

Corticobasal degeneration の 1 例 —— 歩行障害に関する検討 ——

小川 達次, 大沼 歩*, 藤井 俊勝*
木村 格*, 小林 恒三郎**

はじめに

Corticobasal degeneration (CBD) は無動, 固縮, 歩行障害, 姿勢保持障害などのパーキンソニズムと失行, 失語, 皮質性感覚障害, 痴呆などの大脳皮質症状を臨床的特徴とする原因不明の稀な神経変性疾患で, 病理学的には大脳皮質の ballooned neuron の出現が進行性核上性麻痺との鑑別に重要とされている¹⁾。近年, 疾患概念の確立と画像診断の発達に伴い, CBD の報告例が増加してきたが, 本疾患の歩行パターンを詳細に検討したものはない。我々は CBD と考えられた症例の歩行障害を, 歩行連続写真と床反力計を用いて検討したので報告する。

症 例

症例: 66 歳, 女性。

家族歴: 特記することなし。

既往歴: 1991 年, 糖尿病境界型を指摘。

1992 年, 胆石にて胆嚢摘出術。

現病歴: 1990 年 8 月頃から, 左上肢に力が入りにくくなり, お金を数えるなどの細かい動作が下手になった。91 年初めより, ボタンつけ, 洗濯物たたみが上手に出来ず, 左手で茶碗が持ちづらくなり, 書字も拙劣になってきたため, 1991 年 10 月国立療養所宮城病院神経内科受診となる。神経学的には, 日常生活動作は自立し, 長谷川式痴呆スケールは 32.5 点と正常であった。表情はやや乏しい印象を受けた。左鼻唇溝は浅く, 上肢バレー試験で左は回内し, 左下肢も安静臥位で外旋位をと

ることから, 軽度左片麻痺が疑われた。更に, アキレス腱反射を除く左深部腱反射亢進, 左巧緻運動障害, 左上下肢の paratonia と軽度筋固縮が認められ, 握力は右 23 kg, 左 11 kg であった。この時点では明らかな歩行障害や平衡障害はみられなかった。検査所見では 75 g GTT で境界型を示す以外は問題なく, セルロプラスミンも正常範囲内であった。頭部 MRI-T₂ 強調像(図 1-A)では, 軽度の第 4 脳室拡大と小脳萎縮, 深部白質の散在性の高信号域とびまん性脳萎縮を認めたが, 症状を説明するものではなく, 脳血管撮影でも軽度の動脈硬化性変化以外には明らかな異常を認めなかった。L-ドーパ合剤をはじめとする薬物療法を試みたが効果はなく, 以後, 抗パーキンソン剤無効のパーキンソニズムとして外来経過観察としていたが, 左上肢の巧緻運動障害は進行し, 動作緩慢, 不安定歩行が明らかとなり, 転倒を繰り返すため,

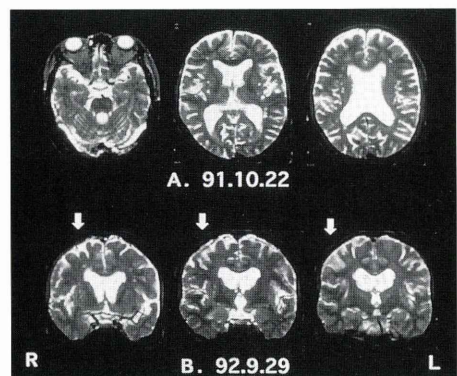


図 1. 初診時および 1 年後の頭部 MRI
上段: MRI-T₂ 強調像水平断 (1991 年 10 月 22 日)
下段: MRI-T₂ 強調像冠状断 (1992 年 9 月 29 日)
(↓): 右大脳皮質の萎縮を示す。

仙台市立病院神経内科

* 国立療養所宮城病院神経内科

** 福島労災病院理学診療科

1993年11月再入院となった。

入院時神経学的所見：血圧143/77，脈拍78/分で整，体温36.0度。意識は清明であった。知的機能検査では，ミニメンタルテスト24点（30点満点）と境界線で，WAIS-RはIQ64点（言語性IQ77点，動作性IQ54点）と低下しており，特に動作性IQの低下が目立った。仮面様顔貌，瞬目減少，動作緩慢に加えて，筋固縮，paratoniaが両上下肢に認められ，左上肢はジストニア肢位をとることがあった。上記の錐体外路症状に加えて，左上肢の脱力と巧緻運動障害，アキレス腱反射を除く両側深部腱反射亢進，左感覚消去現象と左立体覚低下など，錐体路および右大脳皮質障害を示唆する所見がみられ，更に左上腕と上肢帯に軽度の筋萎縮を認めた。握力は右16kg，左0kgと前回入院時より低下していた。立位はwide-basedで平衡障害が強く，前方，後方，側方の全方向に突進現象がみられ，非常に転倒しやすい状態であった。歩行姿勢は直立で，小刻み前屈姿勢はとらなかつた。歩行時も軽度wide-basedで，体幹の回旋はみられず，左下肢はやや引きずり気味であった。左上肢は肘関節屈曲，手関節掌屈，指屈曲位で体幹に固定され，Wernicke-Mann類似の奇妙な肢位をとっていた（図2）。高次脳機能検査では，左反側無視と構成失行がみられ，線分2等分テストおよび2つの五角形の模写は1年前より悪化していた（図3）。

入院時一般検査所見：血液検査では，血沈2（1時間値），CRP 0.2mg/dl，TPHA（-），白血球5290/ μ l，赤血球406 \times 10⁴/ μ l，血小板26.3 \times 10⁴/ μ l，GOT 15mu/ml，GPT 11mu/ml，CK 18mu/ml，BUN 13.5mg/dl，尿酸4.6mg/dl，Na 141mEq/l，K 4.2mEq/l，Ca 9.4mg/dl，コレステロー

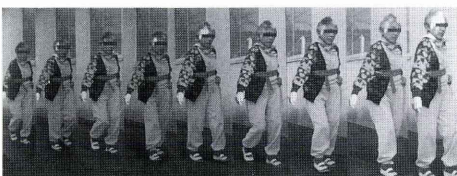


図2. 本例の歩行連続写真
（説明は本文参照）

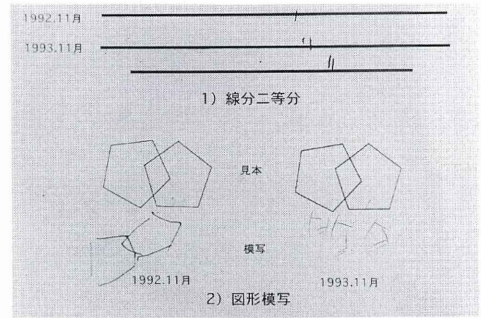


図3. 高次脳機能検査
1) 線分二等分テスト
2) 重なり合う五角形の模写
1993年11月の結果は，1年前と比較して明らかに悪化している。

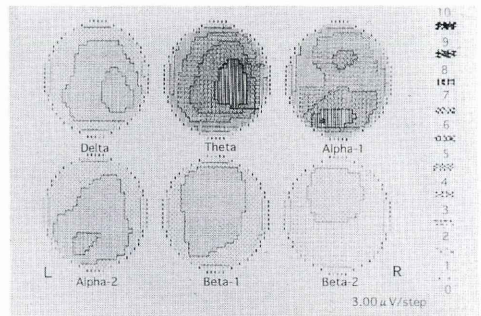


図4. 脳波トポグラフィー
 δ 波・ θ 波の出現は右頭頂部を中心に目立ち， α_1 、 α_2 の分布は右半球で抑制されている。

ル195mg/dl，総蛋白7.2g/dl，血糖107mg/dlと異常なく，尿検査も正常で，便潜血は陰性であった。腰椎穿刺による髄液検査では，水様透明で細胞数は1/mm³，蛋白57mg/dl，糖64mg/dlと軽度の蛋白増加を認めた。

神経電気生理学的検査：筋電図上，筋萎縮の部位を含めて神経原性変化は認めず，神経伝導速度も正常範囲内であった。脳波は，基礎波が8~8.5Hzとやや遅く，右側優位に中等量の δ 波， θ 波が混入していた。脳波トポグラフィーでは， δ 波と θ 波の出現は右頭頂部を中心に目立ち， α_1 、 α_2 の分布は右半球で抑制されていた（図4）。

神経放射線学的所見：頭部CT上は，前頭葉および頭頂葉皮質の軽度萎縮，小脳脳幹の軽度萎縮と第4脳室の拡大を認めた。MRI-T2強調像で

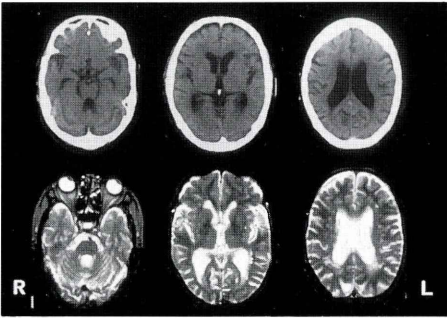


図5. 入院時頭部CT・MRI
 上段：CT
 下段：MRI-T₂強調像
 CTでは、前頭葉・頭頂葉皮質の萎縮、小脳脳幹の軽度萎縮と第4脳室の拡大を認める。MRIではCT所見に加えて、深部白質に散在性の高信号域を認める。

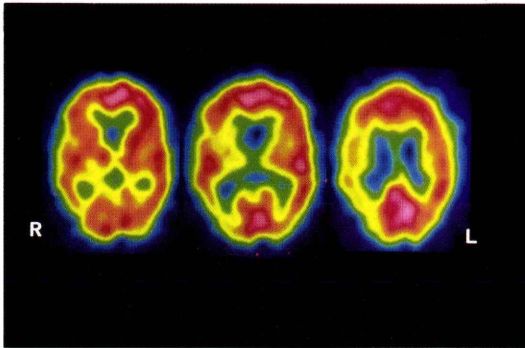


図6. 脳血流SPECT
 右大脳皮質の血流は左側に比して著明に低下し、基底核部の血流も右側で低下している。

は、CT所見に加えて、深部白質に散在性の高信号域を認めた(図5)。これらのCT・MRI所見は前回入院時と比較して明らかな変化はなく、左右差も認められなかった。しかし、1992年9月の冠状断MRIでは、大脳皮質の萎縮は右に強く、症状に対応した左右差が描出されていた(図1-B)。

脳血流SPECTでは、右大脳皮質の血流は左に比して著明に低下し、基底核部の血流も右で低下していた(図6)。

考 察

CBDはパーキンソニズムと失行などの大脳皮質症状の合併を臨床的特徴とし、更に、錐体路微

候、小脳失調、ジストニアなどの不随意運動を認める多系統変性症で、Rebeiz²⁾により Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia として報告されたのが最初の症例と考えられている。その後、臨床所見および病理所見の類似した症例が、Corticonigral degeneration with neuronal achromasia³⁾、Corticobasal degeneration⁴⁾、Cortical-basal ganglionic degeneration⁵⁾などの名称で報告されてきたが、現在はCBDとしてひとつの疾患単位を確立しつつある。我々の症例は、緩徐進行性で左右差の認められる巧緻運動障害、パーキンソニズム、皮質性感覚障害、構成失行や半側無視などの大脳皮質症状を呈し、脳波、脳血流SPECTなどの検査所見も症状に対応した左右差が明らかなことより、病理診断はなされていないものの、臨床的にCBDと診断し得ると考えられる。

CBDでは歩行障害、姿勢保持障害が多くみられるが^{1,6)}、歩行姿勢や歩行パターンについての詳細な検討は未だ行われていない。Gibb⁴⁾の第1例は軀幹失調、四肢失調のため転びやすく、後に Stooping stance と姿勢保持障害を呈している。第2例では chorea を伴った失調歩行がみられ、第3例は初期に小刻み歩行と前方突進現象が認められ、後に軀幹失調と歩行開始時および方向転換時の困難さが出現している。Rebeiz⁷⁾の第1例では、wide-based、小刻み歩行に加えて、左足の引きずりがみられ、その後、すくみ足、姿勢保持障害が明らかとなっている。第2例の歩行は、小刻みで左足が内反し、びっこをひくと表現されている。第3例は broad-based、小刻み歩行で、左足を引きずる傾向が認められており、下肢の失調症状も呈していた。このように、従来の報告では、失調歩行、小刻み歩行、姿勢保持障害の記載が多く、これらが時期を同じくして、あるいは前後して出現している。しかし、本例では図2の写真に示すごとく、歩行姿勢は直立、やや wide-based で、歩行中に体幹の回旋はみられず、左下肢をひきずり気味で、左上肢は Wernicke-Mann 類似の奇妙な肢位をとっていた。一側の下肢を引きずる歩行は、沖野の症例⁸⁾や前述した Rebeiz⁷⁾の3症例でも記

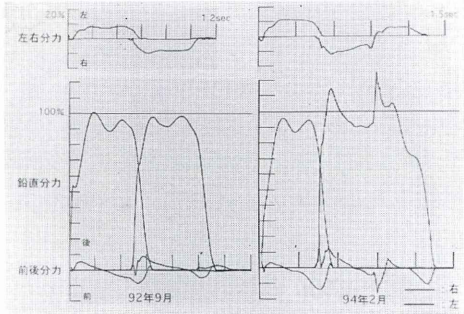


図7. 床反力計を用いた歩行分析
(説明は本文参照)

載があるが、本例の歩行は、「前後屈はなく、軽度失調性で、右上肢の異常肢位のまま右足をひきずりながら歩行する」長尾⁹⁾の症例に比較的近く、既知の疾患特異的な歩行パターンにはあてはめにくい。

床反力計（キスラー社製，スイス）を用いての検討では（図7），第1回目（1992年9月）では左右分力，鉛直分力ともに左の立ち上がりややゆるやかで，右立脚初期の不安定さを示す小さなnotchを認めるものの，全体としては比較的滑らかで，鉛直分力におけるheel strike，すなわち踵接地に始まる立脚前期とheel offに終わる立脚後期の2峰性の波ははっきり出現していた。歩行が不安定となってきた2回目の時点（1994年2月）では，体重負荷率は，右198%，左50%と左右差が明らかとなっていた。両脚支持期は192 msecで全歩行周期1,206 msecの16%にあたり，パーキンソン病にみられる両脚支持期の延長は認められなかった。前後分力では左の制動波が小さく，駆動波が大きく出現し，左下肢の振り出しが不十分で，かつ前方への体幹突進傾向があることを示唆している。鉛直分力では，左のピークの大きさは体重（100%）を越えないものの前回と同じく2峰性の波は出現していた。右立脚期，特に立脚中期から後期にかけては，鉛直・左右および前後のいずれの分力でも鋭くて大きなnotchが観察された。この時期は左下肢の遊脚期に相当する。左下肢の振り出しの痙性を反映する所見であると同時に，右下肢の支持性の低下を示す所見とも解釈し

うる。

以上の歩行パターンは，錐体路，錐体外路，小脳系にわたる広汎な障害の混在を示しており，本疾患の多彩な病変の広がりを反映していると推測される。従来の報告からも明らかのように，CBDでは各運動系における病変の進行度が一様でなく，ある時期にはパーキンソン歩行，ある時期には失調性歩行を呈することが起こりうるため，一時期の歩行障害パターンのみでCBDと診断することは困難なことが多い。しかし，本例のように既知のパターンにあてはまらない奇妙な歩行に姿勢保持障害を伴った場合には，CBDの可能性を念頭におきつつ，歩行分析を含めた検索を進めていく必要があり，臨床神経学的に重要な点と考えられた。

ま と め

Corticobasal degeneration (CBD) と考えられた66歳の女性例を報告した。仮面様顔貌，動作緩慢，瞬目減少，筋固縮，左上肢ジストニア肢位に加えて，両側深部反射亢進，左上肢脱力，左巧緻運動障害，左感覚消去現象，左半側無視，構成失行，知的機能軽度低下と多彩な症状を呈した。歩行はwide-basedで，左下肢を引きずる傾向にあり，左上肢はWernicke-Mann類似の奇妙な肢位をとり，強い平衡障害を認めた。CT・MRIでは，大脳萎縮と小脳脳幹の軽度萎縮がみられ，脳血流は右大脳皮質，右基底核部で低下をみた。脳波上，基礎波は8-8.5 Hzで，C4中心に θ focusを認め， α_1 , α_2 の分布は右半球で抑制されていた。歩行連続写真と床反力計による歩行分析では，既知の疾患特異的な障害パターンにはあてはまらない歩行を呈し，錐体路，錐体外路，小脳すべての運動系の障害が推測され，本疾患の広汎な病変の広がりが示唆された。

文 献

- 1) 上野エリ子：Annual Review 神経1993. 後藤文男ら編，p. 212-223. 中外医学社，東京，1993.
- 2) Rebeiz JJ et al: Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: A progres-

- sive disorder of late adult life. Trans Am Neurol Assoc. **92**, 23-26, 1967.
- 3) Case records of the Massachusetts General Hospital (Case 38-1985). N Engl J Med. **313**, 739-748, 1985.
 - 4) Gibb WRG et al: Corticobasal degeneration. Brain **112**, 1171-1192, 1989.
 - 5) Riley DE et al: Cortical-basal ganglionic degeneration. Neurology **40**, 1203-1212, 1990.
 - 6) 水野美邦ら：モダンコンセプト神経内科2. 栗原照幸ら編, p.47-51, 医学書院, 東京, 1992.
 - 7) Rebeiz JJ et al: Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. Arch Neurol. **18**, 20-33 1968.
 - 8) 沖野惣一ら：一側性錐体外路症状と左頭頂葉を中心とした多彩な大脳巣症状を呈した1例. 神経内科 **37**, 185-187, 1992.
 - 9) 長尾毅彦ら：臨床的に Corticobasal degeneration と考えられる1例. 臨床神経 **33**, 45-49, 1993.