

11

Constantin von Economo と嗜眠性脳炎

伊藤 泰広

トヨタ記念病院 脳神経内科

【背景・目的】2019年末に始まったCOVID19 pandemicは死者数のみならず、全世界に多大な影響を及ぼした。罹患回復後の後遺症とされるPost COVID19の症候は、注視すべき重要な課題である。約1世紀前、インフルエンザのpandemicに重なり、嗜眠性脳炎(encephalitis lethargica: EL)のpandemicが世界中で大問題であった。今回、その報告者Constantin von Economoの生涯と業績を紹介し、また当時のELの臨床像と、現代における課題を検証する。

【方法】文献に依った。またWienのEconomo所縁の地はかつて訪問した。

【結果】Constantin von Economoは1876年8月21日に、ルーマニアのBrailaでギリシア貴族の家庭に生まれた。一家はオーストリア＝ハンガリー帝国領内に住み、オーストリアの市民権を取得した。彼はイタリアの高名な精神科医チェーザレ・ロンブローゾの著作に触発され医学を志し、1901年Wienで医学博士の学位を取得し、1906年精神医学と神経学の助手になり、1921年正教授となった。助手時代には飛行に興味を持ち、気球の操縦術を学び免許を取得、1910年から16年間、Österreichischer Aero Clubの会長を務め、第一次世界大戦中は空軍に勤務した。1916年半ば、様々な脳疾患の診療・研究の中、彼は既知の診断に該当しない特異な神経症候を呈する患者数名を経験した。多くの患者は著しい嗜眠性を示した。彼はこれを新たな疾患単位と見なし、1917年の「嗜眠性脳炎」と題する論文を発表した。このELはpandemicとして、まずヨーロッパに端を発し、1919年までにヨーロッパ、北および中央アメリカ、インドに流行が広がり、ピークは1920年と1924年であった。ELは急性期と慢性期によって特徴付けられた。急性期は多彩な臨床像を呈するが、Economoは急性期を大きく傾眠眼筋麻痺型、多動型、無動型の3型に分類した。傾眠眼筋麻痺型は最も多く、外眼筋麻痺と瞳孔異常に加え耐え難い眠気を催し、異常に長時間の睡眠を呈した。この型の死亡率は50%以上だったが回復後は他の型に比べ、長期的後遺症は稀だった。多動型は舞踏症状やミオクロヌスなどの不随意運動を呈し、また四肢、顔面の神経痛、幻覚、昼夜の睡眠リズム逆転を呈した。無動型は最も非典型的な型で、患者は固縮・寡動状態となり、長時間同じ姿勢で不動状態となるが、わずかな外力で固縮を克服できた。精神症状はないが、仮面様顔貌で感情の表出は乏しい。早期に回復もするが、数か月遷延する場合もある。慢性期ELは、パーキンソニズムを特徴とし、睡眠障害、眼球運動異常、不随意運動、呼吸異常、精神障害など伴う。通常、急性罹患後1～5年後に発症するが、直後から、または10年以上後に発症する場合、中には感染後45年後に発症する場合もある。ELの病理では中脳上部、黒質、大脳基底核、橋、髄質、視床、視床下部に炎症と変性が見られ、これらは臨床的特徴とよく一致する。病因では100年以上の研究でも未だ不明である。同時期にpandemicを呈したインフルエンザウイルスは否定的である。ウイルスと考えられる感染因子に伴う自己免疫機序の可能性が示唆されている。pandemic後、現在までELと診断された症例が散発的に報告されているが、pandemic ELと真に同疾患かの判断は難しい。

【結語】1世紀前のELではpandemic後に長期にわたる症候が観察された。COVID19 pandemicに関しても長期的な観察が必要と考えられる。