めまいをきたした神経ベーチェット例

柴 崎 修

A Case of Neuro-Behçet with Dizziness

Osamu Shibasaki

(Ibaraki Seinan Medical Center Hospital)

A 51-year-old woman complained of nausea, headache and dizziness with nystagmus. She had presented with recurrent oral aphthous ulcers, genital ulcers and erythematous lesion, except for eye lesion, and was diagnosed as incomplete Behçet's disease in another hospital. Headache and dizziness were first suspected as cerebellum infarction, but MRI of the brain and cerebrospinal fluid analysis revealed Neuro-Behçet. When patients with Behçet's disease visit otolaryngology clinics for oral lesions, we should be sensitive to minor symptoms of Behçet's disease.

Key words : Neuro-Behçet, dizziness, incomplete Behçet, MRI

はじめに

ベーチェット病は、口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍を主症状とする難治性疾患である。ベーチェット病には主症状すべてをみたす完全型、主症状の一部を欠く不全型、また特殊型として腸管型、血管型、神経型がある。口腔粘膜病変の存在により、耳鼻咽喉科医がベーチェット病患者を診察する機会が多い。今回、不全型ベーチェット病の経過中にめまいをきたし、MRIによる小脳病変から神経ベーチェットと診断された症例を経験した。若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：51歳、女性。

主訴：嘔気、めまい、頭痛。

既往歴：10年前に他院または他大学病院にて、不全型ベーチェット病との診断を受け内服治療を受けていたが、自己判断で治療が中断され、眼症状以外の口腔内アフタ、外陰部潰瘍、皮膚炎を反復していた。

現病歴：平成15年5月24日、誘因なく嘔気が出現した。翌25日、頭痛と嘔吐あり、本院救急外来を受診し

た。明らかな異常所見を認めず、帰宅した。5月27日、両手のしびれが出現し、過換気状態となり本院救急外来を再受診した。頭部CT(図1)にて異常を認めず、血液検査にてHb9.2と貧血を認めたため、消化管出血の疑いにて内科入院となった。同日緊急で、上部消化管内視鏡検査を行ったが、明らかな出血点は認めなかった。

その後、症状は軽減していたが、めまい、ふらつきが出現したため、5月31日、当科受診となった。

初診時身体所見：鼓膜は両側正常であった。下口唇に長径2cm弱の潰瘍を認め、頬粘膜、歯肉内部にも複数個のアフタが存在していた。両側前腕、下腿の一部に皮疹(結節性紅斑)が存在していた。また、外陰部には巨大な潰瘍が存在していた。その他として、顔面の引きつるような強迫笑い、兒戲的言動を認めた。

神経耳科的検査所見：注視下、非注視下眼振検査では左向き3度の水平、回旋混合性眼振を認めた。頭位および頭位変換眼振検査でも、眼振の方向に変化なく、左向き3度の水平、回旋混合性眼振を認めた。標準純音聴力検査(図2)では4分法で右23.8dB、左26.3dBであった。指示検査および前腕回内回外検査では明らかな異常、小脳症状は認めなかった。Mann検査および歩行検査で

図1 頭部 CT 像

小脳，脳幹部に明らかな異常所見は認めない。

は，開眼でも左側への著しい動揺を認め，閉眼では不能であった。また，自発眼振の消失した6月5日に行ったカロリックテスト（20℃，5cc）では，右150秒，左145秒と眼振の持続時間に明らかな左右差はなかった。視運動性眼振検査，視標追跡検査は残念ながら行っていない。

経過：眼振を認めるにもかかわらず，めまいは非回転性で体のふらつきが中心であった。神経耳科的検査でも下肢で著しい動揺があり，小脳梗塞を疑いMRIを予約した。その後もめまい，ふらつきは続いていたが，眼振は徐々に減弱した。6月2日には注視，非注視下ともに左向き2度，6月4日には左向き1度の水平，回旋混合性眼振となり，6月5日には眼振は消失していた。6月6日に行った脳幹MRI（図3）にて，小脳虫部から左橋にか

図2 当科初診時のオージオグラム

4分法平均で右23.8dB，左26.3dBであった。

けてT1強調像で低～等信号，T2強調像で高信号の病変を認めた。小脳梗塞と考え，ただちに脳神経外科の診察を受けた。小脳から橋にかけての病変は，血流域を考慮すると梗塞では矛盾する所見であり，バーチエット病による小脳脳幹病変が強く疑われ，脳神経外科に転科となった。髄液検査では髄液圧15cm水柱，細胞数77〔単球61，多核球16〕（/mm³），総蛋白21（mg/dl），糖54（mg/dl）と単球優位の細胞増加を認めた。その後，神経内科を受診し，MRI，臨床所見，髄液検査所見から，神経バーチエットと診断された。この際，眼科を受診した

図3 後頭蓋窩MRI像（左：T1強調像，右：T2強調像）

小脳虫部から左橋にかけてT1低～等信号，T2高信号の病変を認めた。（黒矢印で病変部を示す。）

が、明らかな異常所見は認めなかった。6月13日から3日間、ソリタ T-3[®] 200 ml + ソルメドロール[®] 1000 mg の点滴静注を行い、6月16日からは、1日量プレドニン[®] 30 mg 内服が開始された。めまい、ふらつきも徐々に軽減し、6月18日、退院となった。プレドニン[®] の漸減に伴い、口腔内病変の増悪、発熱、嘔気をきたしたが、めまい、ふらつきはなく、眼振も認めなかった。プレドニン[®] を増量し、その後は慎重に漸減した。平成18年7月現在、1日量プレドニン[®] 15 mg 内服で外来通院中である。

考 察

ベーチェット病は口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍などの主症状を中心とする難治性疾患であり、その特殊型の一つに神経ベーチェットがある¹⁾。一般に、ベーチェット病のうち中枢神経症状が前面に出た病型が神経ベーチェットとされ、難治性で、もっとも予後不良とされている。わが国では、ベーチェット病患者の10～15%²⁾に発現を認める。中枢神経症状の出現は遅発性で、大多数の症例で最後に発現する症状である³⁾。神経ベーチェットの中枢神経症状はきわめて多彩であり、清水ら⁴⁾は主なものとして、激しい頭痛、振戦、言語障害、四肢の痙性不全麻痺、球麻痺症状、眼振、眩暈、強迫笑、記憶力障害、性格の変化などを挙げている。また、稲葉ら⁵⁾は本症の特徴として、無精、無頓着、児戯的、粗野化などの精神症状を挙げている。中枢性運動麻痺、髄膜刺激症状、脳幹症状に加えての性格変化を中心とした精神症状出現が神経ベーチェットの臨床的特徴ともいえる。

神経ベーチェットでは眼症状を欠く不全型が多く、眼症状を持つものも、神経症状と活動性眼病変とに一種の相反性がみられる⁵⁾。ベーチェット病の病因は現在も不明であるが、組織適合性抗原の HLA-B51 と強い正の相関を持つことから、HLA-B51 あるいはその遺伝子座の近傍にベーチェット病の発症感受性遺伝子が存在すると考えられている。神経ベーチェット患者の多くは濃密なベーチェット病罹患素因を持ちながらも、同時に、眼病変に抵抗する遺伝子をも併有している可能性が示唆されている⁵⁾。

頭部 CT では約 70% に異常がみられた⁶⁾、との報告もあるが、神経ベーチェットは、橋から中脳間脳にかけての上部脳幹を好発部位とし、脊髄、大脳皮質、小脳の頻度は低く⁴⁾⁷⁾、CT 検査による病変確認には限界もある。

髄液異常は神経ベーチェットに必発し、髄液圧の軽度上昇、中等度以下の細胞増加と蛋白増量が定型的である⁵⁾。髄液細胞では、多核球と単球とが相半ばするといわれるが、稲葉ら⁸⁾の自験例では活動期にもリンパ球優勢のものが 70% を占めていた。めまい、ふらつきを伴う神経ベーチェット患者の平衡機能検査については、吉本⁹⁾、松井ら¹⁰⁾が詳細な報告を行っている。視標追跡検査では眼球運動の滑動性が低下し⁹⁾、階段状の波形¹⁰⁾となり、視運動性眼振検査では「クシの歯」状⁹⁾、階段状および鋸歯状¹⁰⁾を示したと報告されている。特に、松井ら¹⁰⁾は、病勢の増悪とともに両側の難聴が出現し、神経症状の消失とともに聴力がほぼ正常化した症例を報告し、ベーチェット病に特徴的な可逆性のある病変が末梢あるいは中枢の聴覚系に存在したためであろう、と考察している。また、眼振の性状については、水平性眼振¹¹⁾、水平+垂直性眼振¹²⁾、上方注視時の回旋性眼振¹³⁾、方向交代性の頭位性回旋性眼振¹⁰⁾などさまざまであり、神経ベーチェットにおいては、眼振および眼球運動の異常は多彩であることが特徴¹⁰⁾ともいえる。

今回の症例は、眼症状を欠く不全型ベーチェット病、との診断で10年前から通院治療を受けていた。その後、自己判断で治療を中断していたため、口腔内潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状を繰り返していた。頭痛、嘔吐、両上肢のしびれが出現し、本院救急外来を受診したが、頭部 CT では異常を確認できなかった。めまい、ふらつきが出現し、当科受診した際に、口腔内および外陰部の潰瘍、皮膚症状が存在していたが、小脳梗塞を疑い、頭部 MRI を行なった。頭部 MRI にて異常陰影を認めた際、脳神経外科にて否定されるまで小脳梗塞と考えていた。神経ベーチェットの診断にあたっては、まずはその存在の認識が重要である。口腔内病変の存在により、耳鼻咽喉科医がベーチェット病患者を診察する機会は多い。ベーチェット病患者の診察に際しては、主症状の経過に加えて、副症状の出現による特殊型ベーチェットへの移行にも十分な注意を払う必要がある。

ま と め

今回、不全型ベーチェット病の経過中にめまい、ふらつきを伴う小脳病変が出現し、神経ベーチェット病に移行した症例を経験した。

ベーチェット病では、口腔内病変の存在により耳鼻咽喉科で経過観察されている患者も多く、主症状の増悪に

伴う副症状（関節，消化器，血管系，神経系，泌尿器系病変）の出現にも注意が必要と思われた。

本論文の要旨は第 52 回日本耳鼻咽喉科学会茨城県地方部会（2003 年 10 月，水戸市）にて口演した。

参考文献

- 1) Berlin C : Behçet's syndrome with involvement of central nervous system; Report of a case with necropsy of lesions of mouth, genitalia and eyes. Arch Dermat Syph **49** : 227 ~ 233, 1944.
- 2) 前田和甫，縣 俊彦，中江公裕：全国を対象としたベーチェット病疫学調査。厚生省特定疾患ベーチェット病調査研究班（以下 B 病研究班）昭和 55 年度研究業績。196 ~ 201 頁，1981.
- 3) Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, et al. : Behcet disease (Behcet syndrome). Semin Arthritis Rheum **8** : 223 ~ 260, 1979.
- 4) 清水 保，山本恵一郎：Neuro-Behcet 症候群について—自験 18 症例の研究を中心にして—。日本臨床 **18** : 18 ~ 30, 1968.
- 5) 稲葉午朗，岸いずみ：神経ベーチェット病。最新医学 **43** : 321 ~ 328, 1988.
- 6) 稲葉午朗，清水 保：neuro-Behcet 症候群の CT と脳波。臨床脳波 **22** : 243 ~ 253, 1980.
- 7) 稲葉午朗，川村洋和：neuro-Behcet 症候群の治療。神経内科治療 **1** : 241 ~ 247, 1984.
- 8) 稲葉午朗，青山順子，清水 保：Neuro-Behcet 症候群の研究。B 病研究班 昭和 49 年度研究業績。279 ~ 289, 1975.
- 9) 吉本 裕：Neuro-Behcet 症候群に関する臨床的考察—ことに神経耳科学的観点より—。日本臨床 **29** : 1928 ~ 1938, 1971.
- 10) 松井和夫，富田 翼，正木道熹：めまい・平衡障害を主症状とした Neuro-Behcet 症候群の 1 例。耳鼻臨床 **68** : 31 ~ 40, 1975.
- 11) 里吉営二郎，木下真男，他：Neuro-Behcet 症候群の 4 例。内科 **25** : 460 ~ 463, 1970.
- 12) Phillips DL and Scott JS : Recurrent genital and oral ulceration with associated eye lesions; Behçet's syndrome. Lancet **1** : 366 ~ 371, 1955.
- 13) Strouth JG and Dyken M : Encephalopathy of Behçet's disease. Neurology **14** : 794 ~ 805, 1964.

原稿受付：平成18年 7 月31日
原稿採択：平成18年 9 月14日 急載
別刷請求先：柴崎 修
〒306-0433 茨城県猿島郡境町2190
茨城西南医療センター病院