

手足の異常姿位を呈した Lewy小体型認知症：1症例報告

林 真 弘 小 林 克 治

脳神経内科

Reprinted from NEUROLOGY

Vol. 94 No. 4 Apr. 2021

科学評論社

BRIEF CLINICAL NOTES

手足の異常姿位を呈した Lewy小体型認知症：1症例報告*

林 真弘** 小林 克治***

Key Words : dementia with Lewy bodies, striatal hand, striatal foot, parkinsonism, core clinical features

はじめに

Dementia with Lewy bodies (DLB) は、Alzheimer病 (AD) に次いで有病率の高い変性性認知症である。DLBの診断基準では、進行性の認知機能低下と中核の特徴とされる認知機能の変動、幻視、レム睡眠行動異常 (RBD)、パーキンソニズムの4症状から2項目以上を認めた場合に、臨床症状から Probable DLB の判断が可能となる¹⁾。しかし、AD やほかの認知症性疾患、せん妄においても DLB に類似した症状を呈することが少なくない¹⁾。パーキンソニズムは、理学的所見として客観的判断が可能で、Parkinson 病 (PD) と同様に主要症状は寡動、振戦、筋強剛である。しかし、PD では症状が非対称性を示す傾向があるのに対し、DLB では症状の左右差が目立たず寡動が主体で、振戦は少なく姿勢時にみられる傾向があり²⁾、薬剤性や血管性パーキンソニズムなどとの鑑別も必要となる。近年 PD や PD 類縁疾患において、特徴的な手足の姿位異常として、striatal hand (SH)、striatal foot (SF)^{3,4)} が報告されている。DLB が疑われる症例で認め

た SH/SF は、パーキンソニズムの把握・鑑別や診断においても有益であったことから、画像所見の検討を含め報告する。

症 例

患者：79歳、女性。

既往歴：高血圧症。

現病歴：2016年8月、うつ状態を呈し近医にて抗うつ薬の投与を受け、約6カ月で寛解に至る。その後、認知機能の低下に加えパーキンソニズムが出現し、症状はしだいに悪化し、2017年4月に介護施設に入所となる。入所後、幻視や RBD がみられている。その後は、しだいに覚醒レベルの変動が強くなり食事も不安定で、2019年5月に当院へ入院となる。覚醒度が良好な際には、Mini-Mental State Examination は23点と見当識や近時記憶障害は軽度であったが、注意・計算 (1/5) での失点が目立った。理学的所見では寡動が強く姿勢は前屈位を呈し、歩行はすり足・小刻みで Hoehn-Yahr stage IV であった。振戦は安静時および姿勢時ともに認め、ほぼ対称性であった。一方、筋強剛は左上下肢優位で、SH/

* Hand and foot deformities in dementia with Lewy bodies. A case report. (Accepted November 2, 2020).

** Masahiro HAYASHI, M.D., Ph.D.: 医療法人社団浅ノ川桜ヶ丘病院神経科精神科 [〒920-3112 石川県金沢市観法寺町へ174]; Department of Neurology and Psychiatry, Sakuragaoka Hospital, Kanazawa, Ishikawa 920-3112, Japan.

*** Katsuji KOBAYASHI, M.D., Ph.D.: 医療法人社団澄鈴会栗津神経サナトリウム精神科; Department of Psychiatry, Awazu Neuropsychiatric Sanatorium, Komatsu, Ishikawa, Japan.

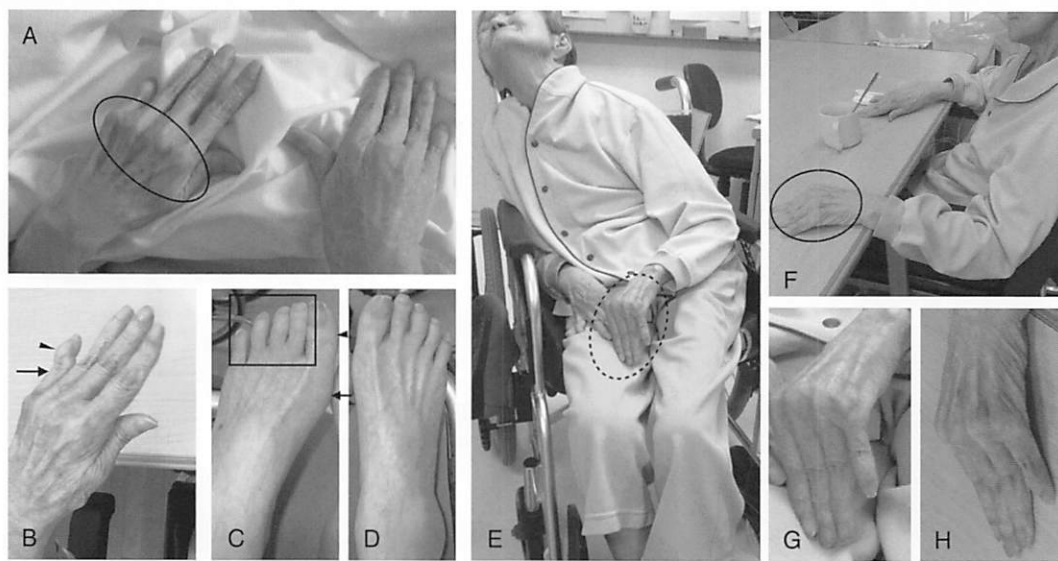


図1 Striatal hand/stratial foot

A : 左優位に第II～V指のMP関節の屈曲(実線楕円囲み)と、PIP関節の過伸展・DIP関節の屈曲を認める。B : 左第V指で、DIP関節の屈曲(矢頭)、PIP関節の過伸展(矢印)が強く、swan neck変形を呈する。C : 母趾の外反は遠位部のIP関節(矢頭)から目立ち、左で強く、第II趾への圧排もみられる。また外反母趾のようなMTP関節(矢印)からの外反は目立たない。第II～V趾の屈曲(底屈)は、軽度ながら左側にてみられる(長方形囲み)。D : 右母趾でも軽度の外側変位を認めるが、第II～V趾で屈曲はみられない。E : Off時に全身性ジストニアがみられ、体幹の右方への側屈・捻転に加え、両側眼瞼痙攣・口頸部ジストニアや頸部のジストニアによる後屈もみられる。SHは左優位で(点線楕円囲み)、一定の姿勢を保っている。F : On時は安定した座位保持が可能であるが、SHがみられ左優位の姿勢を呈している(実線楕円囲み)。G : Off時のSH(左)ではMP関節の屈曲がやや強いが、PIP関節の過伸展、DIP関節の屈曲位に大きな変化はない。H : On時のSH(左)ではMP関節の屈曲はOff時よりやや軽減しているが、PIP・DIP関節の特徴的姿勢に変化はない。SH : striatal hand, SF : striatal foot, MP関節 : metacarpophalangeal joint, PIP関節 : proximal interphalangeal joint, DIP関節 : distal interphalangeal joint, MTP関節 : metatarsophalangeal joint, IP関節 : interphalangeal joint of hallux.

SFもみられ、筋強剛が優位な左で目立ち、左手は典型的なswan neck変形を呈した(図1-A, B, C, D)。On-Off現象が明瞭で、Off時には全身性ジストニアを認めたが、SH/SFはOn時にもほぼ一定の異常姿勢を示した(図1-E, F, G, H)。認知機能の変動は、On-Off症状にも連動し顕著であったが、明確な幻視、RBDは、入院後確認できなかった。頭部CTではやや側頭葉で優位な大脳萎縮と左被殻で陳旧性ラクナ梗塞を認め(図2-A)、ADや血管性障害による症状も疑われたが、PDと同様のSH/SF所見を認め、中核的特徴の変性性パーキンソンニズムと判断し、認知機能の変動を含めた2症状から、Probable DLBの診断に至った。後に施行したDAT SPECT、MIBG心筋シンチの所見も(図2-B, C)、DLBを支持する結果であった¹⁾。

考 察

1. SH/SFの特徴

SHの典型例は、中手指節関節の屈曲を主体とし、近位指節間関節の過伸展、遠位指節間関節の屈曲で、swan neck変形を呈し、SFでは、母趾は外反し、II～V趾の屈曲(底屈)が代表的姿勢で、Charcotがすでに19世紀にPDの特徴的姿勢として記載している³⁾。PDの約10～13%に認め、症状の罹患・優位側、特に筋強剛優位側で変形が強く³⁾⁴⁾、姿勢異常では最も頻度が高い。近年は多系統萎縮症、進行性核上性麻痺など、変性性パーキンソンニズムを呈するPD類縁疾患での報告がある⁴⁾。SH/SFの所見は関節リウマチ(RA)の変形にも類似しているが、RAと異なり非対称性で、時間帯での変化や関節の腫脹・熱感はない³⁾。本症例のSH/SFも非対称性で一定の

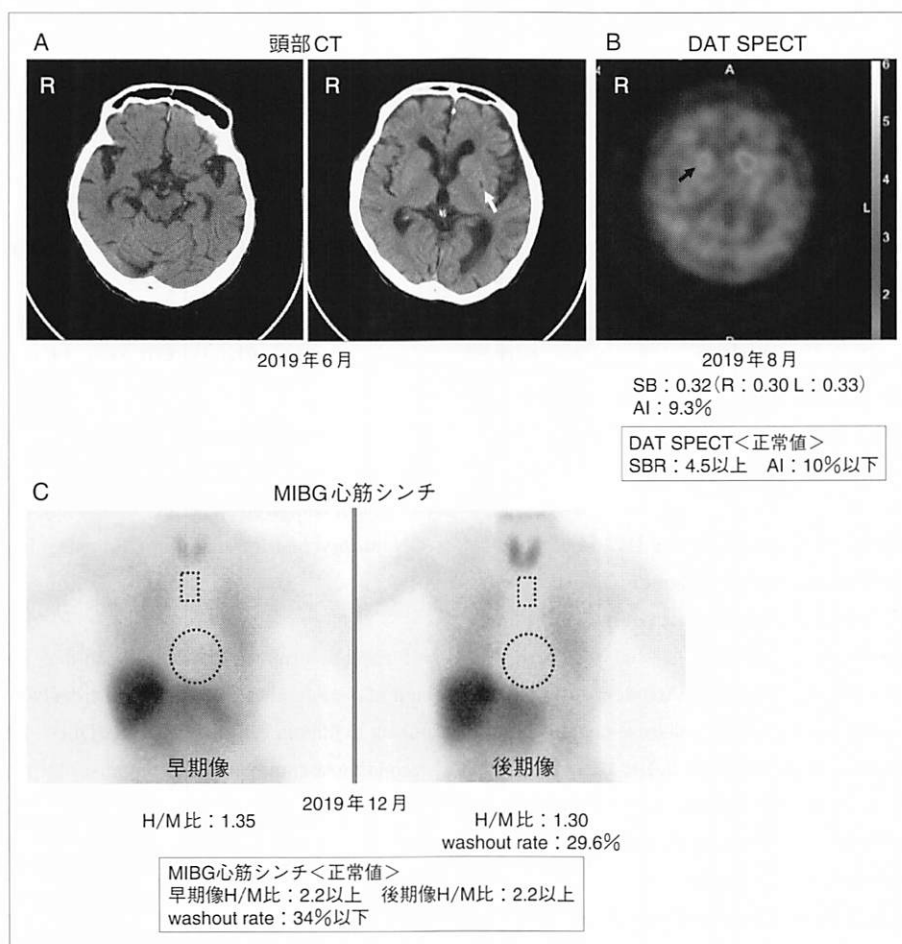


図2 画像検査

A : 頭部CT. 側頭葉にやや優位な大脳の萎縮と脳室の拡大や、左被殻において陳旧性ラクナ梗塞(矢印)を認める。B : DAT SPECT. SBRは0.32(R : 0.30 L : 0.33)であり、両側線条体での集積低下が高度で、数値上、右側がやや低値である。また、線条体への集積の形状は、被殻での集積がみられず、尾状核主体のドット状の集積パターンを呈し、DLBに特徴的な集積像を認める。形状の左右比較では、右尾状核領域(矢印)で集積低下が目立つ。C : MIBG心筋シンチ。早期像(H/M比 : 1.35)、後期像(H/M比 : 1.30)とも集積の低下は顕著であり、心臓交感神経の変性・機能障害を示唆する所見である。DAT SPECT : [^{123}I]FP-CIT SPECT, SBR : specific binding ratio, AI : asymetry index, MIBG心筋シンチ : [^{123}I]MIBG myocardial scintigraphy, H/M比 : heart/mediastinum ratio.

姿勢を呈した。

2. SH/SFの病態

SH/SFの原因は、今も十分に解明されていない。手足のジストニアに類似しているが、SH/SFは持続的で動作との関連はなく、睡眠中にも消失しない³⁾。また、本症例の全身性ジストニアは右側に強かったが、SH/SFは左側優位であった。SH/SFはstriatalという用語が使われているように、線条体との関連も考えられている³⁾。脳

画像を用いた報告は少ないが、DAT SPECTにてPDのSH/SFと線条体病変の関連を示唆する報告がある⁵⁾。本症例のDAT SPECTでは両側の被殻の集積低下が高度で、DLBでみられる尾状核主体の集積低下像で²⁾、集積値の左右差は軽度であったが、集積の形状比較では右尾状核で優位な集積低下を認め、ドパミン神経系機能障害、特に尾状核の機能障害と左側優位の筋強剛およびSH/SFとの関連が疑われた。また、筋トーン

スの異常による末梢軟部組織の障害も想定され、SH/SFの原因として複合的な病態が考えられる⁴⁾。

結 語

DLBは特徴的臨床症状を有するが、横断的な臨床評価では症状把握が難しい場合がある。SH/SFは動作や時間の影響を受けず一定で、変性性パーキンソニズムの把握やDLB診断にも有効な理学的所見と考えられる。精度の高い臨床症状によるDLB診断は、迅速で適切な対応や早期からのDLB治療にもつながると思われる。

文 献

- 1) McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies : Fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology* 2017 ; 89 : 88-100.
- 2) Jellinger KA, Korczyn AD. Are dementia with Lewy bodies and Parkinson's disease dementia the same disease? *BMC Medicine* 2018 ; 16 : 1-16.
- 3) Ashour R, Tintner R, Jankovic J. Striatal deformities of the hand and foot in Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2005 ; 4 : 423-31.
- 4) Ashour R, Jankovic J. Joint and skeletal deformities in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2006 ; 21 : 1856-63.
- 5) 林 眞弘, 橋本隆紀, 小林克治. パーキンソン病を

合併した統合失調症患者の Striatal Hand/Striatal Foot の意義・有用性—4 症例の検討—. *最新精神医学* 2019 ; 24 : 289-98.

<Abstract>

Hand and foot deformities in dementia with Lewy bodies. A case report.

by

Masahiro HAYASHI, M.D., Ph.D. &

*Katsuji KOBAYASHI, M.D., Ph.D.

from

Department of Neurology and Psychiatry,
Sakuragaoka Hospital, Kanazawa, Ishikawa 920-3112,
Japan and *Department of Psychiatry, Awazu
Neuropsychiatric Sanatorium, Komatsu, Ishikawa,
Japan.

Striatal deformities of the hand and foot, known as a sign of degenerative parkinsonism, are a clue for diagnosing dementia with Lewy bodies (DLB). DLB is the second most common dementing disorder next to Alzheimer disease (AD) and has a progressive cognitive decline with core clinical features. Some of the symptoms are also found in a subset of AD and other dementias. Moreover, DLB parkinsonism has a tendency toward less laterality and prominent akinetic features. Although it is difficult to diagnose DLB clinically, striatal deformities could contribute to the accuracy in the diagnosis in the present case.

* * *