

〈症例報告〉

Dejerine 症候群の三徴を示さず、診断に難渋した延髄内側梗塞の 1 例

小林 康孝 嶋田 明彦 高畠 学

〈要約〉 症例は67歳の男性、右不全麻痺と構音障害を主訴に来院した。入院時神経学的所見では、顔面を含む右半身不全麻痺と、顔面を除く右半身の痛覚過敏・しびれ・痛み・振動覚低下、右上下肢の腱反射亢進と病的反射の出現を認めた。入院翌日の頭部 MRI では症状を説明する病巣は認めず、短潜時体性感覚誘発電位では右刺激にて P14以降の振幅の著しい低下、脳血管造影では左椎骨動脈の閉塞を認めた。発症18日目に再度行った頭部 MRI では左延髄内側に梗塞巣を認めた。本症例は Dejerine 症候群の古典的三徴を示さず、非典型的な症状を伴い、さらに初回 MRI で病巣が描出できなかった事により、診断に難渋した症例であった。

Key words : 延髄内側症候群, 顔面神経麻痺, 疼痛, MRI, SSEP

(日老医誌 1999; 36: 899-902)

緒言

延髄内側症候群 (Dejerine 症候群) は、病巣側の舌の麻痺と萎縮、顔面を除く対側の運動麻痺および対側の深部知覚障害 (古典的三徴) を呈し、症候学的に非常に特徴のある症候群である。一方、MRI の普及により延髄内側梗塞の診断は比較的容易になったが、それにより典型的な症候を呈さない症例の多いことが明らかにされ、MRI で描出できない場合にはその診断に困難を極める。今回我々は、Dejerine の三徴を示さず診断に難渋した延髄内側梗塞の 1 例を経験したので報告する。

症例

患者: 67歳, 男性。

主訴: 右不全麻痺。

既往歴: 平成7年脳梗塞, 高血圧, 狭心症。

家族歴: 特記すべき事なし。

現病歴: 平成7年脳梗塞 (右視床) による左不全麻痺にて入院するも、保存的加療とリハビリにて後遺症はほとんど残らなかった。以後外来にて、抗血小板療法と降圧剤及び抗高脂血症薬の内服を行っていたが、平成9年7月を最後に来院せず、内服も中止していた。平成10年4月14日一過性の構音障害出現するも放置していた。4月19日夜間より構音障害及び右不全麻痺出現。安静にて改善しない為、4月20日早朝救急車にて来院。脳梗塞の疑いにて入院となる。

現症: <一般所見> 血圧170/100mmHg, 脈拍84/min 整, 体温35.6℃, 眼結膜に貧血・黄疸なし。胸腹部理学的所見に異常なし。下肢に浮腫なし。

<神経学的所見> 意識清明。高次機能障害なし。眼球運動障害なし。右顔面の軽度筋力低下あり。眼振なし。顔面知覚障害なし。舌の萎縮・偏位なし。右上下肢の筋力低下あり (MMT 3/5 程度)。顔面を除く右半身の痛覚過敏・しびれ感と痛みあり。右半身の軽度振動覚低下あり (左10秒, 右6秒)。右上下肢の腱反射亢進と病的反射の出現あり。

入院時検査所見: 血液生化学所見では、白血球数9,500/mm³, T-cho 269mg/dl, UA 8.0mg/dl, LDH 595IU/L と高値を示した。胸部 X 線, 心電図では異常を示さず、心臓超音波検査でも LA 拡大や心房内血栓, モヤモヤエコー等はみられなかった。頸部血管超音波検査では、両側総頸動脈と両側内頸動脈に小プラークが数個みられたが、有意狭窄は認めなかった。来院時頭部 CT では右視床に陳旧性梗塞巣を認めた。

入院後経過: 来院時臨床所見より、左内包・視床付近のラクナ梗塞を疑い、アルガトロバンによる治療を開始した。入院翌日に頭部 MRI を施行したが、やはり右視床に小梗塞巣を認める以外には、脳幹部を含め病態を説明しうる病変を認めなかった (Fig. 1A)。臨床症状は、2日目より麻痺の軽度改善をみたが、知覚障害その他は変化なかった。振動覚の左右差を認めた為、上肢の短潜時体性感覚誘発電位 (以下 SSEP) を行ったところ、右刺激にて P14以降の振幅が著しく低下していた (Fig. 2)。脳血管造影では、左椎骨動脈の造影が遅延しており、後下小脳動脈分岐後に閉塞していた (Fig. 3)。脳幹部病変

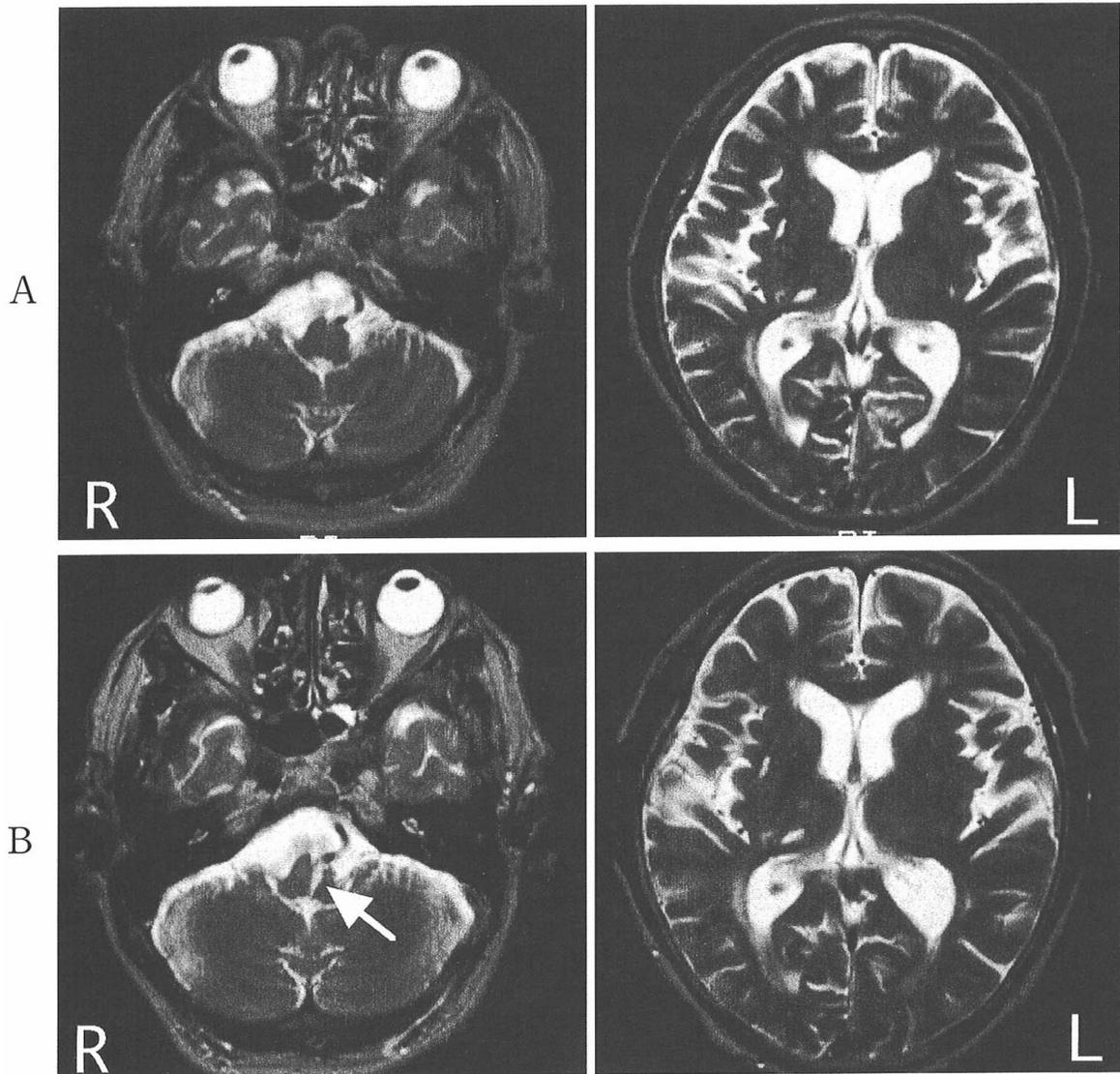


Fig. 1A Brain MRI (April 21, 1998)

T2 weighted SE image shows the presence of old right thalamic infarction.

Fig. 1B Brain MRI (May 6, 1998)

Arrow shows left medial medullary infarction.

を疑い、発症18日目に再度MRIを施行したところ、左延髄内側に梗塞巣を認めた (Fig. 1B)。脳梗塞による延髄内側症候群の診断のもと、以後リハビリテーションと抗血小板療法を行っている。

考 察

本症例で診断に難渋した原因としては、以下の事が挙げられる。(1) 舌の運動麻痺を伴わなかった。(2) 深部知覚障害が軽度であった。(3) 対側の顔面神経麻痺を伴っていた。(4) 中枢性疼痛を伴っていた。(5) 1回目のMRIで病巣が検出できなかった。

舌下神経麻痺は、本症候群の最も特徴的な神経症候で

あるが、過去の報告によれば、その出現率は41%とされている¹⁾。その原因として、舌下神経核が延髄背側に上下に柱状に分布している為の一部が障害されても症状が出現しにくい事や、梗塞巣が背部まで広がることが少ない事が上げられる²⁾。本症例の場合、MRI所見から判断すると、そのいずれも可能性として考えられる。

深部知覚障害は、過去の報告でも比較的多く、出現率は69%とされている¹⁾。ただし、本人の主観が関与する面が多く、左右差が明らかでない場合も多いと考えられる。本症例では、位置覚に異常はなく、振動覚の左右差は軽度であったが、SSEPにてP14以降の左右差が認められ、診断に有用であった。

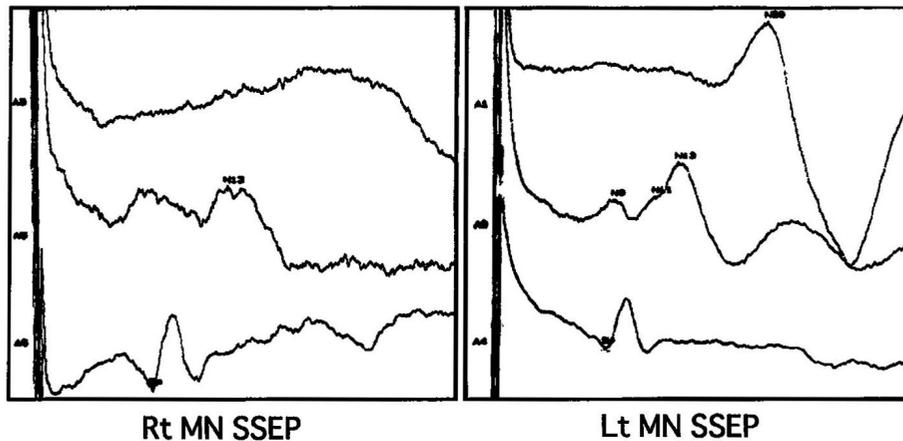


Fig. 2 SSEP
SSEP shows low amplitude after P14 when stimulate the right side.



Fig. 3 Left vertebral artery angiogram
Arrow shows occlusion of the left vertebral artery.

延髄内側症候群では、一般には顔面神経麻痺は認めないが、過去の報告では顔面神経麻痺の報告も少なからず存在する^{2)~8)}。橋の顔面神経核への核上線維は、前額部分を支配している神経核へは両側性支配を、それ以外是对側運動野からの支配を受けているが、これに加えて、一部の核上線維は延髄錐体まで下がった後、錐体より分かれて交差し、対側の顔面神経核に至る経路を通るものがあると考えられている⁹⁾。今回、延髄でこの経路が障害されたと考えれば症状は説明し得る。

本症例では入院時より顔面を除く右半身の痛覚過敏・しびれ・痛みがみられた。延髄内側梗塞では一般的に温

痛覚障害は起こらないはずであるが、過去の報告でも、しびれ・疼痛・温痛覚障害等を記載したものが比較的多く認められる^{9)~18)}。麻痺に対して「しびれ」と表現する患者の存在も十分考えられるが、延髄内側を通り疼痛刺激を伝える経路の存在の報告もあり¹⁹⁾、その発達の程度によっては、痛みが出現し得ると考えられる。

MRIは脑梗塞の補助診断には非常に有用であるが、延髄内側では近傍を流れている脳底動脈の拍動によるアーチファクトや、橋・延髄の境界部や延髄錐体正面部の脳脊髄液の拍動によるアーチファクトの影響もあり、本梗塞では画像診断に頼る過ぎるには問題が大きい。本

症例では、1回目のMRIで病巣が検出できなかった。その原因としては、当院のMRIは厚さ5mm、間隔6.7mmで撮っているが、梗塞巣の上下の厚みがスライス間隔以内であったか、もしくは初回撮影が発症2日目であり、病巣が完成していなかった可能性が考えられる。

延髄内側症候群は、過去の報告では、連続剖検700例中4例と比較的稀な疾患である¹⁰⁾。症状にはvariationが大きく、Dejerineの3徴を備えたものは20~40%と多くない¹⁾。さらにこの症例での症状以外にも、呼吸障害や眼球運動障害等の報告もあり、画像診断で明らかに証明されなかった場合には診断に迷うケースが多いものと考えられ、さらなる症例の蓄積が必要であると思われる。

文 献

- 1) 澤田秀幸, 宇高不可思, 亀山正邦: 延髄内側症候群. 神経内科 1997; 47: 359—365.
- 2) Ho KL, Meyer KR: The medical medullary syndrome. Arch Neurol 1981; 38: 385—387.
- 3) 寺尾心一, 高津 忍, 祖父江 元, 高橋 昭: 延髄梗塞にみられる中枢性顔面神経麻痺. 神経内科 1997; 46: 339—344.
- 4) 吉井文均, 篠原幸人: 延髄内側梗塞の臨床症候. 神経内科 1996; 44: 584—588.
- 5) 亀津 優, 高木繁治, 灰田宗孝, 竹岡常行, 篠原幸人: MRIで病巣を確認し得た延髄内側症候群の1例—臨床症状の文献的考察—. 脳卒中 1991; 13: 41—45.
- 6) Toyoda K, Imamura T, Saku Y, Oita J, Ibayashi S, Mine-matsu K, et al.: Medial medullary infarction: Analysis of eleven patients. Neurology 1996; 47: 1141—1147.
- 7) Currier RD. The medial medullary syndrome. J Univ Mich Med Cent 1976; 42: 96—104.
- 8) Cavazos JE, Bulsara K, Caress J, Osumi A, Class JP: Pure motor hemiplegia including the face induced by an infarct of the medullary pyramid. Clin Neurol Neurosurg 1996; 98: 21—23.
- 9) Davidson C: Syndrome of the anterior spinal artery of the medulla oblongata. Arch Neurol Psychiatry 1937; 37: 91—107.
- 10) Davidson C: Syndrome of the anterior spinal artery of the medulla oblongata. J Neuropathol Exp 1944; 3: 73—80.
- 11) Meyer JS, Herndon RM: Bilateral infarction of the pyramidal tracts in man. Neurology 1962; 12: 637—642.
- 12) Ropper AH, Fisher CM, Kleinman GM: Pyramidal infarction in the medulla: a cause of pure motor hemiplegia sparing the face. Neurology 1979; 29: 91—95.
- 13) Mizutani T, Lewis RA, Gonatas NK: Medial medullary syndrome in a drug abuser. Arch Neurol 1980; 37: 425—428.
- 14) Sawada H, Seriu N, Udaka F, Kameyama M: Magnetic resonance imaging of medial medullary infarction. Stroke 1990; 21: 963—966.
- 15) 橋本隆男, 宮坂元磨, 藤田 勉, 柳沢信夫: 延髄内側症候群 (Dejerine 症候群) の磁気共鳴画像と短潜時体性感覚誘発電位. 臨床神経 1990; 30: 587—593.
- 16) Tyler KL, Sandberg E, Baum KF: Medial medullary syndrome and meningovascular syphilis: a case report in an HIV-infected man and a review of the literature. Neurology 1944; 44: 2231—2235.
- 17) Kim JS, Kim HG, Chung CS: Medial medullary syndrome. Report of 18 new patients and a review of the literature. Stroke 1995; 26: 1548—1552.
- 18) 橋本洋一郎, 吉岡 進, 木村和美, 平野照之, 内野 誠: 中枢性疼痛を来した延髄内側梗塞の1例. 臨床神経 1996; 36: 1079—1082.
- 19) 後藤文男, 天野隆弘: 知覚路. 臨床のための神経機能解剖学. 中外医学社, 東京, 1992, p18—19.

Abstract

A Case of Medial Medullary Infarction without Dejerine Syndrome

Yasutaka Kobayashi, Akihiko Shimada and Masaru Takabatake

A 67-year-old man with right hemiparesis and dysarthria was admitted with right hemiparesis involving the face, hyperpathia, numbness and pain of the right body and limb except the face, and had hyperreflexia and pathological reflex in the right limb. Brain MRI on the day after admission disclosed no lesion which might explain the symptoms. Short latency somatosensory evoked potential showed a low amplitude after P14 when the right side was stimulated. Cerebral angiography revealed occlusion of the left vertebral artery. Brain MRI on the 18th hospital day disclosed left medial medullary infarction, so we diagnosed medial medullary syndrome. This case was hard to diagnose, because of the atypical features and the absence of an abnormal lesion on the initial MRI.

Key words: Medial medullary infarction, Facial palsy, Pain, MRI, SSEP
(Jpn J Geriat 1999; 36: 899—902)