

左側優位の両側内頸動脈狭窄症に伴い間欠的な脳梁性失行をきたした1例

向井 公浩, 柴田 明德, 安田 雄, 寺尾 章, 正木 久男*

患者は69歳女性, 右利き。右上肢の動かしにくさに引き続き, しゃべりにくさも出現したため川崎医科大学神経内科外来を受診した。外来受診時, 日常生活動作には支障はみられなかったが, 言語命令に対し左手の運動が困難な所見があり脳梁性失行が疑われた。入院時一般身体所見で両側, 特に左側優位に内頸動脈の雑音を聴取した。

頭部MRIでは多発性脳梗塞の像を認めたが, 脳梁には異常は認めなかった。SPECTで左半球優位の血流低下がみられた。脳波では左半球の全般性徐波化がみられた。MR-angiography (MRA) と Digital subtraction angiography (DSA) では左優位の両側内頸動脈の狭窄がみられた。症状に変動が見られることより脳血流不全が関与しているものと判断し, 左内頸動脈内膜剥離術を施行した。術後症状は軽快した。脳梁性失行の原因として従来脳梁梗塞, 腫瘍, 脳梁の動静脈奇形, 外傷, Marchiafava-Bignami病などが報告されている。本例の間欠的脳梁性失行症状出現には, ゲルストマン症候群や失書などを伴わないことより, 推測の域をでないが, 脳梁あるいはその連絡経路の機能不全が考えられ, その原因として左側優位の一過性脳循環不全が考えられた。(平成10年11月19日受理)

Intermittent Callosal Apraxia due to the Left Dominant Internal Carotid Artery Stenosis : A Case Report

Kimihiro MUKAI, Akinori SHIBATA, Takeshi YASUDA, Akira TERAOKA and Hisao MASAKI*

A 69-year-old right-handed woman showed intermittent apraxia in the left upper and lower extremities following weakness of the right upper extremity and dysarthria. She was unable to use her left hand on verbal command and callosal apraxia was suspected. Physical examination disclosed left dominant bilateral carotid artery bruit. A diagnosis of callosal apraxia due to hypoperfusion in the left hemisphere was made. Brain MRI revealed multiple lacunar infarctions, but the corpus callosum was unremarkable. SPECT showed bilateral hypoperfusion, but especially of the left side. EEG disclosed diffuse slowing in the left hemisphere. MRA and DSA disclosed marked stenosis in the proximal side of left internal carotid artery. After a left carotid endarterectomy, SPECT and EEG findings normalized and the callosal apraxia improved. Callosal apraxia has been observed in various cases with callosal infarction, tumor, callosal AVM, trauma,

川崎医科大学 内科神経部門
〒701-0192 倉敷市松島577

Division of Neurology, Department of Medicine, Kawasaki
Medical School : 577 Matsushima, Kurashiki, Okayama,
701-0192 Japan

* 同 外科胸部心臓血管部門

Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Department
of Surgery

Marchiafava-Bignami disease and demyelinating disease. Our case showed intermittent callosal apraxia without Gerstmann syndrome and agraphia. Callosal dysfunction or transient disconnection of the relay to corpus callosum was suspected. (Accepted on November 19, 1998) *Kawasaki Igakkaishi* 24 (4): 261-265, 1998

Key Words ① **Callosal apraxia** ② **Left carotid artery stenosis**
③ **Left carotid endarterectomy**

はじめに

脳梁性失行は1907年に Liepmann ら¹⁾が最初に報告した稀な現象とされている。従来の報告例は、脳梁梗塞、腫瘍などが多く本例のように症状が変動した例はみあたらない。左側優位の内頸動脈狭窄症に伴い間欠的な脳梁性失行をきたし、左内頸動脈内膜剥離術で症状の軽快をみた症例を経験したので報告する。

症 例

患者：M.I. 69歳女性，右利き (B 79759)。

主訴：右上肢が動かみにくい，しゃべりにくい，右手が体から離れているような気がする，自分の手でないような気がする。

現病歴：1998年1月17日右上肢の動かみにくさを自覚した。1月31日になりしゃべりにくさも出現した。症状が不変なため3月30日に川崎医科大学神経内科外来を受診した。外来受診時上記症状に加え，日常生活動作には問題はないが指示による左手の運動が困難な所見があり，脳梁性失行と考えられた。血管障害が疑われたため即日入院となった。

既往歴：1960年から糖尿病，1992年両側白内障の手術，1995年急性心筋梗塞でバイパス術。

嗜好：タバコ20本/日 (1995年から禁煙)，アルコールなし。

入院時現症

身長 150 cm，体重 54 kg，血圧 162/80 mmHg，脈拍77/分，整。一般身体所見では左側優位の両側内頸動脈の雑音を聴取した。軽度の収縮期心雑音があった。神経学的所見では意識は清明。

痴呆はなかった。脳神経には異常は認めなかった。運動系，感覚系では左上下肢に軽度の筋力低下，感覚低下を認めたが，失行が存在するため信頼性に欠けた。歩行は正常で筋力低下を示唆する所見はなかった。深部反射は正常で病的反射も認めなかった。

失行症状は口頭命令で“左手を挙げる”，“左足を伸ばす，曲げる”などの動作を行わせると左手を無意味に動かしたり，両足を同時に曲げる，右手で左手を動かそうとする。また“キツネの格好”，“じゃんけんのチョキの格好”を模倣させると右手では容易に可能であるが左手では左手を見つめるだけで何も動作を行わない。物品使用で“ティッシュペーパーを箱から1枚取り出す”ことを命じても，右手では容易に取り出せるのに左手ではティッシュペーパーの箱を見るだけで左手は動かさない。ところが，日常生活動作では左手は問題なく使うことができる。また開口，挺舌，開閉眼などの指示には従える。左右失認，失算，失書，左手の触覚性呼称障害や拮抗失行，他人の手徴候は見られない。なおこれらの失行症状は変動が見られ，症状が

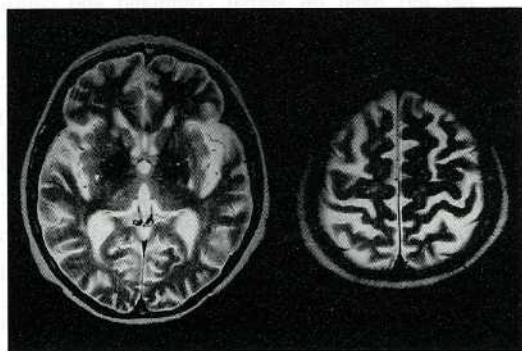


Fig. 1. Axial section in brain MRI (T2WI, TR 4000 msec, TE 107 msec) showed multiple lacunar infarction in the white matter in both hemisphere.



Fig. 2. Sagittal section in brain MRI (T1WI, TR 416 msec, TE 9 msec) showed that corpus callosum was unremarkable.

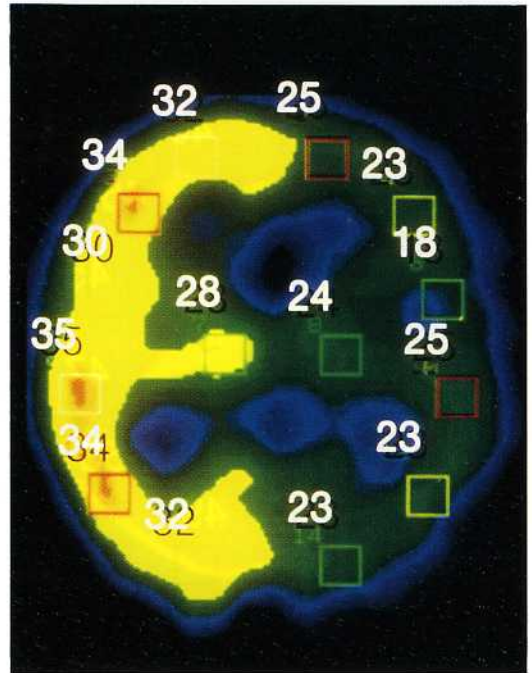


Fig. 3. ^{123}I -IMP SPECT showed bilateral hypoperfusion, but especially marked in the left hemisphere.

消失した時もあった。特に症状は、臥位よりもむしろ座位にて著明であった。体血圧との関係は見られなかった。

入院時検査所見

血算ではHb 10.5 g/dl, Ht 32.8%と軽度な貧血を認めた。血液生化学ではCreatinine 1.3 mg/dl, BUN 42 mg/dlと腎機能低下を示唆する所見があった。血糖日内変動では空腹時178, 朝食後281, 昼食前258, 昼食後318, 22:00 230 mg/dlであった。HbA_{1c} 6.5%, フルクトサミン 300 $\mu\text{mol/l}$ と血糖のコントロールは不良であった。頭部MRIでは大脳白質に多発性ラクナ脳梗塞が見られた (Fig. 1) が脳梁には異常は見られなかった (Fig. 2)。脳波所見は明らかな左右差が見られ、左大脳半球に全般的徐波を認めた。 ^{123}I -IMP SPECT 所見では両半球に血流低下が見られたが、特に左半球の低下が著明であった (Fig. 3)。

入院後経過

症状に変動が見られることや、内頸動脈雑音、脳波、SPECT 所見などから失行の原因として左大脳半球の一過性脳血流不全とそれによる脳

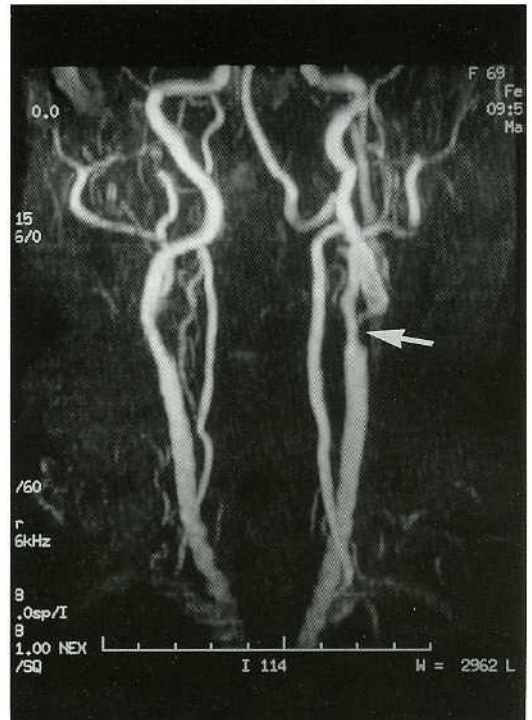


Fig. 4. MRA revealed a stenosis in proximal portion of the left internal carotid artery.

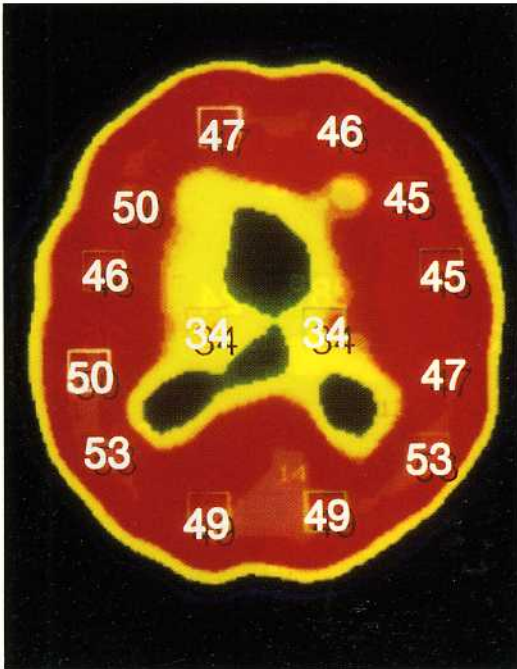


Fig. 5. ^{123}I -IMP SPECT findings normalized after carotid endarterectomy.

梁、あるいはその連絡経路の機能不全が考えられた。MRA (Fig. 4) また DSA により内頸動脈特に左側に強い狭窄が明らかとなったため、3月12日左内頸動脈内膜剥離術を行った。術後の SPECT 所見では術前に比して明らかな脳血流の改善が見られた (Fig. 5)。失行症状も消失している期間が長くなり、臨床的にも改善が見られた。その後退院し経過を観察していたが、4月22日早朝、非ケトン性糖尿病性昏睡をきたし、治療の甲斐なく5月21日死亡した。

考 察

脳梁性失行は観念運動失行の1型で言語命令により一側の手(右利きでは通常左手)の行為障害を特徴とするが、これは言語命令の時のみで日常生活では左手は自由に使えるといった稀な症候とされ、1907年 Liepmann ら¹⁾によって報告された。しかしその症状は症例によって異なりまた障害部位も異なるため、その発現機序は未だ結論に至っていない。従来の報告例でも

両大脳半球間の離断による disconnection syndrome であるというの是一致的な見解であるが、随意運動の左から右への情報伝達が脳梁のどの部位を通るかは報告者によって異なる。脳梁前半部の障害によって生じた報告^{2)~5)}、一方脳梁前半部障害もしくは脳梁前半部の手術切除では脳梁性失行は生じなかったという報告^{6)~8)}、また脳梁幹全長の障害で生じた報告⁴⁾、脳梁後半部障害で生じた報告^{9),10)}など報告者によってまちまちである。またその症状も言語命令に対する動作、模倣動作、物品動作いずれも障害されるという Liepmann ら¹⁾の例と言語命令に対する動作のみが障害されるという Geschwind¹¹⁾の例に大別される。その症状により Liepmann らは左大脳半球からの運動情報が、Geschwind は言語情報がそれぞれ離断されるのではないかと推測した。

本例では症状に変動がみられた点や、SPECT、MRI 所見、左内頸動脈内膜剥離術により症状の改善がみられた点から左大脳半球の循環不全が考えられたが、特定の病巣部位を断定することはできなかった。従来左手のみの書字障害を生じる責任病巣として脳梁後半部が報告されている^{12),13)}。本例は左手による書字障害はなく、このことより脳梁前半部の障害もしくはその連絡経路の機能不全が示唆されるが、画像で明らかな所見がないため推測の域を出ない。また本例は言語命令に対する動作、模倣動作、物品動作全てが障害されており前述の Liepmann らの症例に類似するものであった。また脳血流は16~20 ml/100 g 脳/分で機能障害を呈するとされている¹⁴⁾。本例ではその SPECT 所見から左大脳半球の血流が18~25 ml/100 g 脳/分の critical レベルでありこのことが症状の消長をきたした原因かもしれない。また術後に右大脳半球の血流も増加している。この理由については不明であるが血圧の影響や全身の循環血液量の増加による全般的な脳循環改善を反映しているのかもしれない。

循環不全による脳梁性失行の報告例は我々の調べ得た限りでは見あたらない。この経験から、

間欠的失行症状が出現する場合は循環不全の関与も念頭に置く必要があると考えられた。

結 語

1. 左側優位の両側内頸動脈狭窄症に伴い間欠的な脳梁性失行をきたした69歳女性例を経

験した。

2. 症状に変動がみられることや、左内頸動脈内膜剥離術により症状の軽快がみられたことによりその病因は左大脳半球の循環不全が考えられた。
3. 責任病巣部位としては脳梁前半部もしくはその連絡経路が考えられた。

文 献

- 1) Liepmann H, Maas O : Fall von linksseitiger Agraphie und Apraxie bei rechtsseitiger Lähmung. *J Psychol Neurol* 10 : 214-227, 1907
- 2) Geschwind N : The apraxias : Neural mechanisms of disorders of learned movement. *Am Sci* 63 : 188-195, 1975
- 3) 田崎博一, 渡辺俊三, 大山博史, 佐藤時治郎, 北條 敬 : 脳梁失行の1例. *神経心理* 3 : 153, 1987
- 4) 今村 徹, 鈴木匡子, 山鳥 重 : 脳梁失行 : 課題の呈示様式と内容による検討. *神経心理* 7 : 273, 1991
- 5) 里見和夫, 後藤紘司 : 左前大脳動脈閉塞により脳梁性失行を呈した1症例. *臨床神経* 25 : 443-447, 1985
- 6) Gordon HW, Bogen JE, Sperry RW : Absence of deconnexion syndrome in two patients with partial section of the neocommissures. *Brain* 94 : 327-336, 1971
- 7) Leiguarda R, Starkstein S, Berthier M : Anterior callosal haemorrhage : A partial interhemispheric disconnection syndrome. *Brain* 112 : 1019-1037, 1989
- 8) Risse GL, Gates J, Lund G, Maxwell R, Rubens A : Interhemispheric transfer in patients with incomplete section of the corpus callosum : Anatomical verification with magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 46 : 437-443, 1989
- 9) 岩田 誠, 杉下守弘, 吉田宗平, 豊倉康夫 : 脳梁幹後半部の損傷による左手のみの観念運動失行. *臨床神経* 20 : 721-727, 1980
- 10) 田中康文, 吉田あつ子, 橋本律夫, 宮沢保春 : 拮抗失行と脳梁失行. *神経進歩* 38 : 606-624, 1994
- 11) Geschwind N : Disconnexion syndrome in animals and man. *Brain* 88 : 585-645, 1965
- 12) 杉下守弘 : 分離脳研究の現況. *脳神経* 38 : 35-43, 1986
- 13) Gersh F, Damasio AR : Praxis and writing of the left hand may be served by different callosal pathways. *Arch Neurol* 38 : 634-636, 1981
- 14) 古瀬 信 : 神経内科ハンドブック. 「神経学的検査法」(水野美邦編), 第2版. 東京, 医学書院. 1993, pp 293-419