

症 例 報 告

表在知覚障害を伴った Ramsay Hunt 症候群 (Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica) の 1 例

Ramsay Hunt Syndrome (Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica) Associated with Superficial Sensory Abnormalities; A Case Report

東京医科大学老年病学教室

馬原孝彦 田中由利子 久保秀樹  
山口克彦 勝沼英宇

はじめに

脊髄小脳変性症の分類及び名称の歴史的な変遷の中で、動作時ミオクローヌス及び小脳症状を主徴とする一群については、Ramsay Hunt 症候群, dyssynergia cerebellaris myoclonica (progressiva) (以下 DCM), などの名称が与えられているが、議論も多い<sup>1)2)</sup>。一方でミオクローヌスてんかんの一病型としての変性型ミオクローヌスてんかんとの違いが問題となる。最近では DCM と診断された症例の中に、剖検や特殊検査にて、Dentate-rubropallido-luysian atrophy やミトコンドリア脳筋症と訂正診断された例の報告<sup>3)</sup>もあり、DCM の疾患独立性そのものが疑問視されている<sup>4)</sup>。しかし Ramsay Hunt 症候群または DCM という臨床診断が、現時点では最も妥当と思われる症例も確かに存在する。

これまでの DCM の報告例では、深部知覚障害を伴った例の報告はあるが、表在知覚障害を伴うことは希のようである。動作時ミオクローヌス・小脳症状・表在知覚の低下を主徴とし、知覚障害を伴った Ramsay Hunt 症候群 (DCM) と臨床診断した 1 例を経験したので報告する。

症 例 55 歳 女性

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：同胞に糖尿病が一人いるが、検索出来た範囲内では神経変性疾患患者は認めない。

現病歴：昭和 56 年外出中気分不快となり近医受診し神経内科での精査を勧められ、某院神経内科受診しミオクローヌスと小脳性失調を指摘され、通院にての加療 (バルプロ酸ナトリウム、クロナゼパム投与) を受けていた。リハビリテーション及び精査目的にて昭和 63 年 10 月 入院となる。これまでにてんかん発作の既往はない。上記薬剤内服以前より温痛覚障害を示唆する所見 (たとえば他の家人には入れないような熱い風呂に好んで入浴していた) を認めている。

入院時現症：血圧 118/70 mmHg, 脈拍 78/分・整, 胸腹部異常無し。神経学的所見としては、意識清明, 知能ほぼ正常 (長谷川式簡易痴呆スケール: 29.5 点, WAIS・言語性 IQ: 78)。粗大筋力は保たれている。動作時及び企図時に激しいミオクローヌスが認められる。また指鼻試験・指指試験・膝踵試験では、ミオクローヌスの他に dysmetria・intention tremor などの小脳性運動失調を同時に認める。

(1990 年 7 月 2 日受付, 1990 年 7 月 25 日受理)

**Key words:** Ramsay Hunt 症候群 (Ramsay Hunt syndrome), Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica (Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica), 表在知覚障害 (disorder of superficial sensation), ミオクローヌス (myoclonus), 運動失調 (ataxia)

失調性構語障害(爆発性・不明瞭・断綴性)あり。失調性歩行障害あり, Romberg's sign (-), 筋トーンスはほぼ正常。感覚系では, 図1で示すように, 顔面の三叉神経領域を除く殆どの部位で, 表在性知覚である温・痛・触覚が障害され, それは左右対称性で触痛覚障害はやや末梢側優位であった。深部知覚である位置覚・振動覚は正常に保たれていた。眼球運動は saccadic だが, 注視制限はなく, 眼振なし。眼底は正常。他の脳神経系に異常を認めなかった。深部腱反射は両側やや亢進しているが, 病的反射は認めなかった。

**検査所見:** 末梢血液・生化学・尿・髄液一般検査は正常。胸腹部・頸椎・腰椎単純 X-P にて異常を認めず。心電図・血液ガス・血中アンモニア正常。ACTH・TSH・ $T_3$ ・ $T_4$  は正常範囲内。腫瘍マーカーは正常。血中乳酸 10 mg/dl (9.0~160), ピルビン酸 0.3 mg/dl (0.3~0.6) と正常範囲内。脳波は  $\theta$

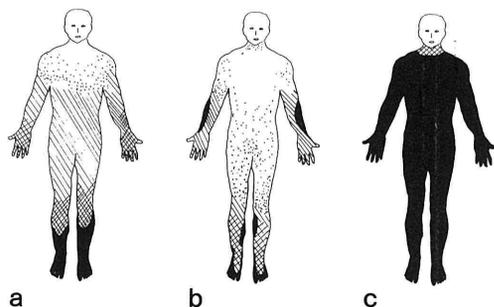


図1 感覚障害分布図  
a: 触覚障害部位  
b: 痛覚障害部位  
c: 温度覚障害部位

波の混入と sharp wave の出現を認めるも, 明らかな棘波は認めず。頭部 CT・MRI にて異常所見を認めず(小脳・脳幹の萎縮なく, 実質病変なし)(図2)。 $^{123}\text{I}$ -IMP SPECT 所見正常, 頸・胸・腰椎 MRI では腰椎部で軽度の椎間板ヘルニアを認めるのみ(図3)。

**入院後経過**(電気生理学的検査を含む): 入院後も入院前より投薬されていたバルプロ酸ナトリウム(以下 VPA) 400 mg/day, クロナゼパム (CZP) 1.5 mg/day 投与をししばらく継続した後に, 診断確定のため CZP 1.0 mg/day に減量したところ, ミオクローヌスおよび小脳性運動失調の明らかな増悪を認めた。その時点での電気生理学的検査では, 表面筋電図にてミオクローヌスと対応する周期性同期性筋放電を認めるが(図4), 同時記録の脳波上では同期性のスパイクは認めなかった。末梢(運動及び感覚)神経伝導速度は上下肢とも正常範囲内。聴性脳幹反応・Brink Reflex にて異常を認めなかった。

CZP 1.5 mg/day に戻すと, ミオクローヌスおよび小脳性運動失調は改善傾向が認められた。しかし十分ではないので CZP 2.0 mg/day まで増量し, ミオクローヌスを中心とした不随意運動は日常生活動作は十分行える程度まで改善した。

## 考 察

### ① 本例の臨床診断名について

主徴であるミオクローヌスおよび小脳性運動失調の進行が緩徐であり, 痙攣発作及びてんかん発作を認めず, 知能障害も認めず, ミオクローヌスが動作・企図性である事よりは, Ramsay Hunt 症候群

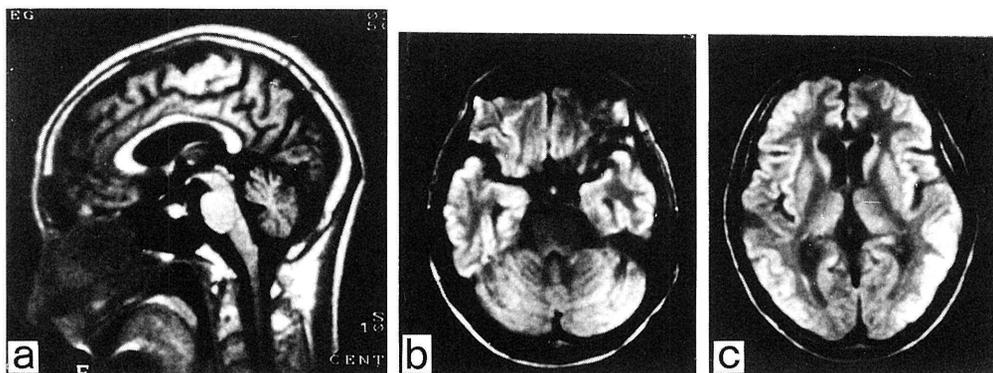


図2 頭部 MRI (0.22 テスラ)  
a: IR 法 (2000/500/30) 矢状断正中像  
b, c: プロトン密度強調画像 (2000/40) 体軸断像

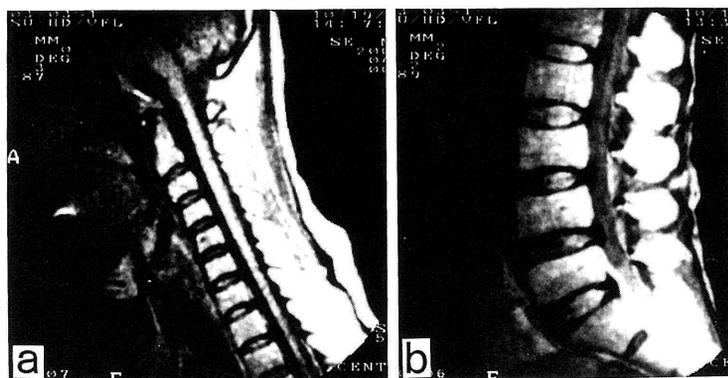


図 3 脊髓 MRI: プロトン密度強調画像 (2000/40)  
 a: 頸椎矢状断正中像  
 b: 腰椎矢状断正中像

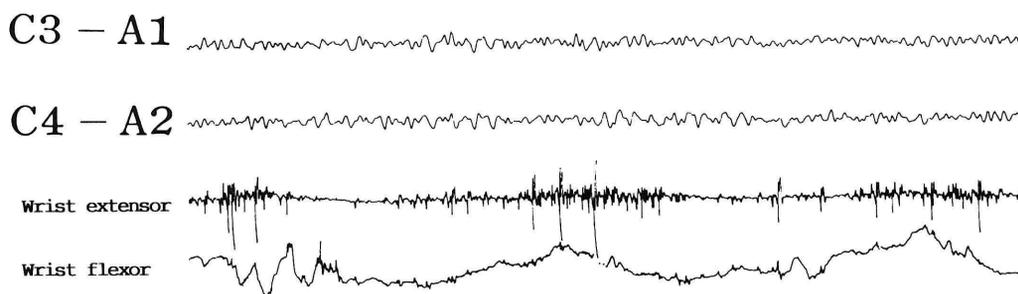


図 4 脳波 (上 2 列) と表面筋電図 (下 2 列: 左前腕部屈筋群および伸筋群より記録) の同時記録

(DCM) が最も妥当な診断名と思われる。頭部 MRI や甲状腺機能や血中ピルビン酸・乳酸値などには異常を認めておらず、よって鑑別を要す他疾患<sup>5)~7)</sup> を積極的に支持するような特異所見は得られていない。

② 本例の表在知覚障害について

その原因としては、DCM に伴う変性が表在知覚系のいずれかの部位に及んだと考えたいが、長期間服用している VPA・CZP の副作用 (とくに VPA) が増悪因子として修飾している可能性を完全には否定出来ない。ただし上記薬剤内服以前より表在知覚障害を示唆する所見があるので、薬剤の副作用のみの障害とは考えにくい。

また、頸部 MRI の所見よりは、頸椎症や脊髓空洞症などの合併は否定的である。

本例における知覚系の障害部位としては、臨床所見及び検査所見より両側脊髓視床路が推測される。特にその変性部位の局在としては、その特異な表在知覚障害の分布と、末梢神経伝導速度が正常であること、および脊髓 MRI が正常である事よりは、上

部頸髓部より上方の障害が示唆される。一方で顔面の三叉神経領域は正常であり、これはその障害部位が三叉神経よりの線維が脊髓視床路に合流する部位より下方であることを示唆している。

よって両側脊髓視床路の限局した障害、特に上部頸髓部より上方で、三叉よりの線維が脊髓視床路に合流するまでの間 (下部延髄～橋) の限局した変性である可能性が推測できる。ただし末梢神経生検が未施行なので、通常の末梢神経伝導速度検査では異常を捕えられないような多発ニューロパチーの可能性も完全には否定できない。

これまでに DCM に伴う表在知覚の報告はほとんどなく、本例の知覚障害の直接の成因については、今後の症例の蓄積に期待したい。

謝辞: 電気生理学的検査を施行していただいた新潟県立六日町病院リハビリテーション科 (現帝京大学リハビリテーション科) 栢森良二先生に深謝いたします。

## 文 献

- 1) 高橋 昭: Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica をめぐる諸問題. 神経進歩 **21**: 112~122, 1977
- 2) 山下順章, 黒岩義五郎: Dyssynergia Cerebellaris Progressiva and Myoclonica (Hunt). 神経内科, **6**: 105~113, 1977
- 3) Bercovik SF, Andermann F, Karpati G, et al: Mitochondrial encephalomyopathies: a solution to the emigma of the Ramsay Hunt syndrome. Neurology **37**: 125, 1987
- 4) 内藤明彦: 進行性ミオクローヌスてんかんと Ramsay Hunt 症候群の異同について. 進行性ミオクローヌスてんかん, 第1版, 内藤明彦, 小柳新策, 医学書院, 東京, 1989: 16~17
- 5) 福原信義: MERRF 型ミトコンドリア脳筋症. 進行性ミオクローヌスてんかん, 第1版, 内藤明彦, 小柳新策, 医学書院, 東京, 1989: 102~112
- 6) 湯浅亮一, 土山雅人, 上田進彦, 他: 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症の MRI および CT 所見. 神経内科 **27**: 129~131, 1987
- 7) 佐々木秀直, 尾崎行雄, 大越教夫, 他: Ramsay Hunt 症候群類似の症状を呈した ACTH 単独欠損症を伴った1例. 臨床神経 **22**: 66~73, 1982

(別刷請求先: 〒160 新宿区西新宿 6-7-1

東京医科大学老年病学教室 馬原孝彦)