

## 突然発症した片側舞蹈病を主症状とした本態性血小板血症の1例

伊藤 博之<sup>1)</sup> 木下 郁夫<sup>1)\*</sup> 城 達郎<sup>1)</sup> 大坪まゆみ<sup>2)</sup> 迫 龍二<sup>3)</sup>

要旨：症例は68歳女性である。突然発症した右上下肢の舞蹈病と血小板増加で入院した。検査で白血球(14,000/ $\mu$ l)、血小板(188.3 $\times 10^4$ / $\mu$ l)の増加をみとめた。骨髄の細胞数、とくに巨核球の増加(550/ $\mu$ l)をみとめたが、異形成はみとめず、染色体は正常核型で本態性血小板血症と診断した。頭部MRIで左淡蒼球から被殻にT<sub>1</sub>強調画像で高信号がみとめられた。画像所見は糖尿病性片側舞蹈病に類似していたが、糖尿病の存在は否定された。本例は真性多血症にともなう舞蹈病で推測される微小循環不全にともなう出血や虚血によるものと似た病態と考えられた。

(臨床神経 2011;51:211-214)

Key words：片側舞蹈病，本態性血小板血症，糖尿病性片側性舞蹈病，真性多血症

## はじめに

糖尿病性片側舞蹈病(diabetic hemichorea: DH)は糖尿病のコントロール不良例で、突然、片側性に舞蹈病やアテトーゼなどの不随意運動を呈する疾患である<sup>1)</sup>。発症機序は高血糖による代謝障害や循環障害が原因と考えられているが、いまだ明確ではない。われわれは片側舞蹈病を呈し、頭部画像所見がDHに類似するが、糖尿病が存在しなかった本態性血小板血症(essential thrombocytopenia: ET)の1例を経験した。ETで片側舞蹈病を呈した報告はなく、一方でDHの病態を考える上で興味ある症例と思われ報告する。

## 症 例

68歳 女性

主訴：右片側舞蹈病

既往歴：1963年子宮筋腫の手術。

家族歴：同胞に舞蹈病を呈するものなし。

生活歴：喫煙20本/日、ビール・焼酎2~3合/日。

現病歴：2008年2月某日に突然、右上下肢に不随意運動が出現し、近医を受診した。ハロペリドールの内服で軽快したが、受診時の血液検査で白血球、血小板の高値を指摘された。血糖値は正常だった。同年4月某日当科に紹介入院した。

入院時現症：身長153.2cm、体重45.3kg、血圧144/79mmHg、脈拍56回/分・整、体温36.5℃、貧血、黄疸なく、咬舌・咬唇はなかった。甲状腺腫大なく、胸腹部に異常はなかつ

た。

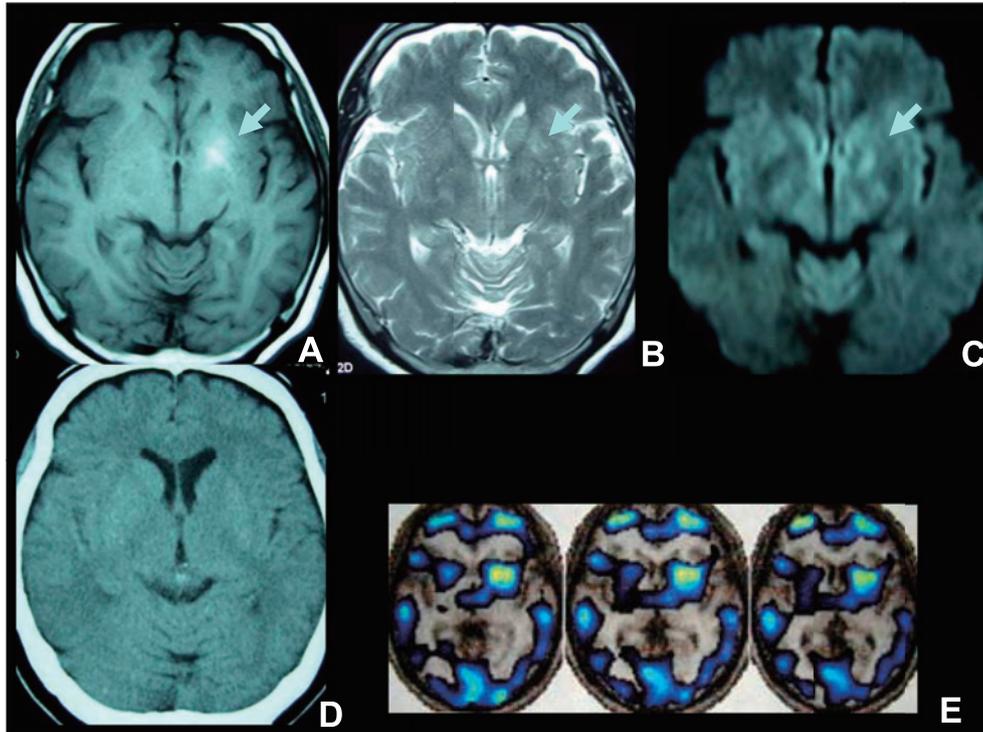
神経学的所見：意識清明で、脳神経、筋力、感覚は異常なかった。腱反射正常で左右差なく、病的反射はなかった。協調運動は正常だった。ハロペリドール内服中(1.5mg/日)で、わずかに右上下肢に非律動的ですばやい不随意運動をみとめ、臨床的に舞蹈病の範疇に入ると判断した。

入院時検査所見：血算で白血球14,000/ $\mu$ l、血小板188.3 $\times 10^4$ / $\mu$ lと血小板の著明な増加がみとめられた。赤血球は421 $\times 10^4$ / $\mu$ l、Hb13.3g/dlで有棘赤血球はなかった。NAP scoreは240点、末梢血好中球*bcr-abl*遺伝子変異(FISH法)は陰性だった。生化学検査で総蛋白6.6g/dl、LDH266U/l、CK86U/l、尿酸2.4mg/dlで、その他も異常はなかった。HbA1c5.3%で、75g OGTTは空腹時血糖81mg/dl、1時間後血糖154mg/dl、同2時間125mg/dlと正常で、血清インスリン値の反応も正常であった。ループスアンチコアグラントは1.13秒、抗カルジオリピン抗体は1.2U/ml以下、セルロプラスミン30mg/dl、血清銅106 $\mu$ g/dlと正常であった。骨髄穿刺は著明なhypercellular marrow(G/E=70/15.8)でmegakaryocyteの増加、血小板凝集塊がめだつた。異形成や染色体異常はみとめなかった。入院時(症状発現より約2カ月後)の頭部MRI(シーメンス社magnetom avant, 1.5テスラ)では左淡蒼球から被殻、尾状核の一部にT<sub>1</sub>強調画像(T<sub>1</sub>WI)で高信号をみとめた。同部はT<sub>2</sub>WIで等信号から高信号、拡散強調画像(DWI)では軽度高信号、ADC値は低下していた。頭部CTでは異常所見なく、尾状核の萎縮もなかった。脳血流シンチグラフィ(e-ZIS)では左尾状核頭部~被殻にかけて血流の低下をみとめた(Fig.1-A, B, C, D, E)。

\*Corresponding author: 日本赤十字社長崎原爆病院〔〒852-8511 長崎市茂里町3-15〕

<sup>1)</sup>日本赤十字社長崎原爆病院内科<sup>2)</sup>同 放射線科<sup>3)</sup>はざま神経内科・内科医院

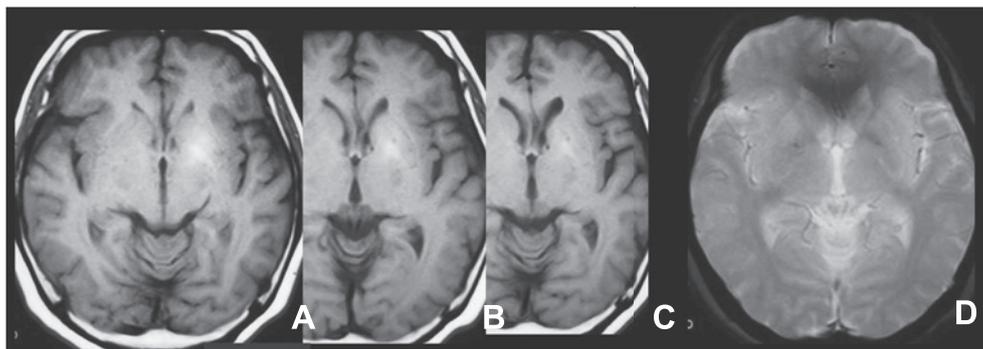
(受付日：2010年8月2日)



**Fig. 1** MRI and CT of the brain and SPECT images of the brain obtained on admission.

T1-weighted MRI shows a hyperintense lesion in the left striatum (A, axial; TR, 482ms; TE, 11ms). T2-weighted and diffusion-weighted images show a slightly hyperintense lesion (T2-weighted image: B, axial; TR, 3,800ms; TE, 93ms and diffusion-weighted image: C, axial; TR, 3,500ms; TE, 83ms). CT shows an isodense lesion in the left striatum (D), and  $^{99m}\text{Tc}$ -ECD SPECT (easy Z-score imaging system) shows low perfusion in the same region (E).

MRI: magnetic resonance imaging; CT: computed tomography; SPECT: single photon emission computed tomography;  $^{99m}\text{Tc}$ -ECD SPECT:  $^{99m}\text{Tc}$ -ethylcysteimate dimmer single photon emission computed tomography



**Fig. 2** Time courses of T1-weighted MRI and T2\* gradient-echo MRI of the brain.

T1-weighted MRI (axial; TR, 482ms; TE, 11msec) shows that the size of the hyperintense lesion in the left striatum decreased slightly (A: image obtained on admission, B: image obtained 3 months after admission, C: image obtained 7 months after admission). T2\* gradient-echo MRI (axial; TR, 670ms; TE, 22ms) reveals a hypointense signal in the left striatum (D: image obtained 3 months after admission).

入院後経過：以上より血球の異常はETと診断した。ハイドロキシウレア1,500mg/日を開始し、2週間で白血球8,000台/ $\mu\text{l}$ 、血小板 $70 \times 10^4$ 台/ $\mu\text{l}$ と改善した。舞蹈病はハロペリ

ドール内服で改善傾向であったため、経過観察とした。発症3カ月、7カ月目の頭部MRI T1WIでの高信号はしだいに縮小したが、消失にはいたらなかった。T2\*gradient-echo MRI

では(発症から5カ月)病巣部は低信号を示し、これは時間と共に明らかになった (Fig. 2-A, B, C, D).

## 考 察

舞蹈病は身体の一部や広範な部位で無目的、非対称性の短時間のすばやい不随意運動と定義される<sup>2)</sup>。原因はハンチントン病など遺伝性疾患、中枢神経感染、内分泌代謝異常、薬剤、血液疾患など様々な報告がある<sup>2)</sup>。本症例は家族歴なく、突然発症した片側舞蹈病でETが唯一発見された疾患であった。一般に、真性多血症 (polycythemia vera : PV) の神経学的症状はまれでなく、頭痛、めまい、脳梗塞にともなう症状などがあるが、舞蹈病も0.5%~5%の頻度でみとめられ、血液が過粘稠となる微小循環不全が原因と考えられる<sup>3)</sup>。ETでも脳梗塞の報告がありPVと同様の病態で舞蹈病がおこると推定されるが、本例と同様の報告はなかった。PVでの片側舞蹈病の報告では頭部画像所見が乏しいとされる<sup>3)</sup>。しかし、本例はMRIでDHときわめて類似した異常所見があったことが特徴である。

近年、DHの症例が多数報告されている。画像上の特徴は、頭部MRIのT1WIでの舞蹈病と反対側の線条体高信号で<sup>1)</sup>、多くの例ではT2WIで低信号、CTで高吸収を示すが程度は軽度である。DWIは正常から高信号を呈する報告までである。脳血流SPECTでも血流が低下あるいは増加と報告があり、一定しない。適切な血糖のコントロールにより症状は比較的すみやかに改善するが、画像所見が改善するまでに長期間を要することもある。MRI T1WIの高信号が何を反映しているのかは明らかではない。剖検例では微少出血の有無の違いがあるが、反応性アストロサイトの増生をともなった多発梗塞が共通した病理所見である<sup>5)</sup>。成因については、高血糖にともなう代謝障害と虚血性循環障害の両者が関与していると推定されている。本症例でも当初はDHをうたがったが否定された。DHの特徴的な画像所見が糖尿病以外の疾患でみとめられたという報告は検索したかぎりではなかった。この画像所

見は高血糖を前提に成因が考えられてきたが、必ずしも発症には血糖異常を介する状態は必要条件でないかもしれない。最近、DHは何らかの中枢神経の免疫学的炎症が原因との報告もある<sup>6)</sup>。

本症例はDHに非常に似た画像所見を呈するものの、ETにより微小循環不全にともなった虚血や微小出血によるものではないかと考えた。MRIの追跡でT<sub>2</sub>\*gradient-echo法で低信号が明瞭化したのは遅延性出血を支持する<sup>7)</sup>。前述のように本症例はETで片側舞蹈病を呈した最初の報告である。同様の症例の積み重ねにより、血液疾患による片側舞蹈病のみならず、DHのより詳しい発症機序の理解につながるものと考えられる。

## 文 献

- 1) Lin JJ, Lin GY, Shih C, et al. Presentation of striatal hyperintensity on T1-weighted MRI in patients with hemiballism-hemichorea caused by non-ketotic hyperglycemia: Report of seven new cases and a review of literature. *J Neurol* 2001;248:750-755.
- 2) Cardoso F, Seppi K, Mair KJ, et al. Seminar on choreas. *Lancet Neurol* 2006;5:589-602.
- 3) Midi I, Dib H, Köseoglu M, et al. Hemichorea associated with polycythemia vera. *Neurol Sci* 2006;27:439-441.
- 4) Battisiti C, Forte F, Rubenni E, et al. Two cases of hemichorea-hemiballism with nonketotic hyperglycemia: a new point of view. *Neurol Sci* 2009;30:179-183.
- 5) 大原慎司, 橋本隆男. 糖尿病性の hemichorea/hemiballism. *神経内科* 2007;67:117-125.
- 6) Wang JH, Wu T, Deng BQ, et al. Hemichorea-hemiballism associated with nonketotic hyperglycemia: A possible role of inflammation. *J Neurol Sci* 2009;284:198-202.
- 7) 周藤 豊, 森 昌忠, 鍵本比呂志ら. T2強調 gradient-echo MRIにて線条体が低信号を呈した高血糖にともなう hemichorea の1例. *臨床神経* 2004;44:86-90.

**Abstract****Case report of essential thrombocythemia with sudden onset of hemichorea**

Hiroyuki Ito, M.D.<sup>1)</sup>, Ikuo Kinoshita, M.D.<sup>1)</sup>, Tatsuro Joh, M.D.<sup>1)</sup>,  
Mayumi Otsubo, M.D.<sup>2)</sup> and Ryuji Hazama, M.D.<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Section of Internal Medicine, Japanese Red Cross Nagasaki Genbaku Hospital

<sup>2)</sup>Section of Radiology, Japanese Red Cross Nagasaki Genbaku Hospital

<sup>3)</sup>Hazama Neurology and Internal Medicine Clinic

A 68-year-old woman was admitted to our hospital because of sudden onset of involuntary movements, similar to those associated with chorea, of the right side of the body and for further evaluation of thrombocythemia. She had no family history of chorea. Neurological findings did not show any abnormality except for chorea of the right side. Laboratory studies showed increased number of white blood cells ( $14,000/\mu\text{l}$ ) and platelets ( $188.3 \times 10^4/\mu\text{l}$ ). Lupus anticoagulant, anti-cardiolipin antibody, and ceruloplasmin levels were within the normal range. Her NAP score was 240, and result for *bcr-abl* gene expression was negative. Bone marrow puncture showed hypercellularity and increased number of megakaryocytes ( $550/\mu\text{l}$ ), but there was no atypism. On the basis of these laboratory findings, she was diagnosed with essential thrombocythemia. T<sub>1</sub>-weighted magnetic resonance imaging (MRI) showed a hyperintense lesion extending from the region around the left globus pallidum to putamen. The MRI findings of our study were similar to those related to diabetic hemichorea; however, the results of some tests did not indicate diabetes mellitus. An MRI scan showing high T<sub>1</sub> signal intensity in the basal ganglia might not be specific for diabetic hemichorea. In this case, MRI revealed the cause of hemichorea to be microcirculatory failure or small cerebral hemorrhages.

(Clin Neurol 2011;51:211-214)

**Key words:** hemichorea, essential thrombocythemia, diabetic hemichorea, polycythemia vera

---