



反射性ミオクローヌスを認めた Bickerstaff 脳幹脳炎の 1 例

高木 隆助¹⁾²⁾ 長坂 高村^{1)*} 諏訪 裕美¹⁾
土屋 舞¹⁾ 高 紀信¹⁾ 瀧山 嘉久¹⁾

要旨：症例は 33 歳女性。マイコプラズマ感染後に発症した Bickerstaff 脳幹脳炎 (Bickerstaff brainstem encephalitis; BBE) に対し、大量ガンマグロブリン静注療法とステロイドパルス療法を併用し症状は改善した。第 15 病日より、膝蓋腱や下顎叩打時の反射性ミオクローヌスが四肢・体幹に出現し 2 週間ほどで自然消失した。反射性ミオクローヌスの起源は、表面筋電図および病態から脳幹と推測した。これまでに反射性ミオクローヌスを呈した BBE の報告はなく稀な症例と考えられた。

(臨床神経 2017;57:395-398)

Key words：ミオクローヌス, 反射性ミオクローヌス, Bickerstaff 脳幹脳炎, 抗 GQ1b 抗体, マイコプラズマ

はじめに

反射性ミオクローヌスは、外界からの種々の刺激に対して、反射性に起こるミオクローヌスを指す。一方、Bickerstaff 脳幹脳炎 (Bickerstaff brainstem encephalitis; BBE) は脳幹を病変の首座とし、眼球運動障害、運動失調、意識障害を三主徴とする。本症例は、脳幹起源と考えられる反射性ミオクローヌスが、BBE の回復期に短期間に出現消退した稀な症状を呈したため報告する。

症 例

患者：33 歳、女性

主訴：四肢のびりびり感、筋力低下、意識障害

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2015 年 5 月上旬上気道症状が出現。9 日後より両肩、両手のびりびり感が出現し、翌日には歩行困難が出現した。更に翌日全身のびりびり感、構音障害、嚥下障害、意識障害が出現し、前医にてギランバレー症候群として大量ガンマグロブリン静注療法 (IVIg) が開始された。発症 4 日目には意識障害が増悪し当院に転院した。

入院時現症：体温 37.3°C、血圧 161/102 mmHg、脈拍 75 回/分・整で、胸腹部に異常はなかった。神経学的には、意識は JCS 1~10 と傾眠傾向であり、脳神経は、瞳孔は両側 8 mm と散大、対光反射は直接・間接ともに両側で消失し、眼球運動は左右差なく水平方向で -4、垂直方向で -3 の障害を認め、両側軟口蓋挙上不良、構音障害、嚥下障害を認めた。腱反射は四肢で消失し、病的反射は陰性であった。徒手筋力検査は胸鎖乳突筋 4、僧帽筋 4、両上肢近位筋 4、遠位筋 3 と低下し、両下肢は正常であった。触覚は四肢で 2/10、体幹部で 8/10 と低下し、温痛覚、位置覚に異常なく、振動覚は四肢遠位で軽度で低下していた。鼻指鼻試験、回内回外試験は両側やや拙劣で、踵膝試験は両側測定障害を認め、起立歩行不能であった。自律神経は、高血圧、便秘を認め、髄膜刺激症状は認めなかった。

検査所見：血算、生化、凝固に異常なく、各種膠原病関連自己抗体は陰性で、抗ガングリオシド抗体は IgG 型抗 GQ1b 抗体が陽性であり、抗グリシン受容体抗体は未測定であった。マイコプラズマ特異的 IgM 抗体陽性、受身凝集反応 (PA) 法 320 倍よりマイコプラズマ感染と診断した。髄液は、細胞数 29/μl (単核球 28/μl、多形核球 1/μl)、蛋白 28 mg/dl、糖 64 mg/dl で、脳波では、8~9 Hz の基礎波に両側後頭葉の θ 波が少量混入し、神経伝導検査および頭部単純・造影 MRI に異常はなかった。

*Corresponding author: 山梨大学医学部神経内科学講座 (〒 409-3898 山梨県中央市下河東 1110)

¹⁾ 山梨大学医学部神経内科学講座

²⁾ 飯田病院神経内科

(Received March 1, 2017; Accepted April 20, 2017; Published online in J-STAGE on June 21, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001026



Supplementary material for this article is available in our online journal.
Official Website <http://www.neurology-jp.org/Journal/cgi-bin/journal.cgi>
J-STAGE <https://www.jstage.jst.go.jp/browse/clinicalneuroi>

入院後経過：マイコプラズマ感染後の両側外眼筋麻痺，運動失調，意識障害，IgG 型抗 GQ1b 抗体陽性から，Koga らの提唱した診断基準に基づき definite BBE と診断した¹⁾．意識障害が増悪したことから，前医からのIVIg にステロイドパルス療法を併用し，翌日より，いずれの症状も徐々に改善した．発症 15 日目より，腱反射惹起などの叩打刺激を加えると，頸部，顔面，体幹，四肢にミオクローヌスが誘発され(Supplemental

video)，音刺激や歩行などの生活動作では認めなかった．この時点で，神経学的所見は概ね改善し Babinski 徴候，Chaddock 徴候は陰性であったが，四肢腱反射は低下したままだった．発症 25 日目の表面筋電図では，右膝蓋腱叩打時にまず眼輪筋の収縮があり，その後胸鎖乳突筋，上腕二頭筋，腹直筋の順に収縮が確認できた (Fig. 1)．反射性ミオクローヌスは徐々に減少し，発症 29 日目に自然消失した (Fig. 2)．

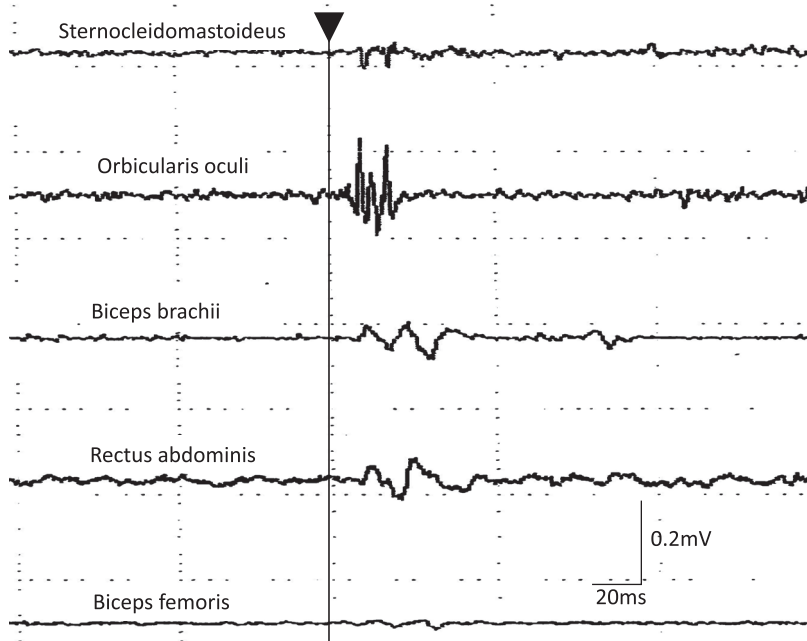


Fig. 1 Surface EMG.

Surface EMG triggered by the technique of right patellar tendon reflex (arrowhead; timing of triggering). Initiation of muscle contraction can be observed in following sequential order, orbicularis oculi, sternocleidomastoid, biceps brachii, and rectus abdominis.

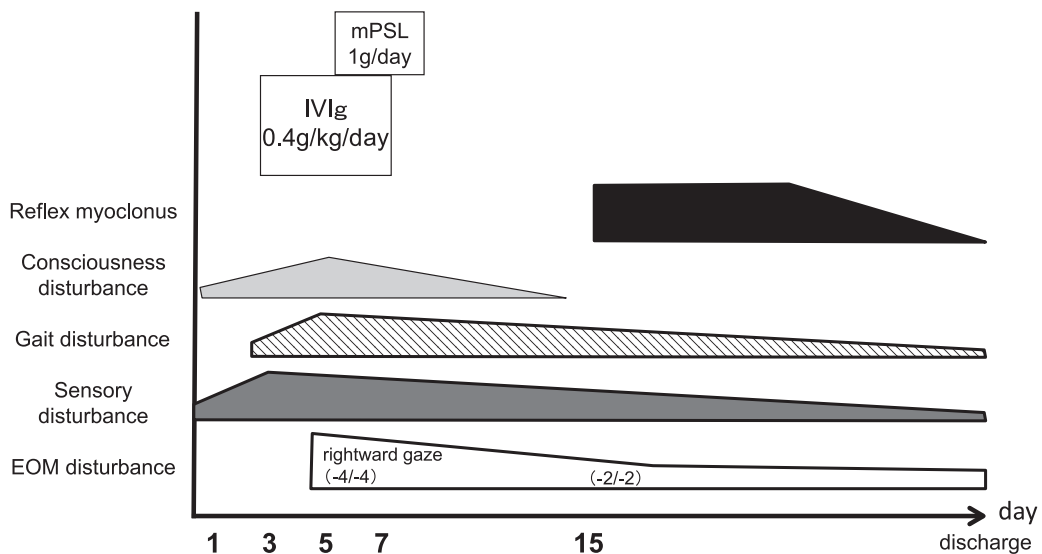


Fig. 2 Disease course.

Consciousness disturbance, sensory disturbance, extra ocular movement (EOM) and pupilar function were gradually alleviated under treatment with intravenous immunoglobulin therapy and steroid pulse therapy. On the 15th hospital day, reflex myoclonus appeared on her face, neck, body and limbs induced by techniques of jaw jerk and patellar tendon reflex, and lasted for two weeks.

考 察

本症例のミオクローヌスは、膝蓋腱や下顎の叩打で誘発され自発的出現はないことから反射性ミオクローヌスと考えられた。ミオクローヌスの起源としては、大脳皮質、脳幹、脊髄が挙げられる。表面筋電図において、皮質性ミオクローヌスは吻側から尾側へ伝播し²⁾、脳幹性ミオクローヌスは、胸鎖乳突筋や僧帽筋から始まり、吻側には顔面筋へ、尾側には四肢・体幹筋へと伝播するパターンを示すことが多い³⁾。本症例の表面筋電図では、眼輪筋、胸鎖乳突筋、上腕二頭筋、腹直筋の順に収縮していることから、皮質性ないし脳幹性のミオクローヌスで、眼輪筋を支配する顔面神経核の近傍がその起源であると考えられる。短期間にミオクローヌスが消退したため SEP 検査、JLA 法による解析を行っておらず、皮質性ミオクローヌスを否定する客観的根拠に乏しいが、BBE が脳幹由来の疾患であること、脳波は脳幹障害を示唆する軽度の異常にとどまり MRI も正常であったことから、脳幹性ミオクローヌスと考えた。また、本症例が胸鎖乳突筋よりも眼輪筋が先に収縮し、脳幹性ミオクローヌスに一般的な伝播順序でなかった理由としては、脳幹性ミオクローヌスは延髄や下橋網様核など脳幹下部起源が多く、より近傍である副神経支配の胸鎖乳突筋や僧帽筋が収縮し、その後上行性伝導により口輪筋や眼輪筋が収縮すると考えられるが、BBE は上部脳幹を首座とするため、まず顔面神経核支配の眼輪筋が収縮し、その後尾側に伝播して胸鎖乳突筋、四肢、体幹の収縮が起こったと推測した。脳幹性ミオクローヌスは、網様体反射性ミオクローヌス、病的驚愕反応、口蓋帆振戦に分けられ⁴⁾、本症例は前 2 者のいずれかと考えられるが鑑別は困難であった。基礎疾患として、網様体反射性ミオクローヌスは低酸素脳症 (Lance-Adams 症候群)⁵⁾⁶⁾、腎性脳症⁷⁾、外傷等⁸⁾が、また、病的驚愕反応は脳幹梗塞・出血、低酸素脳症、外傷、多発性硬化症や多系統萎縮症、傍腫瘍症候群⁸⁾、破傷風⁹⁾などが報告されている。また、ウイルス感染やライム病¹⁰⁾など直接感染による脳幹脳炎由来の脳幹性ミオクローヌスの報告はあるが、本症例のように BBE 由来の報告はなく貴重な症例と考えられる。

本症例は BBE 発症 2 週間程度で出現し 2 週間で自然消退したことも特徴的であった。脳幹ミオクローヌス報告例では、原疾患発症数日から数週間で出現し、脳幹障害が強い場合、1~8 年の長期にミオクローヌスが後遺し⁵⁾、脳幹障害が軽い場合は、数週間で原疾患の回復とともに消失している⁹⁾¹⁰⁾。本症例は後者に一致し、IgG 型抗 GQ1b 抗体陽性 BBE が一般的に転帰良好である²⁾ことと相関していると考えられた。

Movie legends

(Authors have received and achieved patient consent for video recording and publication.)

Mov. 1 Reflex myoclonus on the 15th hospital day. Reflex myoclonus can be observed on her body and limbs induced by technique of patellar tendon reflex. Myoclonus is absent with technique of biceps muscle tendon reflex.

Mov. 2 Reflex myoclonus on the 15th hospital day. Reflex myoclonus can be observed on her face, neck, body and limbs induced by technique of jaw jerk.

謝辞：抗ガングリオシド抗体を測定していただいた近畿大学神経内科の楠進先生に深謝いたします。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Koga M, Kusunoki S, Kaida K, et al. Nationwide survey of patients in Japan with Bickerstaff brainstem encephalitis: Epidemiological and clinical characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:1210-1215.
- 2) Shibasaki H, Kuroiwa Y. Electroencephalographic correlates of myoclonus. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1975;39:455-463.
- 3) Shibasaki H, Thompson PD. Milestones in Myoclonus. *Mov Disord* 2011;26:1142-1148.
- 4) Hallett M. Neurophysiology of brainstem myoclonus. *Adv Neurol* 2002;89:99-102.
- 5) Lance JW, Adams RD. The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain* 1963;86:111-136.
- 6) Hallett M, Chadwick D, Adam J, et al. Reticular reflex myoclonus: a physiological type of human post-hypoxic myoclonus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977;40:253-264.
- 7) Chadwick D, French AT. Uraemic myoclonus: an example of reticular reflex myoclonus? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979;42:52-55.
- 8) Brown P, Rothwell JC, Thompson PD, et al. The hyperekplexias and their relationship to the normal startle reflex. *Brain* 1991; 114:1903-1928.
- 9) Kellett MW, Humphrey PR, Tedman BM, et al. Hyperekplexia and trismus due to brainstem encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:122-125.
- 10) Schoof J, Kluge C, Heinze HJ, et al. Startle myoclonus induced by Lyme neuroborreliosis: a case report. *J Med Case Rep* 2013; 7:124.

Abstract**A case of Bickerstaff brainstem encephalitis with transient reflex myoclonus**

Ryusuke Takaki, M.D.¹⁾²⁾, Takamura Nagasaka, M.D., Ph.D.¹⁾, Yumi Suwa, M.D.¹⁾,
Mai Tsuchiya, M.D.¹⁾, Kishin Kho, M.D., Ph.D.¹⁾ and Yoshihisa Takiyama, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Faculty of Medicine, University of Yamanashi

²⁾Department of Neurology, Iida Hospital

A 33-year-old woman was admitted due to disturbance of consciousness, dysarthria, dysphagia, sensory disturbances and weakness of the left upper limb after mycoplasma infection. She was treated with intravenous immunoglobulin and intravenous high-dose methylprednisolone as Bickerstaff brainstem encephalitis (BBE). On the 15th hospital day, reflex myoclonus appeared on her face, neck, body and limbs induced by techniques of jaw jerk reflex and patellar tendon reflex. The myoclonus was disappeared after two weeks in accordance with improvement of BBE. The transient reflex myoclonus may be originated from brainstem lesion which was affected by BBE. Reflex myoclonus is thought to be rare symptom in patient with BBE.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2017;57:395-398)

Key words: myoclonus, reflex myoclonus, Bickerstaff brainstem encephalitis, anti-GQ1b antibody, mycoplasma
