

小脳性運動失調で発症した肝性脳症の1例

向井 公浩, 安田 雄, 寺尾 章

症例は72歳, 男性. 歩行時のふらつきとしゃべりにくさを主訴に来院し, 高アンモニア血症を認め腹部超音波検査にて肝硬変の像が得られた. 治療による血清アンモニアの低下とともに運動失調は改善し, 肝性脳症に伴った運動失調と診断した.

(平成8年6月24日採用)

A Case of Hepatic Encephalopathy Revealing Cerebellar Ataxia as an Initial Symptom

Kimihiko MUKAI, Takeshi YASUDA and Akira TERAO

A 72 year-old man was admitted to our hospital because of ataxic gait and dysarthria. Laboratory findings showed elevation of blood ammonia and liver cirrhosis on abdominal ultrasound examination. Concomitant with a decrease in the patient's blood ammonia level, the cerebellar ataxia improved. Therefore we considered the ataxia to have been due to hepatic encephalopathy. (Accepted on June 24, 1996) *Kawasaki Igakkaishi* 22(2): 111-114, 1996

Key Words ① Hepatic encephalopathy ② Cerebellar ataxia

性脳症の1男性例を経験したので報告する.

はじめに

症 例

肝性脳症は肝機能低下, 門脈大循環系の障害を基盤とする各種中毒物質の解毒障害が原因とされているが, 未だ一定の見解はみられていない. その臨床像も種々で意識障害の程度によっても異なるが, 一般的に消長を繰り返す意識障害, 睡眠障害, 健忘, 見当識障害, 傾眠, 興奮, せんもう, 昏睡や羽ばたき振戦, ミオクローヌス, 舞踏様運動, ジスキネジアなどの錐体外路徴候などがみられる. 一方小脳系の障害が前景に立ったという報告は少ない. 我々は失調性歩行, 断綴性言語など小脳症状で発症した肝

患者: H.H.72歳, 男性 (D24990).

主訴: 歩行時のふらつき, しゃべりにくさ.

現病歴: 1991年3月に歩行時のふらつきと左側偏位が出現し, また同時期に家人との言語による応対がやや困難になったため近医に入院した. 頭部CTは正常であり入院後4~5日で歩行障害は改善したため退院したが, 再度歩行障害が出現したため5月29日当科外来を受診した. 受診時, 断綴性言語を認め, 協調運動は拙劣で開脚歩行, 左側偏位がみられた. 精査加療目的で

7月8日入院となった。以前より便秘傾向があった。

家族歴、既往歴：特記事項なし。輸血歴なし。

プロフィール：職業酒屋、タバコ5本/日、アルコール1合/日を50年間。

入院時現症：一般理学所見には肝障害を示唆する所見はない。神経学的所見では、意識は清明で、脳神経系では眼球運動は正常で眼振はなく、軽度断綴性言語を認めた。運動系では筋力、筋トーンには異常を認めなかったが、上下肢ともに協調運動がやや拙劣であった。感覚系には異常を認めなかった。歩行は開脚歩行で左側偏位、つぎ足歩行不能、ロンベルグ徴候は陰性であった。

入院時検査所見：末梢血では血小板数が $7.8 \times 10^4/\mu\text{l}$ と低下し、血液生化学では総蛋白6.2g/dl, γ -GTP 160 IU/l, GPT 31 IU/l, GOT 25 IU/l, 出血時間ではフィブリノーゲン172mg/dl, ヘパラスチンテスト53%と肝機能障害を示唆する所見が得られ、血中アンモニア $158 \mu\text{mol/l}$ と上昇、アミノ酸分析ではフェニルアラニン $102.7 \mu\text{mol/l}$, チロシン $131.9 \mu\text{mol/l}$ と上昇し、フィッシャー比1.97と低下を認めた(Table. 1)。

頭部CT所見：軽度の大脳皮質の萎縮を認めるのみ(Fig. 1)。

腹部超音波検査：表面不正な肝臓の形態異常を認める。

脳波所見：基礎律動は4~5 Hzの θ 波。三相波は認めない。

Table. 1. Labo data on admission

末梢血：WBC $5100/\mu\text{l}$, RBC $389 \times 10^4/\mu\text{l}$, Plat $7.8 \times 10^4/\mu\text{l}$
血液生化学：SP 6.2g/dl, Bil(T) 1.0mg/dl, Bil(D) 50%, Alp 83IU/l, Cho 155mg/dl, γ -GTP 160IU/l, LDH 149IU/l, Alb 2.9g/dl, Glb 3.3g/dl, ChE 141IU/l, GPT 31IU/l, GOT 25IU/l, Crn 1.1mg/dl
出血時間：PT 13.8 s, APTT 33.5s, フィブリノーゲン 172mg/dl, ヘパラスチンテスト 53.0%
血中アンモニア： $158 \mu\text{mol/l}$ (20-54)
アミノ酸分析：Phenylalanine $102.7 \mu\text{mol/l}$, tyrosine $131.9 \mu\text{mol/l}$, tryptophan $51.7 \mu\text{mol/l}$, leucine $110.6 \mu\text{mol/l}$, isoleucine $65.7 \mu\text{mol/l}$, valine $284.7 \mu\text{mol/l}$, フィッシャー比 1.97, HBsAg (-), HBsAb (-), HCV (-)

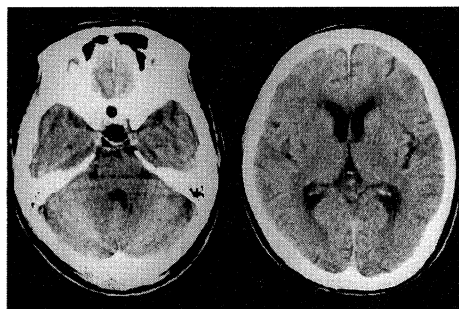


Fig. 1. Brain CT showed mild brain atrophy and unremarkable change on cerebellum.

経過：肝硬変の所見が得られ、検査上高アンモニア血症、芳香族アミノ酸の上昇がみられ、また臨床上、症状に消長がみられたことや、脳波上代謝性脳症を示唆する所見が得られたことなどより肝性脳症に伴う小脳性運動失調を疑った。高アンモニア血症の治療として sennoside 12mg, sodium picosulfate 15mg, lactulose 39g/日を投与したところ7月19日アンモニアは $125 \mu\text{mol/l}$ まで低下した。アンモニアの低下とともに歩行障害、言語障害、協調運動障害などの症状は消失した。また治療前後の平衡機能検査(Fig. 2)でも明らかに平衡機能の改善を認め、脳波所見も改善し α 波優位の基礎律動を示した。7月27日退院し、近医で経過をみることとなった。

考 察

肝性脳症の原因としては、アンモニア説、神経毒物の相乗作用、偽性神経伝達物質の関与、GABA説¹⁾などがあげられている。その症状としては消長する意識障害を主体とし、その障害程度によっても異なるが、睡眠障害、健忘、見当識障害、傾眠、興奮、せんもう、昏睡などがみられ、他に錐体外路症状として羽ばたき振戦、ミオクローヌス、ジスキネジアなどがみられる。一方小脳性運動失調を来した報告は比較的少ない。

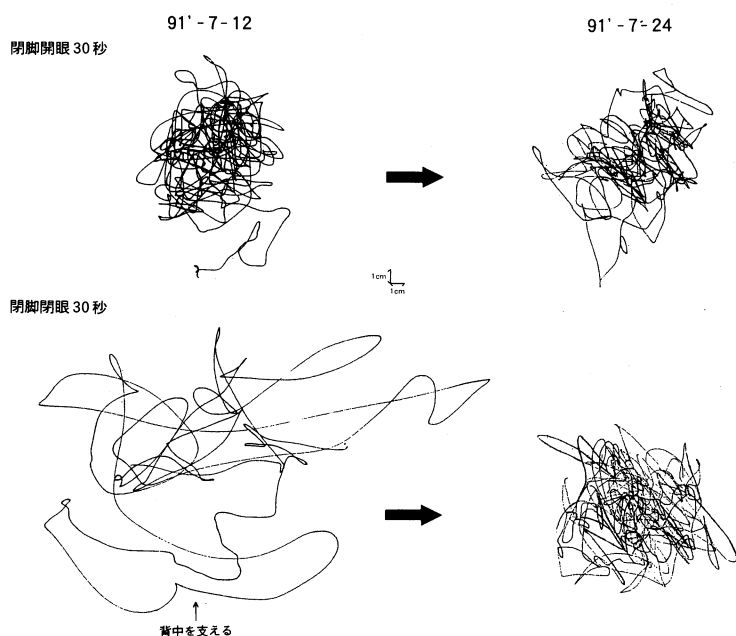


Fig. 2. Balance test. pre-treatment (left), post-treatment (right). Disequilibrium was moderately improved after treatment.

Victor ら²⁾は後天性の肝脳変性症27例について考察し、ほぼ全例に何らかの小脳症状が出現したとし、その内訳は構音障害、歩行障害、協調運動障害が高頻度にみられ、他に眼振もみられたとしている。また Kurlan³⁾によれば肝性脳症の第II期に構音障害、平衡障害がみられたと報告している。Pincus ら⁴⁾も肝疾患に伴う神経合併症の1つとして眼振を指摘している。しかし Victor らの報告でも、初発症状が小脳性運動失調であったものはわずか3例のみであり頻度的には少ないと思われる。小脳症状で発症した本邦例の報告は稀で、名倉ら⁵⁾がシャント脳症の1例を報告しているに過ぎない。

肝性脳症の病理学的特徴としてはアルツハイマーII型グリアの出現で灰白質中心に出現し、最もよくみられるのは大脳皮質、視床、基底核

などであるが、その他黒質、小脳歯状核、脊髄前角にもよくみられる⁶⁾。Victor らの17例の剖検所見では小脳の病理学的変化としてベルグマンガリア、アルツハイマーII型グリアの増加、プルキンエ細胞の希薄化、小脳歯状核の細胞脱落、空胞変性と深部白質の海綿状変性などを指摘している。本症例は症状が変動していたことより、変性疾患や血管障害よりむしろ代謝性疾患が考えられた。

アンモニアによる脳症発現機序としては従来、その直接作用とともに高アンモニア血症による星

状細胞障害とそれに伴う神経伝達系の障害、トリプトファンの脳内への流入増加による神経伝達系の不均衡が指摘されている。しかし村脇ら¹⁾はアンモニア中毒では痙攣を伴うが、肝性脳症では認められないなど、アンモニア説で肝性脳症のすべてを説明できないとしている。本症例でも主たる原因として高アンモニア血症が想定されるが、他の要素が複雑に絡みあっている可能性は否定できないと思われる。

結 語

運動失調で発症した肝性脳症の72歳男性を経験した。血清アンモニアの低下とともに臨床症状の改善がみられ、小脳失調の発現には血清アンモニアの関与が示唆された。

文 献

- 1) 村脇義和, 川崎寛中: 肝性脳症. 日本臨牀 52: 110-118, 1994
- 2) Victor M, Adams RD, Cole M: The acquired (non-Wilsonian) type of chronic hepatocerebral

degeneration. *Medicine* 44 : 345—396, 1965

- 3) Kurlan R : Hepatic and renal encephalopathies. *In* *Clinical Neurology*, vol 2, eds by Baker AB, Baker LH, New York, Harper-Row. 1991, pp1625—1632
- 4) Pincus JH, Cohan SL, Glaser GH : Neurologic complications of internal disease. *In* *Clinical Neurology*, vol 4, eds by Baker AB, Baker LH. New York, Harper-Row. 1992, pp 1—76
- 5) 名倉博史, 山之内博 : 小脳症状を主症状とするシャント脳症の1例. *臨床神経* 33 : 307—311, 1993
- 6) 調 輝男 : 肝性脳症. *Clinical Neurosci* 12 : 968—969, 1994