

## グラフ

## 脳 の M R I 画 像

- この画像をどう読むか? - その 15

奥 田 聡\*

**【症 例】** 66 歳, 男性**【既往歴】** 55 歳時に胃がんで胃全摘**【生活歴】** 飲酒 - 缶ビール 2 本 / 日。喫煙なし**【家族歴】** 特記すべきことなし**【現病歴】**

某年 8 月 21 日, 起床時から両下肢の脱力があり, 何かにつかまらなければ立てない状態であった。夜にはまったく立てなくなった。翌 22 日から左まぶたの下垂が出現した。さらに 23 日からは眠りがちの状態となり, 症状が改善しないため, 24 日に家族が救急要請した。

**【一般理学的所見】**

身長 159 cm, 体重 47 kg, 体温 37.4 °C, 血圧 99/58 mmHg, 脈拍 88 回 / 分, 心音・呼吸音異常なし, 腹部は平坦・軟, 下腿浮腫なし, 皮疹なし

**【神経学的所見】**

傾眠傾向であるが簡単な口頭指示には従える。見当識障害を認める。両側眼瞼下垂を認める。瞳孔は 3mm/3mm 同大, 対光反射は両側微弱。眼球は正中固定した状態で全方向に注視困難。明らかな顔面神経麻痺はなし。両上肢は何とか挙上可能であるが, 両側に下垂手を認める。両下肢は弛緩した状態で, 随意運動は認めない。温痛覚は保たれているが, 位置覚は上

肢で低下, 下肢については評価困難。深部腱反射は上下肢とも消失。病的反射は陰性。導尿で 1,300mL の排尿があり, 尿閉と考えられた。

以下に示す初診時の頭部 MRI 画像(図 1)から, どのような疾患が疑われるか?

**I. 解説**

MRI T2 強調画像, FLAIR 画像で, 中脳水道・第 3 脳室・第 4 脳室周囲, 両側視床内側に左右対称の高信号域を認める。病変は FLAIR 画像でより明瞭であり, 左頭頂葉にも小さな高信号領域が認められる(図 2)。その他, 側脳室周囲, 大脳白質に, 慢性虚血性変化を疑わせる非特異的な高信号を認める。

次に入院治療開始 10 日後の FLAIR 画像を示す(図 3)。中脳水道・第 3 脳室・第 4 脳室周囲, 両側視床内側および左頭頂葉の高信号域はほぼ消失している。

本例は, 数日の経過で歩行障害、眼瞼下垂、意識障害が進行し、初診時の神経学的所見では意識障害、眼瞼下垂、眼球運動障害、両側下垂手、深部腱反射消失、四肢筋力低下などの異常を認めた。MRI で中脳水道・第 3 脳室・第 4 脳室周囲, 両側視床内側に左右対称性の高信号を認めたことからウェルニッケ脳症を疑い, チアミン静注を開始すると共に, 治療開始前のビタミン血中濃度を測定したところ, ビタミン B<sub>1</sub>: 12.9ng/mL (正常 24~66 ng/mL), ビタミン B<sub>12</sub>: 160pg/mL (正常 180~914 pg/mL) と低値であることが判明した。さらに神経伝導検査では, 正中神経, 尺骨神経, 後脛骨神経, 腓腹神経の伝導速度の遅延, 尺骨神経(運動)

— Key words —

意識障害, 眼瞼下垂, 多発ニューロパチー, 中脳水道周囲高信号, 第三脳室周囲高信号

\* Satoshi Okuda: 国立病院機構東名古屋病院

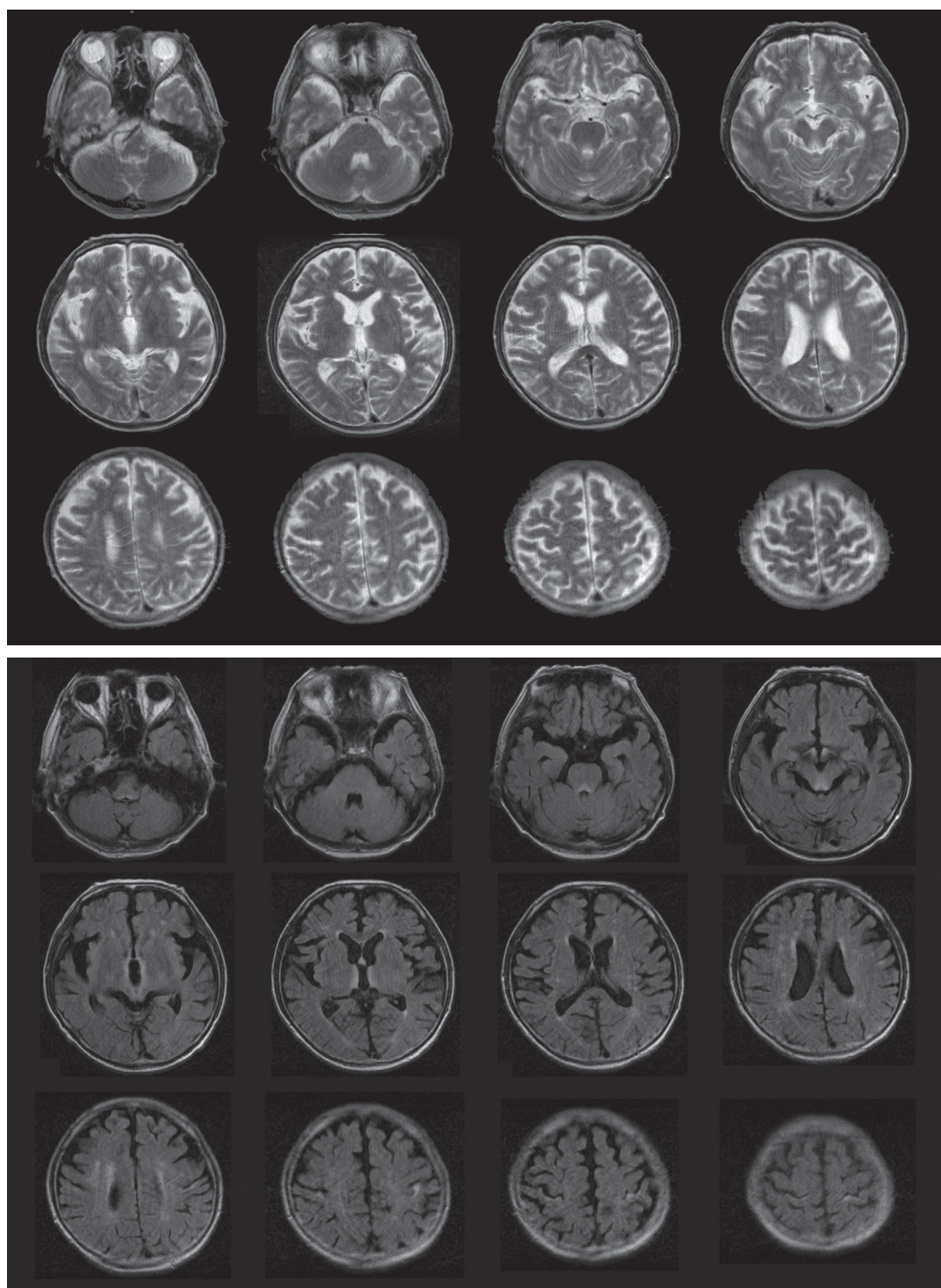


図1 初診時，頭部 MRI 水平断画像  
(上段) T<sub>2</sub> 強調画像，(下段) FLAIR 画像

(筆者提供)

と後脛骨神経，腓腹神経では電位の低下も認めた。

以上，臨床症状，血液検査所見，MRI 所見，神経生理学的検査結果より，ビタミン欠乏症による多発ニューロパチーを伴うウェルニッケ脳症と診断した。チアミン静注により眼瞼下垂，眼球運動はすみやかに改善，意識障害も軽快した。しかし見当識障害は残存

し，長谷川式認知症スケール HDS-R は 9/30 であった。また，下垂手，両下肢の筋力低下も残存したため，ビタミン B<sub>1</sub>，B<sub>12</sub> の補充療法を継続し，3 週間後にリハビリ転院した。

ウェルニッケ脳症はチアミン(ビタミン B<sub>1</sub>) 欠乏による脳症である。欧米ではアルコール依存症が最大の



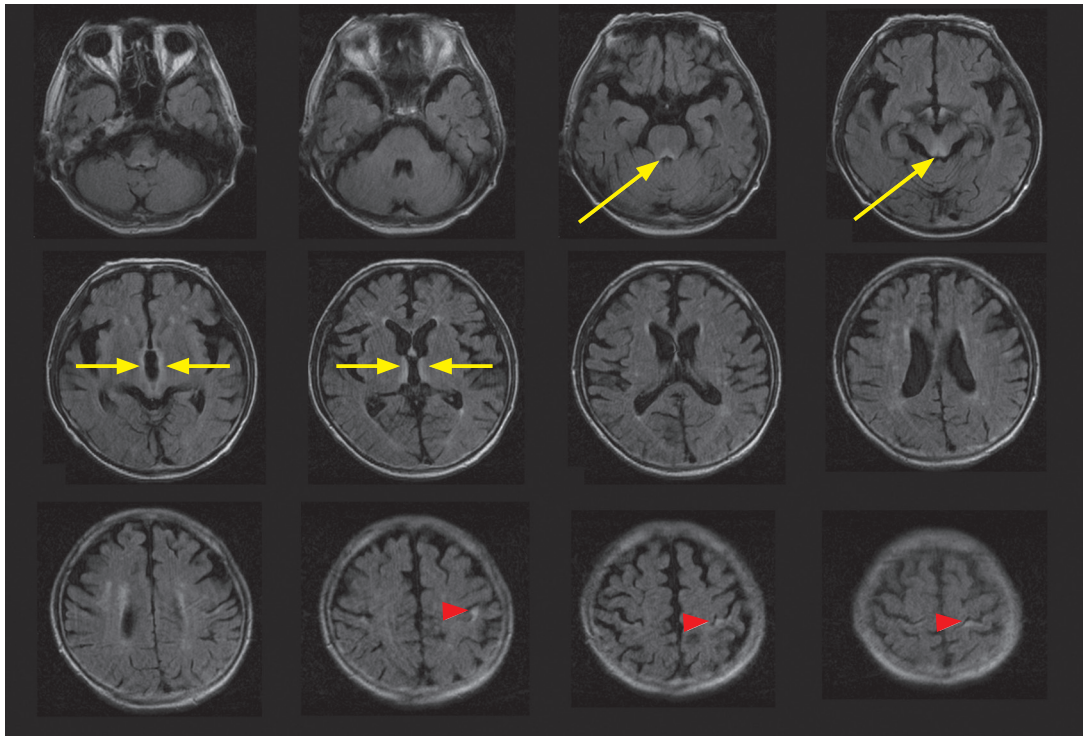


図2 初診時、頭部 MRI FLAIR 画像(再掲)

中脳水道・第3脳室・第4脳室周囲、両側視床内側に左右対称の高信号域を認める(矢印)。左頭頂葉に小さな高信号領域が認められる(矢頭)。

(筆者提供)

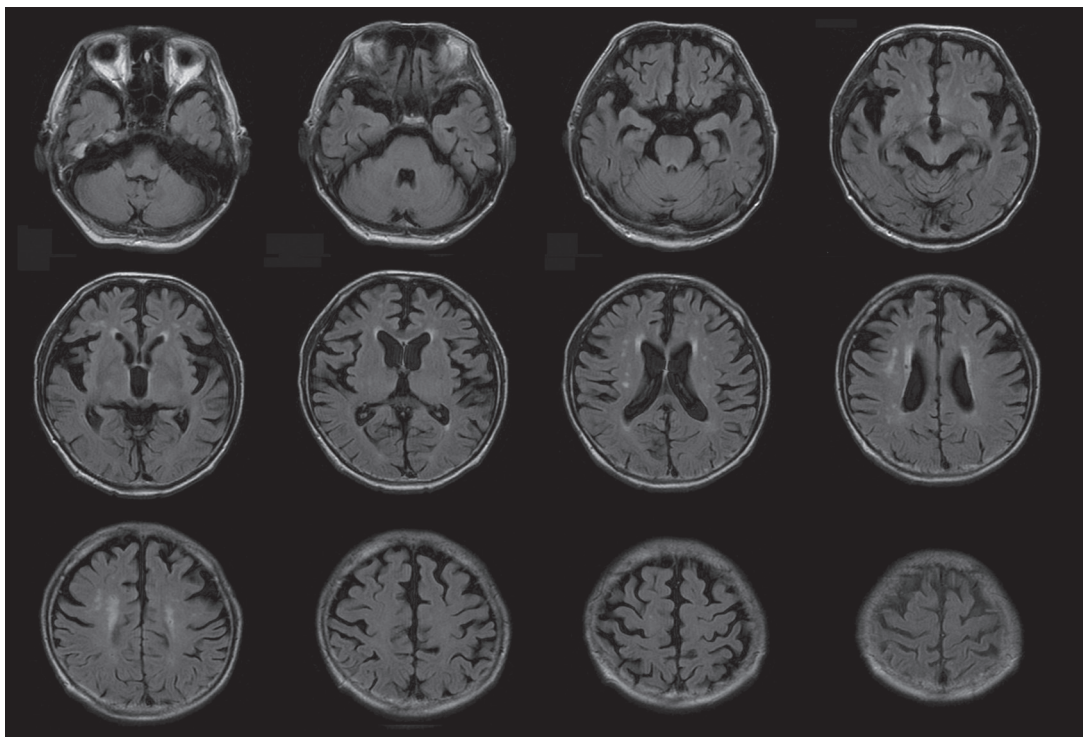


図3 治療開始 10 日後の MRI, FLAIR 画像

陳旧性の慢性虚血性変化と思われる非特異的高信号域以外の高信号域はほぼ消失している。

(筆者提供)

原因とされる。アルコール依存以外にも、偏食、悪性腫瘍、腸疾患、妊娠悪阻、がん化学療法など、さまざまな要因に伴う栄養障害で生じうる。本例では飲酒習慣はあるもののアルコール依存とまでは言えず、胃全摘に伴う吸収障害にアルコール摂取が重なり、ビタミン欠乏が生じていたものと考えられる。チアミンはTCA回路の $\alpha$ -ケトグルタル酸デヒドロゲナーゼ、ピルビン酸デヒドロゲナーゼなどの重要な酵素の補酵素として働いており、その欠乏により脳のエネルギー代謝障害をきたす。チアミンの体内貯蔵量はビタミン類の中でもっとも少なく、成人で25~30mgと推定されている。過剰分は尿中へ排泄されるため過剰症は生じない<sup>1, 2)</sup>。

ウェルニッケ脳症の臨床症状としては、意識障害、眼球運動障害、失調歩行が古典的3徴候として有名である。しかし、実際にはこれら3徴候が揃っているのはウェルニッケ脳症の一部に過ぎず、臨床的に見逃され、剖検にて初めて診断されることも少なくないとされる<sup>1, 3)</sup>。もっともよくみられる症状は意識障害であり、軽いものでは無欲、無関心、軽度の認知機能低下から、重症例では昏睡に至るまで程度には幅がある。一方、眼症状は眼球運動障害に限らず、水平性眼振、網膜出血、乳頭浮腫、瞳孔不同、縮瞳など、さまざまなものがある。歩行障害もわずかな歩行障害から起立不能まで、さまざまである。剖検でウェルニッケ脳症と診断された症例のうち、これらの神経徴候が1徴候単独、あるいは2徴候の組み合わせ、あるいはいずれの徴候もなかったものが8割程度を占める<sup>1, 3)</sup>。

適切に治療されなかった場合、80%が作話を伴う永続的な記憶障害であるコルサコフ症候群を発症する。コルサコフ症候群は、慢性的なチアミン欠乏によりウェルニッケ脳症のような急性症状をきたすことなく発症することもある。ウェルニッケ脳症はチアミン投与によりすみやかな改善が期待でき、またチアミンの安全性はきわめて高いことから、栄養障害を有する患者には潜在的に本疾患が存在していることを意識することが重要である。また、チアミン欠乏患者に不用意に炭水化物を負荷すると、ウェルニッケ脳症、乳酸アシドーシスを誘発することがあり、注意が必要である<sup>1, 2)</sup>。

チアミン欠乏症は従来から脚気と呼ばれ、症状により乾性脚気(dry beriberi, 神経障害)、湿性脚気(wet beriberi, 心血管障害・心不全)、乳児脚気(infantile beriberi, 乳児に生じる心不全、失声症、深部反射消失)、消化管脚気(gastrointestinal beriberi, 腹痛、嘔吐、乳

酸アシドーシス)などに分類される。本例は四肢の多発性ニューロパチーを合併した。乾性脚気である末梢神経障害は通常は慢性的な経過で発症するが、稀に本例のようにウェルニッケ脳症の発症と合併して、急性、亜急性の経過で発症することもある<sup>4, 5)</sup>。本例では、ビタミンB<sub>12</sub>欠乏症による巨赤芽球性貧血、亜急性連合性脊髄変性症は認めなかったが、末梢神経障害に、チアミン欠乏と共にビタミンB<sub>12</sub>欠乏が関与した可能性は否定できない。

MRIは本疾患の診断上きわめて有用である。典型的な所見は本例で認められたように、T<sub>2</sub>強調画像、FLAIR画像でみられる中脳水道周囲、第三脳室周囲、蓋板、乳頭体、視床内側に認められる対称性の高信号域であり、チアミン欠乏による脳組織の細胞障害性浮腫を反映したものと考えられる。非典型的な所見としては、小脳、小脳虫部、脳神経核、赤核、歯状核、尾状核、脳梁膨大、および大脳皮質に高信号を認めることがあり、非アルコール依存症のウェルニッケ脳症患者にみられやすいとされる<sup>6)</sup>。MRI拡散強調画像(DWI)は水分子の拡散の変化を検出でき、脳虚血の初期変化の検出にはきわめて有用であるが、本疾患ではそれほど有用とは言えない。両側視床と中脳水道周囲領域内の信号のわずかな増加のみを示す場合がある(図4)。一方、頭部CTは中脳水道周囲、視床内側に低吸収域を呈することがあるが(図5)、MRIに比べて感度が低く、本疾患における有用性は低い<sup>6)</sup>。

本疾患の治療の決め手は、いかにチアミンをすみやかに投与するかであり、チアミンが比較的安価かつ安全であることから、診断が疑われたら、血中チアミン濃度の結果を待たずに躊躇なく開始すべきである。チアミンの迅速な投与は不可逆的なコルサコフ症候群への進行を防ぐ。チアミンの有効量、投与経路、治療期間についてのエビデンスは得られていないが、経験的に非経口的にチアミン100mg/日以上を静注あるいは筋注する<sup>1)</sup>。低栄養の患者では、グルコースの投与前にチアミンを投与することが医原性のウェルニッケ脳症を防ぐことになる。また、マグネシウムはチアミンの補因子として機能するため、低マグネシウム血症の場合には、そのマグネシウム濃度も確認し、低マグネシウム血症がある場合は、経口または非経口投与によって補充する必要がある<sup>1)</sup>。

## 謝 辞

本例の担当医であり、データの提供にご協力いただきました、元・国立病院機構名古屋医療センター神経



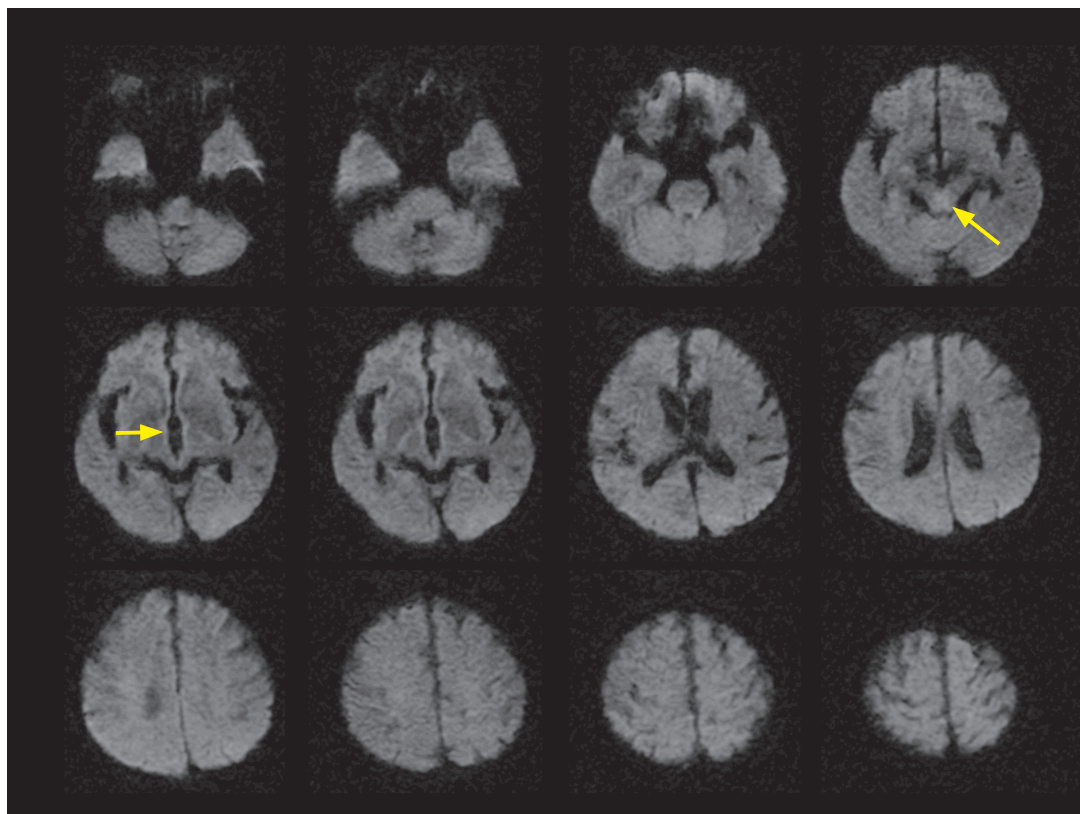


図4 本例における入院当日の MRI 拡散強調画像

中脳水道および第三脳室周囲にわずかに高信号を認めるが、診断的有用性は高くない。

(筆者提供)

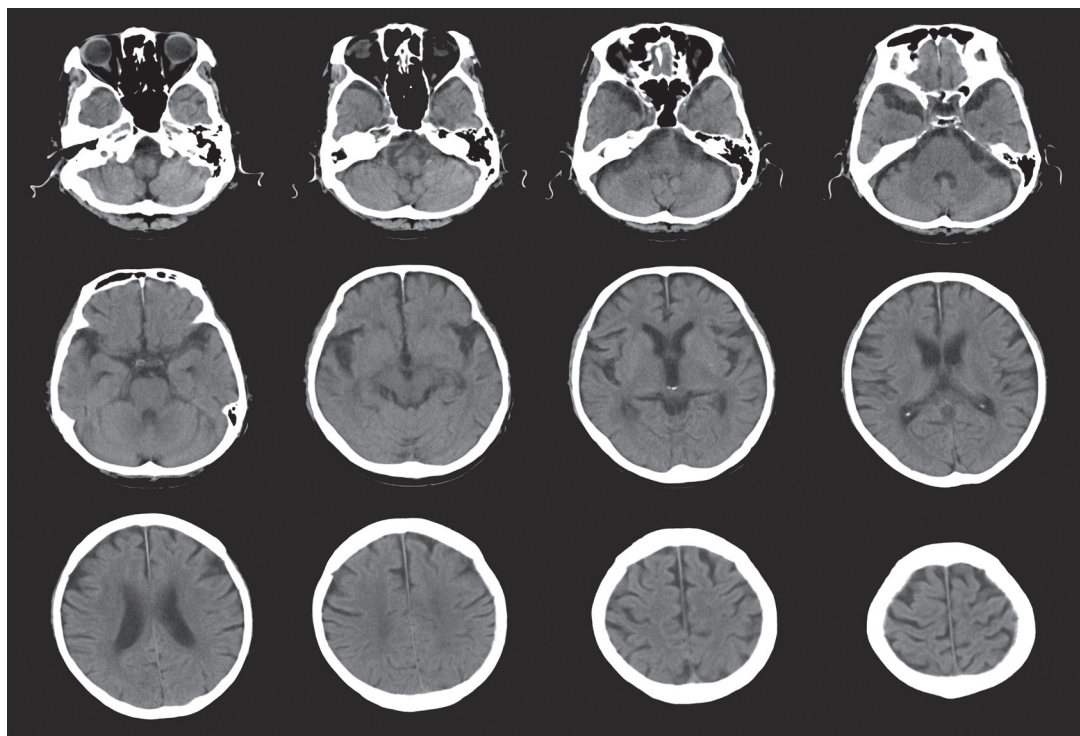


図5 本例における入院当日の頭部 CT

中脳水道および第三脳室周囲にわずかに低吸収域を認めるが、診断的有用性は高くない。

(筆者提供)

内科の高谷美和先生(現・京都府立医科大学神経内科)  
に深謝いたします。

### 利 益 相 反

筆者は本論文について、開示すべき利益相反はありません。

### 文 献

- 1) Sinha S, et al : Wernicke encephalopathy-clinical pearls. Mayo Clin Proc 2019 ; **94**(6) : 1065-1072.
- 2) 水谷雅臣ほか：ビタミン B1. JSPEN 2019 ; **1**(2) : 104-107.
- 3) Harper CG, et al : Clinical signs in the Wernicke-Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131 cases diagnosed at necropsy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1986 ; **49**(4) : 341-345.
- 4) Ishibashi S, et al : Reversible acute axonal polyneuropathy associated with Wernicke-Korsakoff syndrome: impaired physiological nerve conduction due to thiamine deficiency? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 ; **74**(5) : 674-676.
- 5) Di Marco S, et al : Wernicke-Korsakoff syndrome complicated by subacute beriberi neuropathy in an alcoholic patient. Clin Neurol Neurosurg 2018 ; **164** : 1-4.
- 6) Zuccoli G, et al : Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: review of the literature. AJR 2009 ; **192** : 501-508.