings. Based on clinical course and findings, the patient was diagnosed as cranial polyneuritis. Electrophysiological examinations and facial nerve function tests indicated that this cranial polyneuritis originated distally from geniculate ganglion and spreaded to other part. And it is also suggested that immunological mechanism may be one of the causes of cranial polyneuritis.

はじめに

両側顔面神経麻痺は臨床的には比較的稀な病態であり、特発性脳神経炎によるものは、本邦では8例が報告されているのみ^{1)~4)}である。今回我々は、左側顔面神経麻痺で発症し、翌日それが両側性となった特発性脳神経炎の1例を経験した。各種の電気生理学検査によりその病変部位について検討し若干の知見を得たのでここに報告する。

症 例

患者：53歳，男性，美術デザイナー。

主訴：両下肢異常感覚，左口角から食物がこぼれる。

既往歴：昭和62年 empty sella syndrome と診断されたが，内分泌学的には異常なく放置した。

現病歴：昭和63年8月25日頃，38°Cの発熱があったが市販薬にて解熱した。8月26日より両下肢のしびれ感を自覚し，じっとしているといってもたってもいられないため，当院内科を受診し，感冒薬の投与を受けた。しかし，しびれ感は軽快せず，夜間鎮痛剤を服用しても，しびれ感と痛みのために眠れず，一晩中歩き回るなどして紛らわしていた。8月31日に当科を初診したが，神経学的には他覚的異常所見は認められず，restless legs syndrome が疑われた。8月31日夕方には更に，左

口角より酒がこぼれて飲めないことに気づき、9月1日精査のため当科に入院した。

入院時現症

一般理学的所見：血圧130/70mmHg, 脈拍84/分・整, 呼吸16/分. 胸・腹部・四肢には特に異常所見は認められなかった。

神経学的所見：意識清明. 脳神経系では、左側の前額部しわよせと閉眼が不能であり、左角膜反射の消失は消失していた。また左口角下垂および鼻唇溝の消失も認められた。味覚は正常で、聴力も自覚的には異常なく、Weber 試験は正中位で、Rinne 試験も両側とも陽性であった。他の脳神経に異常は認められなかった。四肢の筋力および腱反射は正常で、病的反射も認められなかった。感覚系では手袋靴下型の異常感覚が認められたが、表在感覚が正常であった。両側膝蓋骨および前上腸骨棘での振動覚の低下がみられた。なお小脳症状、髄膜刺激症状、および自律神経症状は認めら

れなかった。

一般検査所見：頭部 X 線で double sellar floor が認められ、頸椎・腰椎の単純撮影では軽度の変型性脊椎症を認めた。血液一般検査、尿検査、胸腹部 X 線、心電図、頭部 CT および MRI では異常所見は認められなかった。免疫学的検査では血清 IgG が2,503mg/dl に上昇していた。ムンプス、アデノ、コクサッキー、単純ヘルペス、帯状疱疹、Epstein-Barr (EB) などのウイルス血清抗体価の有意的な上昇は認められなかった。ツ反は強陽性で、血中アンギオテンシン変換酵素(ACE)値は9.7IU と正常であった。髄液検査では、外観は透明、細胞数114/3mm³ (L : N = 108 : 3)、および蛋白160 mg/dl と上昇していた。IgG index は0.50 (正常 0.60以下) と正常であったが、髄液中の IgG が

表 1 電気生理学的検査 (入院時)

運動神経：左尺骨神経	60.5	(51.4—71.0m/sec)
伝導速度 左総腓骨神経	46.6	(41.0—62.8m/sec)
右総腓骨神経	44.5	(41.0—62.8m/sec)
感覚神経：左尺骨神経	51.0	(43.0—63.7m/sec)
伝導速度 左腓腹神経	56.4	(42.5—61.2m/sec)
右腓腹神経	51.9	(42.5—61.2m/sec)
H 波：左下肢	16.5msec	
F 波：右上肢	59m/sec, 左上肢	62m/sec
聴性脳幹反応： 右	左	
I	2.11	2.15 (1.39—2.15msec)
II	(—)	3.06 (2.63—3.19msec)
III	4.89	4.79 (3.63—4.51msec)
IV	6.03	5.73 (4.77—5.81msec)
V	6.61	6.55 (5.38—6.58msec)
I—III	2.78	2.64 (1.93—2.67msec)
III—V	1.72	1.76 (1.42—2.38msec)
聴力検査：左右両側に高音漸減型の感音障害		
Blink reflex： 左	右	
R1	誘発されず	誘発されず
		(10.9±1.90m/sec)
DR2	誘発されず	誘発されず
		(32.8±4.39m/sec)
CR2	誘発されず	誘発されず
		(31.2±5.95m/sec)
顔面神経： 左	36.3	(35.6±10.9m/sec)
伝導速度 右	32.2	(37.3± 7.8m/sec)

括弧内は正常値を示す。

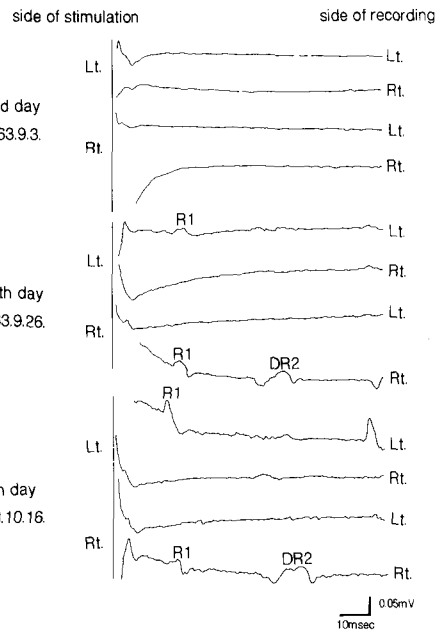


図 1 Blink reflex の経時的変化

第3病日：R1, DR2, CR2は誘発されていない。
 第26病日：左右両側で R1が誘発されたが、潜時はそれぞれ左17.4msec, 右20.1sec と延長していた。更に右側では DR2も潜時51.3msec で誘発された。
 第47病日：第26病日に比し R1, DR2の波型がより明瞭で高振幅となり、潜時はそれぞれ左 R1 16.4msec, 右 R1 19.7msec, DR2 44.5msec と短縮し、より正常に近づいた。左側でも DR2, CR2に相当する54.2msec と48.7msec の位置に低振幅波が出現している。

20.4mg/dl に、albumin も 65.7mg/dl に上昇し、血液脳関門の透過性亢進の所見が認められた。

電気生理学的検査 (表 1) : 入院時の blink reflex では、両側 R1, DR2, CR2 は誘発されず (図 1), 顔面神経伝導速度は左 36.3m/sec, 右 32.2m/sec と正常であった。聴性脳幹反応 (ABR) では I 波の頂点潜時が 2.11sec, 左 2.15sec と両側とも著明に延長していた (図 2)。聴力検査では両側高音漸減型感音障害が認められた。四肢末梢神経伝導速度, H 波, F 波, および正中神経手首部刺激による体性感覚誘発電位 (SEP) は全て正常範囲

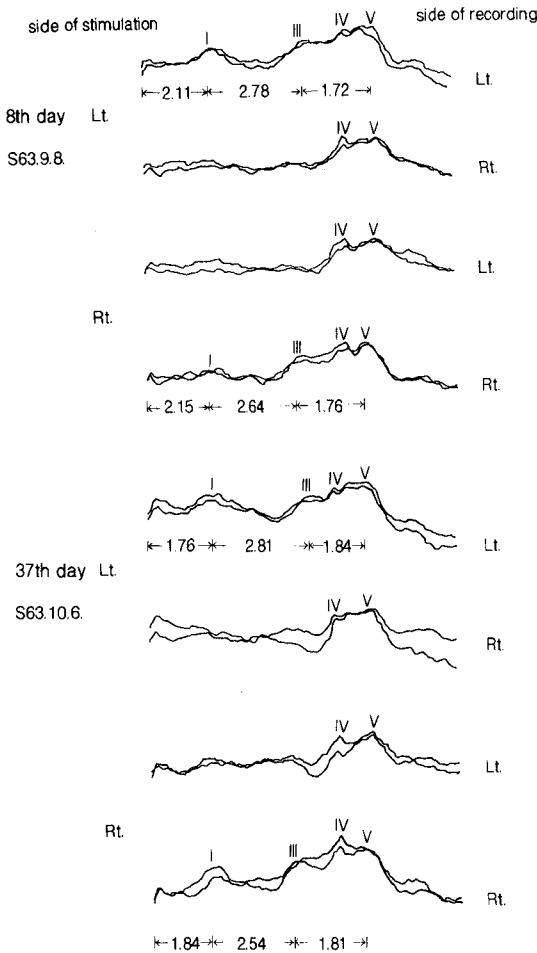


図 2 聴性脳幹反応の経時的変化

数字は msec

第 3 病日: 両側 I 波の潜時の延長を認めた。

第 37 病日: 両側 I 波の潜時は正常化した。

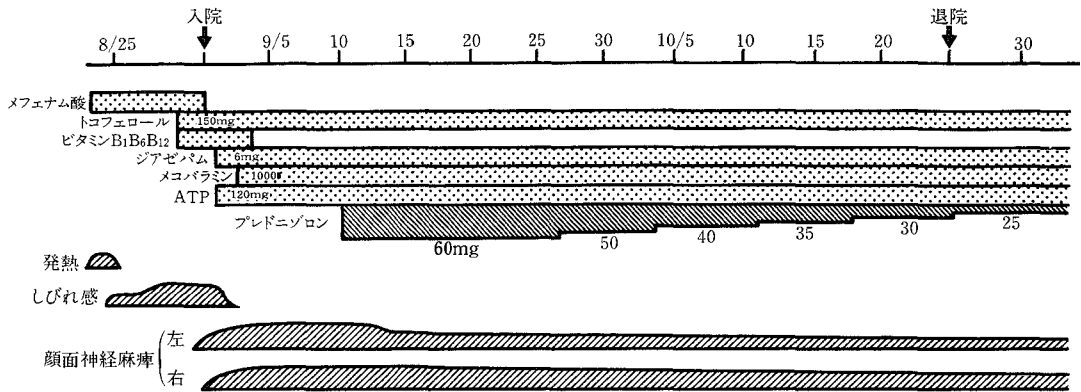
内であった。

その他の顔面神経関連検査: アブミ骨筋反射は両側で消失していた。シルマーテストは右 5mm, 左 8mm と軽度の低下を示したが、感情反射性涙液の分泌は良好であった。ガムテストは 10ml/10 分と正常であった。

入院後経過 (図 3) : 入院当日には左側のみの末梢性顔面神経麻痺であったが、翌日には両側性となった。臨床症状、髄液所見、電気生理学的検査成績などから特発性脳神経炎と診断した。第 5 病日より ATP 120mg/日 とメコバラミン 1,000 γ /日の投与とともに、マッサージと針治療を開始した。両下腔のしびれ感は第 8 病日には消失した。治療開始後も顔面神経麻痺には著変なかったが、第 3 病日には正常であった顔面神経伝導速度は第 26 病日には左 22.0m/sec, 右 13.2m/sec と遅延していた。第 12 病日からプレドニゾロンを 60mg/日 より開始した。しかし開始後も急激な症状の改善はなく、緩徐な症状の改善を認めるのみであった。投与開始後 2 週間目からプレドニゾロンも漸減した。Blink reflex は第 26 病日から強刺激で R1, 右で R1, DR2 がともに誘発されるようになり、第 47 病日にはその波形・振幅ともにより明瞭となり、潜時も短縮しより正常に近づいた (図 2)。入院時認められていた ABR の両側 I 波の遅延は、第 37 病日には左 1.76msec, 右 1.84msec と正常化した。髄液所見は第 29 病日には髄液蛋白も正常化し、髄液中 IgG と albumin も正常となった。発症時高値を示した血清 IgG も正常化した。第 30 病日に再検した聴力検査では聴力は正常化しており、アブミ骨筋反射も右側で強刺激により反応が誘発されるようになった。臨床的には表情筋の筋力低下は残存するものの、閉眼とストローでの飲水が可能となり、10月25日、プレドニゾロンを 25mg/day まで減量した時点で退院した。

考 察

本症例は、発熱後に下肢のしびれ感、および左側に始まった両側顔面神経麻痺と、また検査上 subclinical な両側聴神経障害と髄液蛋白増加を呈した。両側顔面神経麻痺は比較的稀な神経症候であり、両側 Bell 麻痺をはじめとして、Guillain-



髄液検査	蛋白 (mg/dl)	160	114	64	48	60			
	細胞数 (/mm ³)	114/3	61/3	11/3	13/3	4/3			
	L/N比	108/3	58/3	11/0	13/0	3/0			
	Alb ratio	16.2	22.9	97.8	7.5	6.8			
Blink reflex	左刺激	R ₁	flat	flat	17.4 ^(*)	18.8 ^(*)	19.4 ^(*)	19.2 ^(*)	flat
		DR ₂	flat	flat	flat	flat	57.9 ^(*)	flat	flat
		CR ₂	flat	flat	flat	flat	flat	flat	flat
	右刺激	R ₁	flat	flat	20.1 ^(*)	20.4 ^(*)	19.7 ^(*)	19.8 ^(*)	flat
		DR ₂	flat	flat	51.3 ^(*)	flat	44.5 ^(*)	55.4 ^(*)	49.5 ^(*)
		CR ₂	flat	flat	flat	flat	flat	flat	flat
顔面神経伝導速度	左	36.3			22.0	24.0	29.0	25.0	
	右	32.2			13.2	20.2	20.8	23.2	
NET ^(**)		両側無反応			(左無反応 右で500-1000Hzで反応出現)				

図3 臨床経過および検査所見

(*) : 70~100Vの強刺激で測定 (msec), (**) : Nerve extability test, 顔面神経伝導速度の単位 : m/sec

Barré 症候群 (GBS), 糖尿病, サルコイドーシスなどの全身疾患, 結核・梅毒・伝染性単核症などの感染症, および白血病などの種々の疾患に随伴するとされている⁵⁾。本例では頭蓋底 CT で肉芽腫などの異常所見もなく, 血中 ACE 正常, ツ反強陽性であることより, サルコイドーシスは否定された。Bell 麻痺は, 両側発症が非常にまれであり, 一般に髄液異常を伴わないことより否定的であった。血糖値が正常で, 血清梅毒反応も陰性であり, 糖尿病や梅毒は考えにくく, 血液所見より白血病も否定的であった。発熱に引き続き発症していることから, GBS や感染症に伴った両側顔面神経麻痺の鑑別が必要であった。GBS においては, 両側顔面神経麻痺は50%に合併すると言われて⁷⁾。GBS は, 一肢以上にわたる進行性の運動麻痺と深部腱反射の消失を診断の必要条件とする⁶⁾。

しかし, 本例では四肢の末梢神経障害は感覚障害を主体とし, しかも短期間に消失している点で合致しない。感染に伴った両側顔面神経麻痺はジフテリア・ヘルペス・EB ウイルスなどで認められ⁷⁾、本例においてはヘルペスや EB ウイルス抗体価の上昇は認められず, また他の臨床症状からジフテリアも考えにくかった。特発性脳神経炎は, 1930 年に Ironside⁸⁾ が提唱した疾患概念であり, 純脳神経型の GBS⁹⁾ との間に概念の重複があり, しばしばその異同が問題にされる。一方, 安藤ら¹⁾ は特発性脳神経炎の特徴を以下のようにまとめている。

1) 原因は不明であるが, 上気道炎や胃腸炎などの感染症が先行する場合が多く, para infectious, allergic な免疫学的機序によって起こるものと考えられる。

表2 多発性脳神経炎の過去15年の報告例

報告者(年)	年齢	性別	障害された脳神経										髄液所見			
			III	IV	VI	VII	VIII	IX	X	XI	しびれ感	蛋白	細胞数	診断・合併オ		
安藤ら(1975)	9例		◎	◎	◎	◎			◎	◎	◎	四肢異常 感覚を伴 うもの 54%	蛋白細胞解離を 認めたもの46%	特発性脳神経炎 ・GBS純脳神経炎 型・Fisher症候 群などの診断		
	時検例3例	13例	◎	◎	◎											
	を含む海外 報告例43例	6例	◎	◎	◎	◎										
		7例				◎										
		2例						◎	◎	◎						
	5例				◎			◎	◎							
斉藤ら(1984)	47	M				◎					口周脛	190	14/3	GBS		
	36	F				◎					両下肢	56	183/3	GBS		
	16	F				◎						72	73/3	ウイルス感染		
川畑ら(1987)	22	M				◎					両下肢	160	7/3			
小林ら(1978)	62	M				◎		◎				47	104/3	特発性脳神経炎		
本例	53	M				◎	◎				両上下肢	160	114/3	特発性脳神経炎		

◎：両側障害を示す。

髄液蛋白：mg/dl

2) 急性に発症するものが多い。

3) 主として運動性脳神経(ことに顔面神経、舌咽・迷走神経・動眼・滑車・外転神経)を両側性(典型例では左右対称性)に同時期におかず末梢神経障害である。

4) 四肢や体幹の末梢神経障害はないか、あっても一過性か、極めて軽微である。

5) 殆どの例は予後良好で、後遺症を残すことなく全治する。

しばしば髄液に蛋白細胞解離がみられ、GBSの一型とみなしうるものが多い。

7) 現在のところでは単一の疾患概念でなく、症候群と考えられる。

本例ではこれらの1)から5)の項目をほぼ満たしていることより、両側顔面神経麻痺が主体をなす特発性脳神経炎と診断した。なお過去10年間の特発性脳神経炎の報告例を表2にまとめた。障害される脳神経は両側顔面神経麻痺が最も多い。また下肢あるいは四肢などのしびれ感を伴う例も多い。髄液所見では蛋白細胞解離を認めることが多いが、細胞増多を認めた例も散見された。しかし特発性脳神経炎の疾患概念そのものが報告者によって異なり、GBSの純脳神経炎型とするものや、異なった一つの疾患概念としてGBSとは独立させるとする意見もある。病因的には両者とも何らかの免疫学的機序の関与が考えられるもの

の、診断に関しては一定の見解には至っていない。今後の検討がまたれる。

次に本症例の顔面神経麻痺の障害部位は表情筋麻痺、アブミ骨筋反射消失、および感情性涙分泌正常であることより、障害部位は膝神経節よりも末梢と考えられた。涙分泌に関しては、副涙腺の生理的分泌を評価するシルマーテストの値は低下を示したが、顔面神経支配による感情反射性の涙腺の分泌は正常であったことから正常と考えた。また顔面神経伝導速度は発症直後正常であったが、後に遅延したことから、膝神経節よりも末梢の障害が先行し、次第に拡大したことが示唆された。Blink reflexでは発症直後は末梢性顔面神経麻痺によりR1、DR2およびCR2全ての波形が誘発不能であったが、第26病日で右側のみDR2が誘発されており、電気生理学的には遅れて発症した右側でより早く改善が認められた。第47病日には左側でもDR2やCR2に相当する位置に低振幅の波形が誘発されてきており、経過観察により更に改善が期待された。特発性脳神経炎における両側顔面神経麻痺の経過に関しては、両側同時に発症し、または片側発症でも1～5日で完成し²⁾、予後も良好で、数カ月～2年間で完治したという報告²⁾がある。したがって本例の予後も良好であることが予想される。

本例の特徴は顔面神経だけでなく、ABRと聴

力検査で subclinical な聴神経障害が確認されたことである。過去、GBS と特発性脳神経炎における聴神経障害は特に注目されていなかったためその報告は少ない。いくつかの報告例⁴⁾¹⁰⁾では入力障害を示唆する所見が認められており聴神経の脱髄によるものと推定されている。この結果は本例と合致するものであった。また本症例では左側の I ~ III 波頂点間潜時の延長が認められているが、経時の変化はなく、本疾患との関連は不明である。GBS 例で I ~ III 波頂点間潜時延長例の報告¹¹⁾はあるが、疾患との関連は否定的とされている。本症例においても、特発性脳神経炎によるものではなく、聴神経から橋上オリブ核間の、特に延髄から橋にかけての部位になんらかの病変の併存が推定された。今後更に I・III 波頂点潜時とともに I ~ III 波頂点間潜時について、臨床像とともに経過観察が必要である。

本疾患の発症機序は明らかではないが、類縁疾患である GBS では、一部の症例で血中に出現する免疫複合体の除去の目的として血漿交換が行なわれている¹²⁾。免疫複合体を形成する自己抗体は抗 myelin 抗体であるとも、抗 cardiolipin 抗体である¹³⁾ともいわれている。そしてこれらは、IgG または IgM などの γ -グロブリンに属する免疫グロブリンであると考えられている。本例ではウイルス抗体価の上昇が伴わなかったが、血中 IgG 高値がみとめられ、なんらかの免疫機序がその発症に関与したものと推察された。

結 語

1. 両側顔面神経を呈した特発性脳神経炎の 1 例を経験した。

2. Blink reflex, 顔面神経伝導速度など電気生理学的検査と顔面神経機能検査の成績から、その障害部位が膝神経節より末梢に始まり、次第に末

梢に拡大していったと考えられた。

3. 血中 IgG 高値からその発現に液性免疫異常の関与が示唆された。

4. 聴力検査と聴性脳幹反応により潜在性の聴神経障害の合併が確認された。

文 献

- 1) 安藤一也, 加知輝彦: 特発性 Cranial polyneuritis. 神経内科 3: 387-396, 1975
- 2) 斉藤豊和, 古和久幸, 清水保孝ら: Facial diplegia の臨床的検討—特発性多発性脳神経炎との関連—. 臨床神経 24: 670-678, 1984
- 3) 川畑信也, 田中友二, 小松 隆: 両側末梢性顔面神経麻痺を主徴とした特発性多発性脳神経炎の 1 例. 内科 60: 1375-1378, 1987
- 4) 小林逸郎, 山根清美, 竹宮敏子ほか: Facial diplegia を主徴とした Cranial polyneuritis の 1 例. 神経内科 27: 367-369, 1987
- 5) Sherwen PJ: Bilateral facial nerve palsy: A case study and literature review. J Otolaryngol 16: 28-33, 1987
- 7) Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH et al: Peripheral Neuropathy. vol 2, pp2050-2100, WB Saunders, New York (1984)
- 8) Ironside R: Polyneuritis craniaris, recovering. Proc Roy Soc Med 23: 94, 1930
- 9) Guillain G, Kreis B: Sur deux cas de polyradiculonevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulair-e. Paris Med 105: 244, 1937
- 10) Nelson KR: Acoustic nerve conductin abnormalities in Guillain-Barré syndrome. Neurology 38: 1263-1266, 1988
- 11) Jack AS, Roger QC, Jian BC: Brainstem auditory evoked potentials in Guillain-Barré syndrome. Neurology 35: 771-773, 1985
- 12) The Guillain-Barré Syndrome Group: Plasmapheresis and acute Guillain-Barre syndrome. Neurology 35: 1096-1104, 1985
- 13) Frampton G: Severe Guillain-Barré syndrome: An association with Ig-A anti-cardiolipin antibody in a series of 92 patients. J Neuroimmunol 19: 133-139, 1988