

発表者 菊地豊¹⁾, 河島則天³⁾, 美原盤²⁾

所属機関 1) 公財) 脳血管研究所美原記念病院神経難病リハビリテーション科

2) 同 神経内科

3) 国立障害者リハビリテーションセンター研究所

【はじめに】 Spinocerebellar ataxia type2(SCA2)は、常染色体優勢遺伝性の脊髄小脳変性症の一種で、小脳性運動失調で発症し、進行に伴い緩徐性眼球運動障害、錐体外路外障害などの多様な症状を呈する。SCA2 症例に対し、脳容積計測 (Voxel Based Morphometry : VBM) を行い、症例の行動の特徴との関連について考察を行ったので報告する。

【症例】 症例は 38 歳、男性。症例は常染色体優先遺伝性小脳失調症。20 代後半 (X 年 X 月) に歩行時のふらつきの自覚から近医を受診し、上記診断に至った。家族歴は母親 (20 代発症) と姉 (10 代発症、SCA2 の診断)。発症 X+1 年 9 ヶ月後より当院外来リハビリテーション (リハ) を開始した。神経学的所見では、緩徐眼球運動、指鼻指試験左陽性、踵脛試験左陽性、腱反射低下、病的反射はなし、軽度のワイドベース歩行がみられた。

【経過】 外来リハ開始時の SARA (Scale for the Assessment of Rating Ataxia) は 11.5 点で独歩可能であった。X+2 年 6 ヶ月後から顔面の不随意運動の出現、立位時の頸部振戦が出現しリボトリールの服薬を開始した。X+4 年 2 ヶ月後には歩行器歩行となり、この時点の SARA は 20 点であった。X+6 年 4 ヶ月、X+6 年 10 ヶ月後にはそれぞれ 1 ヶ月間の短期リハ入院を行った。現在 (X+7 年 10 ヶ月後) は、歩行器歩行に見守りが必要で、SARA24 点であった。

【VBM】 発症後 X+7 年 10 ヶ月時点で VBM 計測を実施した。VBM は 1.5TMRI で T1 強調画像を 1mm スライスで撮像し、得られた DICOM データを VSRAD advance2 にて処理を行い、±1.96 以上の容積変化部位の Z 値(Z)およびクラスターサイズ (KS) を求めた。小脳は虫部から半球全域にわたり著明な萎縮を示し、特に半球第 6 小葉 (Z-7~-8, KS14135) で顕著だった。その他容積低下を示した部位は左上前頭回 (Z-2.53,KS183)、右下頭頂小葉 (Z-3.30,207)、右下前頭回(Z-3.12,KS389)、左右上側頭回(右:Z-2.98,KS488、左:Z-2.42,KS263)左右被殻(右:Z-3.45,KS488、左:Z-3.47,KS833)、左右中前頭回 (右 : Z-2.38,KS48、左 : Z-2.05,KS11) であった。容積増加を示したのは左右中心前回 (右 : 5.55,KS1329、左 : Z3.59,KS1358)、左右中心後回(右 : Z3.42,KS598、左 : Z2.82、KS418)、左右後頭葉楔部(右:Z7.28,KS5466、左:Z5.33,KS5466)、紡錘状回(右:Z5.39,KS694、左:Z6.64,KS472)、下前頭前野(右 : Z4.33,KS486、左 : Z4.57,KS1125)と、楔部で著しい増加を認めた。

【症例の行動】 VBM 計測時にみられた症例の特徴的な行動を記す。指鼻指試験などの標的指向的な運動で企図振戦、頸部振戦、顔面の不随意運動の増強を認めた。頸部振戦の軽減は、アイマスクによる視覚遮蔽下でのリカンベントエルゴメーター駆動、頸部ソフトカラー装着で観察された。立位および歩行時の頸部動揺や下肢のプレースメント異常は、足元の視覚刺激で増強し、足元を視覚的に遮蔽する、通路をブロックで立体化させることで軽減した。

【考察】 脳の容積変化では小脳および前頭前野の一部、被殻に容積減少を認める一方で、運動野、感覚野、側頭葉に著しい容積の増大を認めた。Pang ら (2002) は 2 例の SCA2 の剖検より大脳皮質の変性はごく僅かであると報告しており、本例における運動野および頭頂葉の容積増加は低下した小脳機能を代償した結果として生じた可能性がある。また視覚情報を操作することで一過性に振戦が軽減することから、後頭葉の容積増大は企図振戦の増悪に関連している可能性が示唆される。