

## Sensory ataxic hemiparesis を呈した多発性硬化症の一例

6046 武 篤史、担当医 広吉

### 症例

患者: 74 歳、男性

主訴: 左半身の筋力低下としびれ

既往歴: 04 年 2 月 視神経炎

嗜好歴・家族歴: 特記事項なし

現病歴: 04 年 1 月下旬頃より右下肢の冷感を自覚。1 月 31 日に独歩で脳神経外科を受診。2 月 1 日昼に突然の左上下肢のしびれが出現し、晩には歩行困難となり立つことも不可能となり入院。

入院時現症:

一般内科学的所見: 異常所見なし。

神経学的所見: 意識は清明であり、脳神経系は異常なし。左上下肢に高度の筋力低下を認め起立・歩行は不可能であり、筋緊張は低下していた。四肢深部反射は正常であり、Babinski 徴候を認めた。指鼻試験と膝踵試験で、左側は筋力低下もあり評価不可能であったが、右側は閉眼時に増強する軽度の失調を認めた。表在覚は左上下肢で中等度から高度の低下、右下肢で中等度から高度の低下を認めた。深部覚・位置覚は左側で高度低下、右側で中等度低下していた。その他、自覚的な排尿感覚の低下を伴っていた。

検査所見

末梢血・生化・止血検査は異常なし。抗核抗体は陰性であり、血清ウイルス抗体価の優位な上昇はなかった。髄液検査は、細胞数  $5/\text{mm}^3$  と正常であったが、蛋白  $54\text{mg}/\text{dl}$  と軽度上昇していた。オリゴクローナルバンドとミエリン塩基性蛋白、IgG index は正常であった。入院当日に試行した頭部 MRI 画像は拡散強調画像を含め異常信号はなく、MR アンギオも優位狭窄なく異常はなかった。第 2 病日の頸髄造影 MRI 画像で、C2 から C3 にかけての頸髄背側部に高信号を認め、Gd-DTPA 造影画像では同部位に増強効果を認

めた(図)。胸髄・腰髄造影 MRI 画像は、増強効果はなかったが胸髄に異常信号域を認めた。

脳血流シンチ検査は血流低下はなく、SEP は全被検神経で導出されず、末梢神経伝導検査も F 波は導出されないか遅延していた。

経過

入院当日、脳血管障害が疑われたが臨床検査と時間的・空間的多発性を認めたことより多発性硬化症と診断し、ステロイドパルス療法(3 日間)を 1 クール試行、その後短期間のステロイド漸減投与をした。その結果、筋力は軽度低下にまで改善し、立位と一本杖歩行が可能となった。表在覚も軽度改善したが高度の深部覚および位置覚障害が残存した。その時点での指鼻試験や膝踵試験などの運動失調検査では、閉眼時に増強する失調を認め Romberg 徴候も陽性であった。経過の頸髄 MRI 画像で、入院当初認められた異常信号域は縮小し、増強効果もなくなりハビリテーション病院に転院となった。尚、退院後に一度感覚障害(頸髄病変)で再発したが、現在は退院しリハビリ加療をしている。

### 考察

本例は 2 回再発を繰り返した頸髄病変を有し、免疫療法に著効したことから多発性硬化症と診断した。また視神経炎の既往があり横断性脊髄炎が相次いで起こっており、多発性硬化症の一部である Devic 病と考えられる。これは 1894 年に Devic が 45 歳の女性で重症の両側視神経炎と横断性脊髄炎を相次いで発症し、脳には病変がみられない 1 例を報告してから注目されるようになった疾患である。しかし本疾患を独立の entity として考えるのかは、今だに論争のあるところだが、本邦では多発性化症と特異な一病型としてとらえられている。鑑別にはアトピー性脊髄

炎、ウイルス性脊髄炎などの炎症性疾患があるが、本例ではアトピーの既往がなくウイルス抗体価の変動、髄液細胞増多もなく否定的であった。本例の特異な点は、運動失調を認め、さらに錐体路徴候と筋力低下を伴ったことである。従来この徴候はataxic hemiparesisと言われ放線冠、内包、橋、視床に小梗塞を呈するラクネ症候群でみられ<sup>1)2)</sup>、稀ながら多発性硬化症の報告もある<sup>3)</sup>。しかし本例の頭部画像には上記のごとく病巣はなく頸髄であった。本例のataxic hemiparesisに類似した症候は、むしろDobatoら<sup>4)</sup>が提唱しているsensory ataxic hemiparesis(感覚性運動失調不全麻痺)に似ている。これは運動失調に筋力低下を伴うのは従来のataxic hemiparesisと同じであるが、その運動失調が小脳性の要素がなく、閉眼時に増強する運動失調を特徴とする深部感覚障害(sensory ataxia)によることが異なる。一方ataxic hemiparesisも感覚障害はないとされていたが、その後感覚障害も伴うataxic hemiparesisも報告されている<sup>5)</sup>。主に表在覚低下が多く、その病巣部位は内包であることを最初にHuangら<sup>6)</sup>が指摘し、Gormanら<sup>5)</sup>も内包後脚病変のataxic hemiparesisに伴う感覚低下は視床にまで病巣が及んだことが原因であると説明している。また深部覚障害も時に認めるがいずれも軽度であり、失調が小脳性であることがsensory ataxic hemiparesisとは異なる。sensory ataxic hemiparesisの病巣は、これまで視床の報告が多いが<sup>4)7)</sup>、本例では頸髄が主たる病変であり、造影MRI画像では頸髄後方に増強効果を認め後索主体であった。何故、sensory ataxiaに加え筋力低下を示しsensory ataxic hemiparesis様の症状を来したのかは、1つには病巣あるいはそれに伴う浮腫が後索だけでなく皮質脊髄路(錐体路)まで及んでいた可能性、さらに時に末梢神経疾患でも見られるが、本例のごとくSEPで波形を認めない程の高度な深部覚障害によって、みかけ上徒手筋力テストで低下所見を呈した可能性をも少なからず考えられる。

いずれにしても筋力低下を伴う運動失調を呈する患者を最初にみた時には、その運動失調が小脳性が深部覚性(sensory ataxia)かを判断し、従来言われている頭部の検索ばかりでなく、頸髄病変も念頭におくことが大切であると考えられた。

- 1) Fisher CM, Cole M. Homolateral ataxia and crural paresis: a vascular syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965; 28:48-55.
- 2) Fisher CM. Ataxic hemiparesis. A pathological study. *Arch Neurol* 1978; 35:126-128.
- 3) Gorman MJ. Multiple sclerosis presenting as ataxic hemiparesis. *J Neurol Sci* 2002; 197:85-87.
- 4) Dobato JL, Villanueva JA, Gimenez-Roldan S. Sensory ataxic hemiparesis in thalamic hemorrhage. *Stroke* 1990;21: 1749-1753.
- 5) Gorman MJ, Dafer R, Levine SR. Ataxic hemiparesis: clinical appraisal of a lacunar syndrome. *Stroke* 1988; 28:2549-2555.
- 6) Huang CY, Lui FS. Ataxic-hemiparesis, localization, and clinical features. *Stroke* 1984;15:363-366.
- 7) Kelly MA, Perlik SJ, Fisher MA. Somatosensory evoked potential in lacunar syndrome of pure motor and ataxic hemiparesis. *Stroke* 1987;18:1093-1097.

## 図 頸髄 MRI 画像

- ・T2 強調画像(矢状断像): C2~C3 にかけて頸髄背側に高信号を認めた。
- ・Gd-DTPA 造影 T1 強調画像: C2~C3 の頸髄背側縁に増強効果を認める。
- ・T2 強調画像(横断像): 髄内中心部から背側にかけて高信号を認める。

