

尿閉を主訴とした急性散在性脳脊髄炎の1小児例

福井 真二¹, 家村 友輔¹, 松村 善昭¹, 影林 頼明¹堀田 有希², 吉田さやか², 三馬 省二¹¹奈良県総合医療センター泌尿器科, ²奈良県総合医療センター小児科

ACUTE URINARY RETENTION CAUSED BY ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS: A CASE REPORT

Shinji FUKUI¹, Yusuke IEMURA¹, Yoshiaki MATSUMURA¹, Yoriaki KAGEBAYASHI¹,
Yuki HOTTA², Sayaka YOSHIDA² and Shoji SAMMA¹¹The Department of Urology, Nara Prefecture General Medical Center²The Department of Pediatrics, Nara Prefecture General Medical Center

An 11-year-old boy was referred to our department with the chief complaint of acute urinary retention. He had had a history of viral enteritis a few days before the onset of dysuria. He presented with a slight fever, mild headache and weakness of the extremities. A cerebrospinal fluid examination showed the elevation of cell number (cell number: 158/3, polynuclear cells: 29/3, and mononuclear cells: 129/3). Although spinal magnetic resonance imaging (MRI) did not show abnormal findings, fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image of the brain MRI showed a high signal area on the cerebral cortex. Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) was suspected from the clinical course, the cerebrospinal fluid examination, and brain MRI findings. A urethral catheter was indwelled for urinary retention, and steroid pulse therapy was promptly started. After removal of the urethral catheter seven days after the therapy initiation, normal urination without residual urine was observed. Findings of a cerebrospinal fluid test and brain MRI also showed improvement.

(Hinyokika Kiyo 64 : 17-20, 2018 DOI: 10.14989/ActaUroJap_64_1_17)

Key words : Child, Urinary retention, Acute disseminated encephalomyelitis

緒 言

急性散在性脳脊髄炎 (ADEM: Acute disseminated encephalomyelitis) は急性に発症し, 脳脊髄に散在性多巣性の脱髄病変を来す疾患である。意識障害を伴うことが多いが, 症状は多様であり, 稀に尿閉を主訴に受診することもある。

今回われわれは, 尿閉を主訴に当科を受診し, 髄液検査や頭部 MRI 所見から ADEM と診断した1小児例を経験したので報告する。

症 例

患 児 : 11歳, 男児。

主 訴 : 排尿困難。

既往歴, 合併症 : 特記事項なし。

家族歴 : 特記事項なし。

現病歴 : 左精索静脈瘤に対し, 当科外来で定期的に経過観察していた。突然発症した排尿困難を主訴に当科外来を救急受診した。その受診の10日前に, 頭痛・嘔気および嘔吐で近医小児科を受診し, ウィルス性胃腸炎の診断のもと鎮痛剤および整腸剤を処方され経過観察されていた。超音波検査では膀胱内に多量の尿が

貯留しており, 導尿で 385 ml の尿を回収した。その後も排尿困難が持続するため翌日に当科を再受診した。当科再受診時, 微熱, 軽度の頭痛および四肢脱力感や両上肢の振戦も認められた。尿閉, 四肢脱力感, 両上肢振戦などの精査目的に当院小児科に緊急入院となった。

入院時現症 : 37.5°C の微熱が認められた。血圧は 105/67 mmHg, 心拍数は 72 bpm で, バイタルサインに大きな異常は認められなかった。身体所見として, 意識障害はなく, 心雑音や肺雑音, 咽頭発赤もなかった。また, 明らかな皮疹は認められなかったが, 軽度の頭痛と, ふらつきおよび軽度の四肢脱力感と両上肢の安静時振戦が認められた。

血液検査所見 : 末梢血で白血球 18,000/ μ l と高値であった。血清 CRP は 0.07 mg/dl と正常範囲内であった。その他, 肝機能や腎機能, 電解質にも異常は認められなかった。止血機能に異常はなかった。尿検査で膿尿や顕微鏡的血尿などは認められなかった。また, インフルエンザやアデノウイルス, RS ウィルス, A 型溶連菌感染の各検査結果も陰性であった。

神経学的検査 : 瞳孔不同や眼振は認められなかった。聴覚障害もなく, 徒手筋力テストでは四肢の筋力

低下はなかった。腱反射では、両側膝蓋腱反射および両側アキレス腱反射は亢進しており、両側 Babinski 反射は陽性であった。

髄液検査：入院後に施行した髄液検査では、細胞数 158/3（多核球 29/3，単核球 129/3）（基準値 <5）と細胞増多が認められた。髄液蛋白量 42 mg/dl（基準値 15~45）および糖定量 56 mg/dl（基準値 50~80）は正常範囲内であった。ミエリン塩基性蛋白は 566.8 pg/ml（基準値 <102）と高値であった。オリゴクローナルバンドは陰性であった。

画像検査：脊髄 MRI では異常所見は認められなかったが、頭部 MRI の FLAIR 画像において、中心溝周囲の大脳皮質および皮質下白質に微細な高信号スポットが認められ、ADEM が疑われた (Fig. 1)。

経過：入院後経過を Fig. 2 に示す。病歴、髄液検査結果、および頭部 MRI 所見より、排尿困難出現前に先行していたウイルス感染が原因と考えられる ADEM と、それに起因する尿閉と診断した。尿閉に対し 8 Fr バルンカテーテルを留置した。ADEM に対

し、小児科でステロイドパルス療法（メチルプレドニゾン 1,000 mg/day，3 日間）が速やかに開始され、その後、プレドニン 35 mg/日の内服に移行し、以後 7 日ごとに 25，15，10，5 mg/日と漸減した。入院翌日から頭痛は消失し、四肢の脱力感および両上肢振戦は軽減した。また、腱反射亢進も徐々に改善した。入院後 3 日目に両上肢振戦は消失した。入院後 7 日目にバルンカテーテルを抜去したが、抜去後より自排尿は可能で、尿流測定では、Q_{max} が 26.2 ml/s，排尿量が 112 ml，残尿なし，bell 型のフローパターンで良好な排尿であった。また、入院 10 日目に施行した髄液検査では、細胞数 42/3（多核球 1/3，単核球 41/3）（基準値 <5）と細胞増多はあるものの改善傾向であった。ミエリン塩基性蛋白は 31.2 pg/ml 以下（基準値 <102）と正常値まで改善した。入院後 14 日目に施行した頭部 MRI では病変の改善が認められた (Fig. 3)。ステロイド内服終了後も症状悪化することなく経過したため、入院後 40 日目に退院した。現在まで再発なく経過している。

考 察

神経の髄鞘に変性病巣が認められる神経疾患群を脱髄疾患と総称される。ADEM はおもにウイルス感染やワクチン接種後に急性に発症する疾患で、中枢神経系の白質を中心とした散在性多巣性の炎症性脱髄疾患とされている¹⁾。通常、1 回のエピソードのみを呈する单相性の経過をとり、ワクチン接種や感染症の数日～約 1 カ月後に発症し、神経学的所見、ならびに頭部 MRI において、主として白質深部で、T2 強調画像やガドリニウムで造影される脱髄性疾患を認めた場合に ADEM が疑われる^{2,3)}。

International Pediatric MS Study Group によると、小児 ADEM は急性～亜急性に発症し、炎症性脱髄が原因と考えられる初回エピソードの臨床事象で、多症候

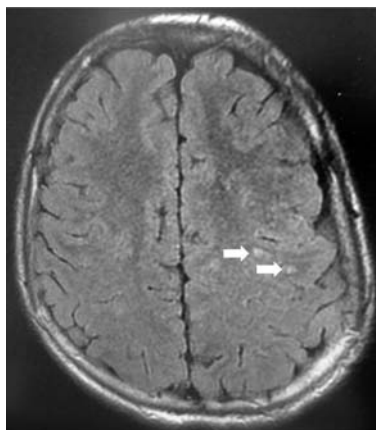


Fig. 1. FLAIR image of the brain MRI. High signal areas on the cerebral cortex were observed (arrows).

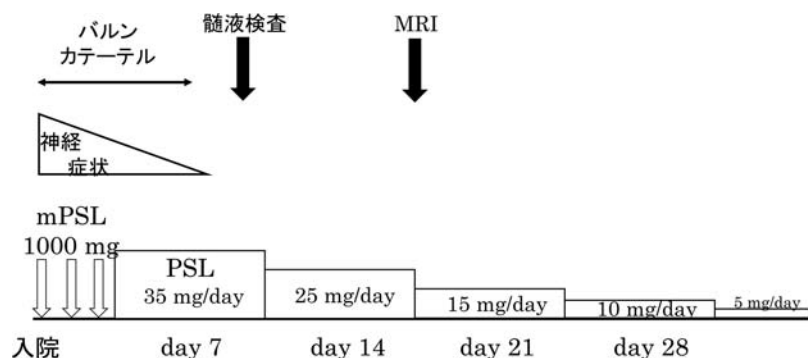


Fig. 2. Clinical course after admission. Steroid pulse therapy with methylprednisolone (1,000 mg/day) for 3 days was administered, which was followed with oral steroid therapy with prednisolone (35 mg/day). The dose of prednisolone was reduced at an interval of 7 days (PSL: prednisolone, mPSL: methylprednisolone).

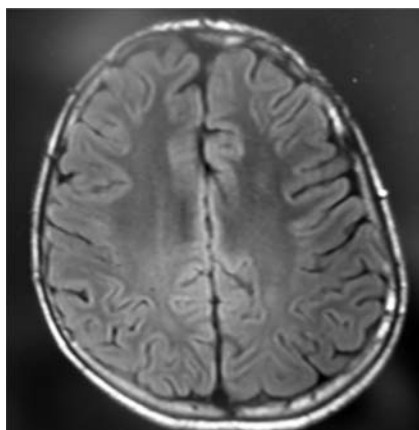


Fig. 3. FLAIR image of the brain MRI after treatment. High signal areas on the cerebral cortex improved.

性の神経症状を示し、行動変化や意識障害などの脳症症状を含む、としている⁴⁾。さらに、発症後3カ月以内の急性期頭部MRIで異常を認め、かつ発症から3カ月以上経過して新たに症状やMRI上の異常所見が出現しないもの、としている⁵⁾。本症例も、四肢脱力や両上肢の安静時振戦、尿閉の症状が認められ、急性期の頭部MRI画像所見や臨床経過からADEMと診断した。

ADEMは小児期に好発し、小児10万人あたり年間0.64人の発症頻度とされている¹⁾。臨床症状は、発熱や頭痛、歩行障害や運動麻痺、意識障害などの脳症症状や、排尿障害など多岐にわたる。鳥巢ら¹⁾によると、ADEM患者の73%に発症前に発熱、38%に頭痛が認められたとし、初発症状として歩行障害が54%、運動麻痺が50%、けいれんが31%、排尿障害が19%、構音障害が12%、視力低下が12%に認められたとしている。Panickerら⁶⁾によると、6歳以上の61例のADEM症例において、20例(33%)に排尿障害が認められたとし、うち16例が本症例と同じく尿閉であったとしている。また、排尿障害を合併するようなADEMでは、不全対麻痺や四肢麻痺を合併することが多いとする報告もある^{6,7)}。

ADEMの診断であるが、本症例のように、髄液検査では81%の症例で髄液細胞数が上昇しており、また35%では蛋白が高値を示すとされている¹⁾。頭部MRIでは、92%に皮質下白質病変を認めるとされているが、62%の症例では大脳以外の病変がある¹⁾とされており、注意が必要である。

ADEMの発症は免疫性の機序が考えられている。すなわち、炎症により破壊されたミエリン塩基性蛋白が脳脊髄関門から漏れ、これに対する抗体や細胞性免疫を介してミエリンが破壊される結果、中枢の脱髄性疾患の原因となる、もしくは、ウイルスなどの抗原がミエリンのアミノ酸と構造的に類似しており、抗原が

樹状細胞を介して免疫を賦活した結果、中枢神経のミエリンを攻撃し脱髄性疾患を引き起こす、と考えられている⁸⁾。以上のように、免疫性疾患と考えられており、ステロイドパルス療法が治療の中心となる。ステロイドの投与により、ADEMによる脳浮腫の抑制のほか、免疫反応を抑えることによる脱髄の進行の抑制と、脳脊髄関門を閉じ新たなミエリン塩基性蛋白などの抗原が脳脊髄液などに漏出することを予防する効果があると考えられている⁹⁾。診断がつき次第早期にステロイドパルス治療を行うが、治療への反応性が無効な場合には、血漿交換療法や免疫グロブリン大量療法を行うこともある。本疾患は通常単相性の疾患であり、再燃や、軽快・増悪を繰り返すことはない。予後は一般的に良好で、ADEMの多くの症例では治療後は後遺症なく軽快するとされている。

本症例は、尿閉を主訴として当科を受診し、精査でADEMと診断された。Gattiら¹⁰⁾は、小児における尿閉について、膀胱に尿が貯留しているにも関わらず12時間以上排尿がなく、機能的膀胱容量以上の尿を貯留した状態、と定義している。われわれが調べた限りでは、小児における尿閉については、Gattiら(男児37例、女児16例)¹⁰⁾、Asgariら(男児58例、女児28例)¹¹⁾、およびNevoら(男児42例、女児14例)¹²⁾がまとめた報告をしている。これらの報告をまとめると、小児195例(4カ月～17歳)の尿閉の原因として、尿道結石や尿道狭窄、包茎や膀胱横紋筋肉腫などの腫瘍性病変による機械的閉塞による尿閉が27%と最も多く、ついで膀胱炎や亀頭包皮炎、外陰炎などの感染症によるものが18%、便秘が9%、脊髄横断炎などの神経疾患が9%であった。男女別に比較すると、男児137例(6カ月～17歳)は機械的閉塞が31%と最も多く、ついで感染症が16%、神経疾患が10%、便秘が7%であった。一方、女児58例(4カ月～17歳)は感染症が24%と最も多く、ついで機械的閉塞が15%、便秘が14%、神経疾患が9%であった。男児のみならず女児においても神経疾患が尿閉の原因となることが多く、尿閉の鑑別診断の1つとして注意が必要である。

結 語

尿閉を主訴に受診し、ステロイドパルス療法により良好に回復したADEMの1小児例を経験した。男児のみならず女児においても、小児の尿閉の鑑別診断の1つとしてADEMのような神経疾患を念頭に置く必要があると考えられた。

文 献

- 1) 鳥巢洪幸：ワクチン接種関連急性散在性脳脊髄炎. 福岡歯科大学会誌 **40** : 1-8, 2014
- 2) Kesselring J, Miller DH, Robb SA, et al.: Acute

- disseminated encephalomyelitis : MRI findings and the distinction from multiple sclerosis. *Brain* **113** : 291-302, 1990
- 3) Singh S, Prabhakar S, Korah IP, et al. : Acute disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis : magnetic resonance imaging differentiation. *Australas Radiol* **44** : 404-411, 2000
- 4) Krupp LB, Banwell B and Tenembaum S ; International Pediatric MS Study Group : Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology* **68** : S7-12, 2007
- 5) Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, et al. : International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders : revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler* **19** : 1261-1267, 2013
- 6) Panicker JN, Nagaraja D, Koor JM, et al. : Lower urinary tract dysfunction in acute disseminated encephalomyelitis. *Mult Scler* **15** : 1118-1122, 2009
- 7) Sakakibara R, Hattori T, Yasuda K, et al. : Micturitional disturbance in acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). *J Auton Nerv Syst* **60** : 200-205, 1996
- 8) Menge T, Hemmer B, Nessler S, et al. : Acute disseminated encephalomyelitis : an update. *Arch Neurol* **62** : 1673-1680, 2005
- 9) Stüve O and Zamvil SS : Pathogenesis, diagnosis, and treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Opin Neurol* **12** : 395-401, 1999
- 10) Gatti JM, Perez-Brayfield M, Kirsch AJ, et al. : Acute urinary retention in children. *J Urol* **165** : 918-921, 2001
- 11) Asgari SA, Mansour Ghanaie M, Simforoosh N, et al. : Acute urinary retention in children. *Urol J* **2** : 23-27, 2005
- 12) Nevo A, Mano R, Livne PM, et al. : Urinary retention in children. *Urology* **84** : 1475-1479, 2014
- (Received on June 21, 2017)
(Accepted on September 11, 2017)