

# Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica (Hunt) の1例

川崎医科大学 神経内科

忠岡 信一郎, 安田 雄  
守本 研二, 寺尾 章

(昭和55年10月21日受付)

## A Clinical Case of Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica (Hunt)

Shinichiro Tadaoka, Takeshi Yasuda

Kenji Morimoto and Akira Terao

Division of Neurology, Department of Internal Medicine  
Kawasaki medical school

(Accepted on Oct. 21, 1980)

31歳の男性が、けいれん発作と身体特に手のふるえを主訴に入院した。CT スキャンを含めた神経学的検査所見と、ミオクローヌス、けいれんおよび小脳性失調症などを呈する臨床所見より、**Ramsay Hunt** 症候群が最も考えられた。脳波と筋電図の同時記録において、棘波とミオクローヌスによる筋放電との間に一定の相関関係はみられなかった。体性感覚誘発電位で異常高振幅電位を認めず、また **long loop reflex** すなわち **C-response** の出現を認めなかったことより **reticular loop reflex myoclonus** と思われた。最終的に本症例を劣性遺伝を示す変性型ミオクローヌスでんかんと診断した。

A 31-year old man was admitted with the chief complaints of general convulsion and tremor of whole body, especially of hands. Judging from neurological examinations including CT scan and the clinical findings, the signs of myoclonus, convulsion and cerebellar ataxia should be attributed to the manifestation of Ramsay Hunt syndrome. On the simultaneous recording of EEG and EMG, paroximal EEG spike-discharges were not definitely correlated with EMG bursts of myoclonic jerking. In this case an enhanced somatosensory evoked potential (SEP) and long loop reflex (C-response) were not elicited, and reticular loop reflex myoclonus was postulated. Final diagnosis of degenerative type of myoclonus epilepsy with mendelian recessive heredity was made.

### はじめに

J. Ramsay Hunt は1921年、慢性進行性の企図振戦 *volitional tremor* を主症状とする小脳変性症に *myoclonus epilepsy* を伴った症例を病態生理学的な見地から考察し、小脳歯状

核およびその遠心路の原発性系統の変性疾患と考え、*dyssynergia cerebellaris myoclonica* と命名し報告した。

その後、数多くの報告が相ついでいるが、本症の疾患分類上の位置づけについては従来論議の多いところである。

ここに我々は最近, dyssynergia cerebellaris myoclonica (Ramsay Hunt 症候群) に相当すると思われる症例を経験し, その病態について脳波, 筋電図, 大脳誘発電位, long loop reflex (C-response) と CT スキャンによって臨床的に検討したので報告する.

## 症 例

患 者: 延〇祥〇 31歳 男性 無職

主 訴: けいれん発作と身体特に手のふるえ.

家族歴: 両親はいとこ結婚で, 患者以外に同様の症状を呈した者はない.

既往歴: 特記すべきものなし.

現病歴: 満期安産で約3,000gで出生し, 幼児期より中学卒業まで健康に過ごしていたが, 昭和51年春頃より食事中茶碗を膳に置くときに手のふるえがくるのに気付くようになり, 昭和51年10月2日に, 強直性から間代性に発展し10分間ほど意識を喪失する全身けいれん発作が初めてみられた. その後, 同年10月10日と昭和54年8月15日に同様の発作をみた. 昭和55年1月頃より言葉が不明瞭になりだし, 時に金銭の単位がわからなくなったりすることがみられるようになり, 記憶力も低下してきた. 昭和55年6月4日に川崎医科大学附属病院神経内科へ精査の為入院した.

入院時所見: 性格は多幸的で, 児戯的であるが興奮しやすい. 思路の緩徐化や表象の貧困化と不明瞭化がみられる. 一般内科的には特に異常を認めなかった. 神経学的検査では, 意識は清明であったが, 時間に関する見当識がやや不十分で記憶障害もみられた. わずかに瞳孔不同(左>右)がみられ随意眼球運動が拙劣であった. 眼振は認めない. 眼底には異常はみられなかった. 構音障害を認め言語は断続性であった. 上肢挙上などの随意運動で増強するミオクロームスを四肢, 頸部, 軀幹筋に認め, これらは緊張に伴って舞踏病の印象を与えるほど頻回に増強することがあった. 右手指には振戦も認められた. 腱反射に左右差はなく, 病的反射も認められず, 筋力の低下や感覚異常も認めなかつた.

しかし四肢の明らかな協同運動障害を認め, これは上肢より下肢に強く, かつやや左に強かった. 歩行は不安定で失調を認めた.

検査所見: 末梢血液像ではリンパ球の一部に空胞の出現を認めた. 血清生化学, 尿糞便には異常を認めない. 血清ワッセルマン反応陰性. 髄液検査も正常. 脳波は $\alpha$ 波が乏しく $\theta$ 波が混入し, 散発性に多棘波徐波複合が出現し左右差はない (Fig. 1). 光敏感性は認めない. 体

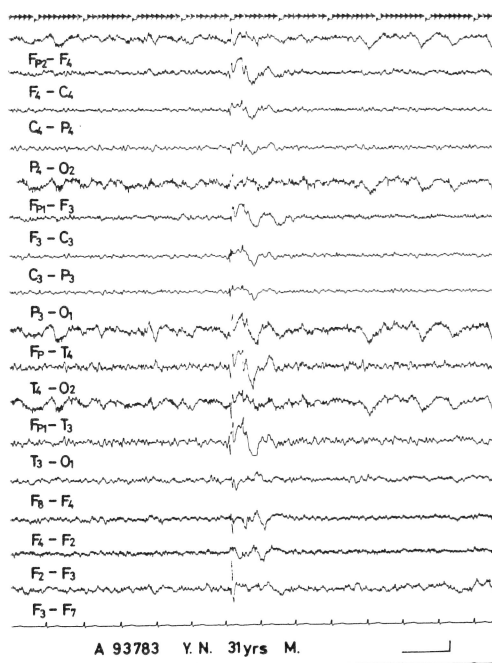
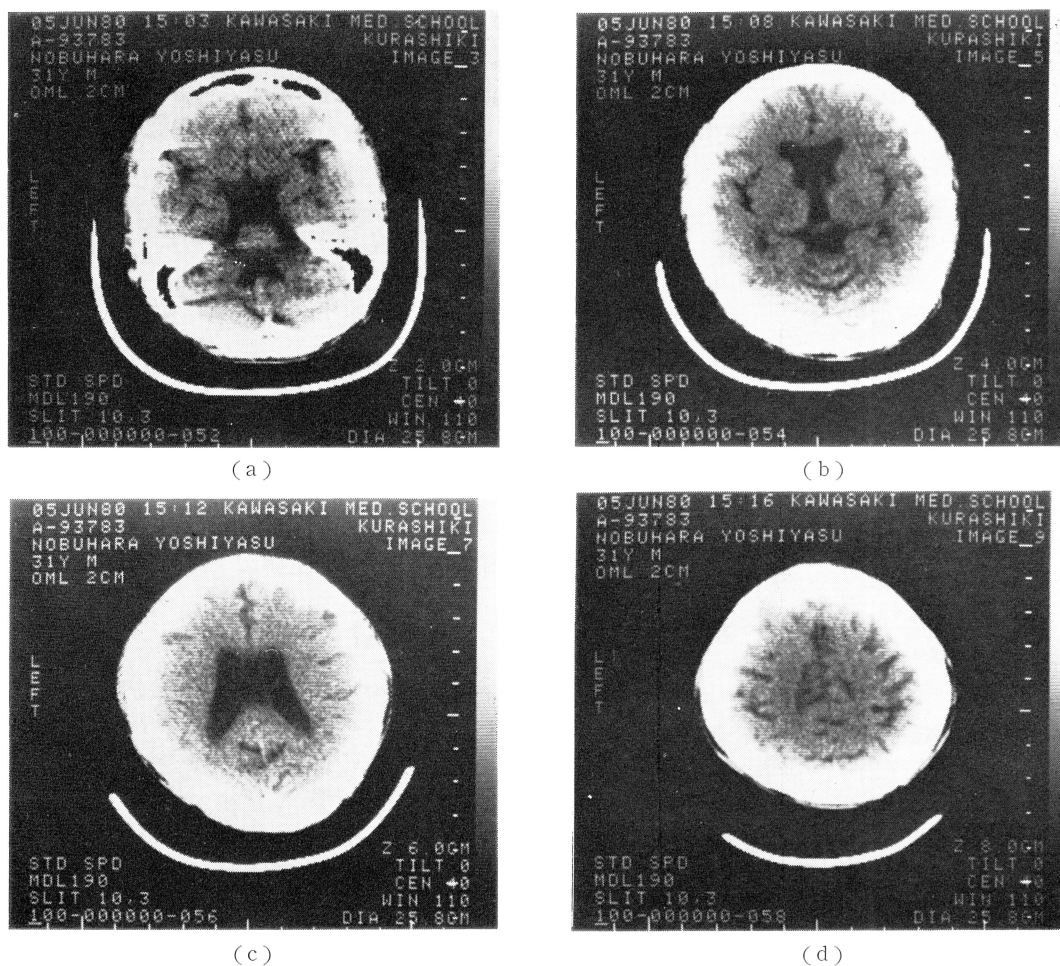


Fig. 1. EEG on admission, showing a diffuse poly-spike and wave complex.

性感覚誘発電位 (SEP) では異常高振幅電位の出現を認めない. CT スキャンでは, 大脳皮質と小脳の萎縮に加えて全脳室系の拡大を認めた (Fig. 2). 脳波と筋電図の同時記録において, 棘波とミオクロームスによる筋放電との間に一定の時間関係は認めなかった. 知能測定は WAIS で F. I. Q. 60 以下 (V. I. Q. 60 以下 D. I. Q. 60 以下) で特に抽象的概念的思考はほとんど不能であった. なお患者の中学時代の成績は中の下であったという.

入院後経過: バルプロ酸ナトリウム (デバケン) 1,800 mg とジアゼパム 8 mg 投与し, ミ



**Fig. 2.** CT scan on admission, showing the IVth ventricular dilatation (a), the IIIrd ventricular dilatation and cerebellar atrophy (b), the lateral ventricular dilatation (c), and the diffuse cerebral atrophy (d).

オクローヌスの減少を認め、脳波上でも多棘波徐波複合の減少を認めた。

両親の臨床検査所見：父親は59歳で一般内科的には異常なく、神経学的には頭部振戦がみられるが、ミオクローヌスや小脳症状をみず、脳波、SEPとCTスキャン上でも異常所見はみられなかった。

母親は58歳で、一般内科的にも神経学的にも異常なく、脳波、SEPとCTスキャン上でも異常所見はみられなかった。

## 考 察

Dyssynergia cerebellaris progressiva and

myoclonica という命名は J. Ramsay Hunt (1914—1921) によりなされたもので action or intension myoclonus に、小脳症状としては dysmetria, adiadochokinesia, hypotonia, intermittent asthenia などが認められるが、平衡障害、眼振、回転性めまいなど小脳虫部の機能障害はみられないとしている。Hunt は以上に述べた症候は全て随意運動時における協同筋と拮抗筋のトーンの調節障害に基づくもの、すなわち dyssynergia の結果であるとして、それに関与する小脳の特定位の進行性変性を示唆するものと考えた。しかし最近、本症の独立疾患としての意義が疑問視されるよう

になってきており<sup>1)</sup>、一臨床症候群とみなすもの、とくに歯状核遠心系の変性例をとり上げて脊髄小脳変性症候群の一型としてとり扱うもの、myoclonus epilepsy の変性型の中で、小脳徴候ないし小脳病変の強かった特異例と考えるものなどさまざまに意見がわかれている<sup>2)</sup>。本症例の場合、鑑別診断として lipidosis 型ミオクローススてんかん、Huntington 舞踏病も挙げられるが、末梢血リンパ球の一部に胞体内空胞を認めたが、光顕および電顕の観察により非特異的变化と考えられ lipidosis 型ミオクローススてんかんは否定され、また CT で尾状核の萎縮は著明でなく Huntington 舞踏病も否定され、変性型ミオクローススてんかんが最も可能性が大きいと考えられた。

一方、CT スキャンの所見をみてわかるように、久野、三宅の報告<sup>3)</sup>による CT スキャンにおける脳室拡大の判定規準にあてはめて計測してみると、全脳室系の拡大が存在し、加えて大脳皮質と小脳の萎縮が認められる。ここで、小柳ら<sup>4)</sup>の変性型ミオクローススてんかんの8剖検例の神経病理所見と照らしあわせてみると、8例中3例に小脳病変以外に肉眼的な大脳の萎縮に加えて全脳室系の拡大が認められており、本症例は剖検に至っていないがほぼこれらに合致しており、多系統を侵す系統的変性疾患の所見と考えられる。

さてミオクローススの発作発現機序については研究が進んでいる<sup>5)</sup>。Denny-Brown のサルの大脳皮質除去によって作った刺激反応性ミオクローススの実験<sup>6)</sup>や、延髄網様体の下部にコバルトを植えこむことによりミオクロースス

と、それに同期した脳波変化をつくり出す実験<sup>7)</sup>、ネコに尿素を静脈注射することにより作成したミオクローススの実験<sup>8)</sup>により、ミオクローススの発現には、延髄網様体の中でも nucleus reticularis gigantocellularis が最も重要視されている<sup>9)</sup>。最近 Hallett ら<sup>10)</sup> は、延髄網様体を介するものを reticular reflex myoclonus と名付け、大脳皮質が関与するものを cortical loop reflex myoclonus と名付け対比させている。すなわち後者では脳波上の棘波はミオクローススと一定の時間関係をとるのに対し、前者はそのようなことはない。また SEP の振幅は後者で異常高振幅を示すのに前者ではそれがないと述べている。ここで本症例についてみると、脳波上の棘波とミオクローススとは一定の時間関係をとっておらず、また SEP の振幅は異常高振幅を示さぬこと、さらに transcortical reflex と考えられる long loop reflex すなわち C-response<sup>11)</sup> が出現しなかったことから、このミオクローススは延髄網様体を介する reticular loop reflex myoclonus と思われる。

最後に本症例では、家族歴からその発症には劣性遺伝が関与する可能性が高い。内藤ら<sup>12)</sup>の2家系の調査に基づく報告によれば変性型ミオクローススてんかんの遺伝形式は、常染色体優性遺伝とされているが、稲永ら<sup>13)</sup>や高橋ら<sup>2)</sup>によると、常染色体劣性遺伝の症例も存在することが指摘されている。

稿を終えるに臨み、末梢血リンパ球について、御検査いただいた本学神経病理調輝男助教授に深謝する。

## 文 献

- 1) 山下順章, 黒岩義五郎: Dyssynergia cerebellaris progressiva and myoclonica (Hunt). 神経内科 6: 105—113, 1977
- 2) 高橋 昭: Dyssynergia cerebellaris myoclonica をめぐる諸問題. 神経進歩 21: 112—122, 1977
- 3) 久野恒一, 三宅和夫: CTscan における脳室拡大の判定基準に関する考察. CT 研究2: 37—44, 1980
- 4) 小柳新策, 田中政春, 内藤明彦ら: 変性型ミオクローススてんかんの8剖検例. 神経進歩 20: 410—421, 1976
- 5) 里吉宮二郎, 村本 治: ミオクロースス. 神経精神薬理 1: 291—301, 1979
- 6) Denny-Brown, D.: Quelques aspects physiologiques des myoclonies. In: Les Myoclonies

- (ed. by Bonduelle, M. and Gastaut, H.), pp. 121—129, Masson et Cie., Paris, 1968 (5)より引用)
- 7) Cesa-Bianchi, M. G., Mancina, M. and Mutani, R.: Experimental epilepsy induced by cobalt powder in lower brain-stem and thalamic structures. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, 22 : 525—536, 1967
  - 8) Zuckermann, E. G. and Glaser, G. H.: Urea-induced myoclonic seizures. An experimental study of site of action and mechanism. *Arch. Neurol.*, 27 : 14—28, 1972
  - 9) Halliday, A. M.: The neurophysiology of myoclonic jerking -A reappraisal. In: *myoclonic Seizures* (ed. by Charleton, M. H.), Excerpta Med., Amsterdam : 1—29, 1975
  - 10) Hallet, M., Chadwick, D., Adam, J. et al.: Reticular reflex myoclonus : a physiological type of human post-hypoxic myoclonus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 40 : 253—264, 1977
  - 11) Sutton, G. G. and Mayer, R. F.: Focal reflex myoclonus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 37 : 207—217, 1974
  - 12) 内藤明彦, 井沢 清, 黒崎孝則, 梶 鎮夫, 沢政 一: 優性遺伝型進行性ミオクロースてんかんの2家系。精神神経学雑誌 12 : 871—897, 1972
  - 13) 稲永和豊, 安楽茂己: ミオクロースてんかん, 医学書院. 1974, p. 163