

## 小児の急性脳炎・脳症

急性脳炎は脳実質の炎症（血管周囲の細胞浸潤、壊死、グリアの増殖）に起因する病態であり、急性脳症は非炎症性の脳浮腫を主体とする病態です。しかし、臨床的には感染を契機に発症し、急激な経過で意識障害、けいれんなどの中枢神経症状を呈する場合に急性脳炎か急性脳症か鑑別ができないために、これらの病態を総称して急性脳炎・脳症（急性脳症）と呼んでおります。

急性脳炎・脳症はウイルス感染（インフルエンザウイルス、突発性発疹ウイルス、ロタウイルス、RSウイルスなど）を契機に発症します。急性脳炎・脳症の臨床、病理、検査、画像所見にもとづいて、急性脳炎・脳症を3群に大別されています。その第1は代謝異常を主病態とする群で、種々の代謝異常症（脂肪酸、有機酸、糖の代謝異常など）や古典的 Reye 症候群による脳症です。第2の群は高サイトカイン血症を主病態とするもので、発症後2日以内にびまん性・血管性脳浮腫をきたす急性脳症で、**hemorrhagic shock and encephalopathy**, 急性壊死性脳症がこれに含まれます。いずれも多臓器障害を伴い易く、死亡率も高い群です。この群の脳症では解熱剤であるジクロフェナム、メフェナム酸が高サイトカイン血症を増強し、病態を悪化させるといわれています。第3の群はけいれん重積後の興奮毒性によって遅発性神経細胞死が主病態と考えられており、けいれん重積型急性脳症と総称されています。けいれん重積型急性脳症は多くはけいれんあるいはけいれん重積で発症し、その後数日間は軽快傾向をしめしますが、第3～6病日から再度けいれんと意識障害が悪化し、この悪化にともなってMRIで両側前頭部や一側半球の大脳皮質下白質に異常信号が認められるようになります。生命予後は悪くありませんが、神経学的後遺症を残します。けいれん重積型急性脳症は2相性を示し、初期のけいれん時に急性脳症と診断することは難しいと考えられています。

また、これら3群のいずれにも分類不能な「脳梁膨大部に可逆性病変を呈する脳炎・脳症 (clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion(MERS))」が近年報告されています。発熱はほぼ全例にあり、神経症状として異常言動・行動、意識障害、けいれんが高頻度に認められ、神経症状発症後10日以内に後遺症残すこと無く回復します。MERSでは血中Naが低値で、低ナトリウムに伴う軽度の脳浮腫が本症の発症に関与している可能性が示唆されています。