

病初期に声帯外転麻痺, floppy arytenoid を呈した 多系統萎縮症の肥満女性例

作田 英樹^{1)*} 宮本 雅之¹⁾ 鈴木 圭輔¹⁾ 宮本 智之²⁾
中島 逸男³⁾ 中村 利生⁴⁾ 平田 幸一¹⁾

要旨：われわれは閉塞性睡眠時無呼吸症候群 (OSAS) に対する持続陽圧呼吸 (CPAP) 治療中に呼吸困難をきたし, 声帯外転麻痺 (VCAP) の発見を契機に多系統萎縮症 (MSA) と診断した 59 歳肥満女性例を経験した。覚醒時の声帯・喉頭運動に異常はなかったが, 薬物睡眠負荷時には, VCAP, 声帯奇異性運動, 喉頭部の異常運動 (floppy arytenoid) をみとめた。MSA の初期症状として声帯のみならず声門上部・喉頭部の異常運動の評価は治療方針の決定の上でも重要である。

(臨床神経 2012;52:421-424)

Key words：多系統萎縮症, 声帯外転麻痺, 吸気性喘鳴, 気管切開術, 肥満

はじめに

声帯外転麻痺 (vocal cord abductor paralysis, VCAP) は多系統萎縮症 (MSA) で合併し, 突然死の原因となる。われわれは閉塞性睡眠時無呼吸症候群 (OSAS) に対する持続陽圧呼吸 (CPAP) 治療中に VCAP による呼吸困難の出現が MSA と診断する契機となった肥満女性例を経験した。喉頭ファイバー検査にてみられた喉頭部の異常運動 (floppy arytenoid) は病初期での出現は少ないため, 報告する。

症 例

症例：59 歳, 女性

主訴：呼吸困難

既往歴：高血圧, 糖尿病。

現病歴：2008 年に体重が増加し, いびきを指摘されるようになり, 2010 年からいびきの音が大きくなった。同年 3 月に他院で睡眠ポリグラフ検査を施行し, OSAS の重症例 (無呼吸低呼吸指数：AHI 54.6) の診断を受け, CPAP 療法を導入された。2011 年 3 月に呼吸困難が出現したため前医を受診し, 覚醒下で気管支鏡検査中に声帯が正中固定し, 窒息状態となり経鼻挿管となった。抜管後, 声帯麻痺の精査目的に当院当科に入院となった。

入院時現症：身長 148cm, 体重 85kg (BMI 38.8kg/m²)。血圧 156/90mmHg, 体温 36.4℃。SpO₂ 92% (room air)。

神経学的所見：意識清明。高次脳機能は改訂長谷川式簡易知能評価スケール 27 点であった。脳神経領域では眼球運動に制限はないが衝動性であった。構音障害や嚥下障害はなかった。運動麻痺はなく, 小脳症状として, 体幹失調をみとめ, 歩行は開脚歩行であり, 片足立ちや継ぎ足歩行は不可能であった。静止時振戦, 運動緩慢や姿勢反射障害はなかった。腱反射は正常であり, 病的反射は陰性であった。夜間頻尿, 切迫性尿失禁をみとめた。

検査所見：血液検査では, 空腹時血糖値 135mg/dL, HbA1c 10.1% と糖尿病があり, 動脈血ガス分析 (room air) では pH 7.48, PaO₂ 65.5Torr, PaCO₂ 43.8Torr と軽度の酸素化不良, 二酸化炭素分圧の上昇をみとめた。頭部 MRI 検査では小脳萎縮および hot cross bun sign をみとめた (Fig. 1)。^{99m}Tc-ECD SPECT では両側前頭葉, 小脳半球の血流低下がみられた。¹²³I-心筋 MIBG シンチグラフィ検査では早期像 2.12, 後期像 2.38 であった。自律神経機能検査では起立性低血圧はなかったが, Valsalva 試験において第 II 相の消失および心電図 R-R 間隔変動係数の低下がみられた。泌尿器科で尿流測定, ビデオ尿流動態検査を施行し, 無抑制性神経因性膀胱をみとめた。

入院後経過：本症例では詳細な病歴聴取により, 2009 年よりふらつきが, 2010 年より夜間頻尿が存在していたことがわかり, MSA-C と診断した。前医での設定は auto CPAP mode

*Corresponding author: 獨協医科大学内科学 (神経) [〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林 880]

¹⁾獨協医科大学内科学 (神経)

²⁾獨協医科大学越谷病院神経内科

³⁾獨協医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

⁴⁾リハビリテーション天草病院脳神経内科

(受付日：2011 年 7 月 26 日)

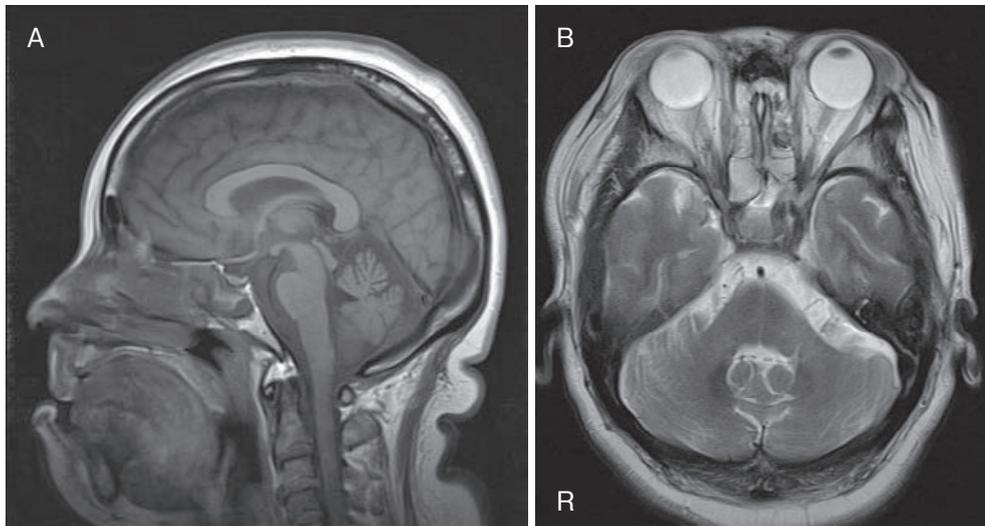


Fig. 1 (A) A sagittal T₁ weighted magnetic resonance image (TR 520 msec, TE 10 msec) of a brain displaying mild cerebellar atrophy. (B) An axial T₂ weighted image (TR 4500 msec, TE 89 msec) that shows a hot cross bun sign and hyperintense changes in the left middle cerebellar peduncle.

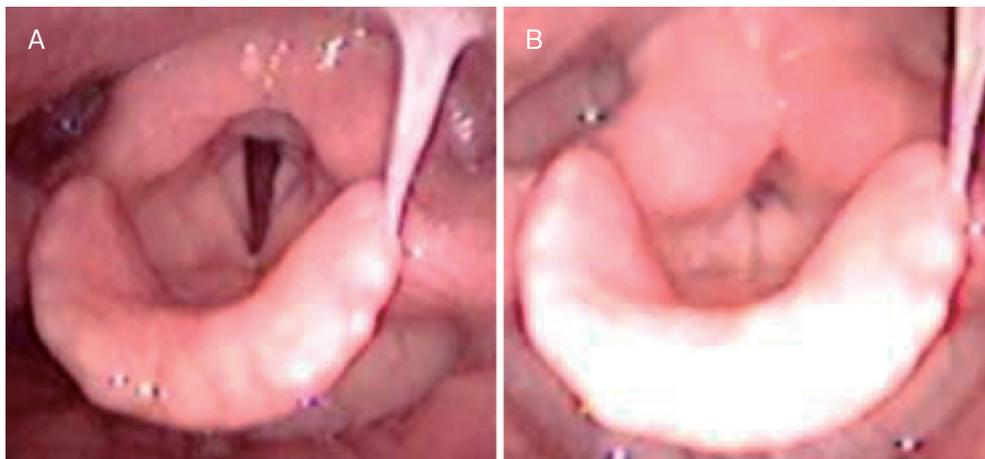


Fig. 2 Laryngoscopic examination during propofol-induced sleep. (A) During expiration, a limitation in vocal cord abduction is observed; (B) during inspiration, the bilateral vocal cords are fixed in a midline position, and a floppy arytenoid is observed.

(4~12cmH₂O) で AHI 22.6 と呼吸イベントの残存がみられた。入院後 CPAP 10cmH₂O の固定圧に変更し AHI 4.9 に改善したが、SpO₂低下と吸気性喘鳴を聴取したため VCAP の合併をうたがった。喉頭ファイバー検査を施行し、覚醒時には喉頭や声帯の異常所見はなかったが、プロポフォルによる睡眠負荷時には声帯開大不全、声帯奇異性運動、披裂部の倒れこみ (floppy arytenoid) および舌根沈下がみとめられた (Fig. 2)。インフォームドコンセントのうえ、気管切開術を施行し、その後の呼吸状態は安定した。

考 察

MSA の VCAP は初期には睡眠中のみにみられ、進行期では覚醒時にも出現する。吸気性喘鳴 (stridor) は MSA の 13~42% に合併し、MSA のタイプにかかわらず、全経過で出現しうる。嚥下障害や重度の自律神経障害は stridor との関連が報告されているが¹⁾、本症例ではいずれもみとめなかった。本症例のように VCAP を初期に主症状とする例では、MSA の初期診断は困難である²⁾。Hughes ら³⁾は、両側の VCAP 単独で発症し、他に神経症候がなく、MSA と病理診断した症例を報告している。Uzawa ら⁴⁾の MSA 連続 200 例の検討では、4%

(8例)において stridor が初発症状であった。

本症例では前医でみられた声帯正中固定が当院入院時の覚醒時にはなく、睡眠時のみの声帯外転麻痺であったことから、スパズムの関与が考えられた。磯崎⁵⁾は延髄疑核の神経細胞が脱落し、声帯外転筋の後輪状披裂筋が萎縮をおこす麻痺性要素⁶⁾と、核上性障害によって声帯内転筋の甲状披裂筋が吸気時に筋緊張亢進をおこす非麻痺性要素⁷⁾の両者の混合によっておこる可能性を考察している。

本症例では、MSA の初期であったが、声帯運動障害に加え、喉頭部の floppy arytenoid がみられたことが特徴的であった。MSA では、VCAP にくらべまだ報告が少ないが、声門上部・喉頭部の異常運動がおりうる。磯崎⁵⁾は喉頭の運動異常について、小児でみられる laryngomalacia の分類⁸⁾：披裂筋が倒れこむ type1 (floppy arytenoid), type2 (Ω型喉頭蓋)、喉頭蓋が倒れこむ type3 (floppy epiglottis) を MSA で適用し、睡眠で誘発・悪化することから sleep-induced laryngomalacia と称した。Shimohata ら⁹⁾の検討では睡眠時中に MSA 20 例中 3 例 (15%) に floppy arytenoid をみとめているが、喉頭異常運動の MSA における合併率を検討した報告はまだ少ない。Floppy arytenoid の出現機序に関しては喉頭筋緊張の障害による協調運動障害が考えられている⁹⁾。睡眠中に floppy arytenoid が誘発される機序に関しては、睡眠中に全喉頭筋の筋緊張が低下するため、声帯外転に働く後輪状披裂筋が選択的に神経原性萎縮をおこす MSA では、結果として、内転優位の喉頭が内下方へひき込まれ、吸気時の気管内の陰圧により虚脱すると考えられる⁵⁾。

VCAP の治療について、磯崎⁵⁾はステージ 1 (睡眠時のみ)では慎重な経過観察とし、終夜 SpO₂測定にて SpO₂が 90% 以下の占める割合が 20% 以上のときに気管切開術の適応としている。VCAP に対する CPAP の有用性も報告されているが、floppy epiglottis があるばあいは、CPAP により上気道閉塞を悪化させることがある¹⁰⁾。本症例ではステージ 1 であったが、重度の SpO₂低下、stridor の残存、floppy arytenoid をみとめたため、気管切開術を施行した。

MSA の初期症状として VCAP のみならず、喉頭部の異常運動の観察は治療方針の決定の上でも重要であると考えられ

る。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Santamaria J, Iranzo A. Multiple system atrophy and sleep. *Sleep Med Clin* 2008;3:337-345.
- 2) 出口一志, 池田和代, 佐々木石雄ら. 喉頭麻痺を初期症状とする多系統萎縮症の診断. *自律神経* 2006;43:405-409.
- 3) Hughes RG, Gibbin KP, Lowe J. Vocal fold abductor paralysis as a solitary and fatal manifestation of multiple system atrophy. *J Laryngol Otol* 1998;112:177-178.
- 4) Uzawa A, Sakakibara R, Tamura N, et al. Laryngeal abductor paralysis can be a solitary manifestation of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76:1739-1741.
- 5) 磯崎英治. 多系統萎縮症における上気道閉塞. *神経進歩* 2006;50:409-419.
- 6) Isozaki E, Matsubara S, Hayashida T, et al. Morphometric study of nucleus ambiguus in multiple system atrophy presenting with vocal cord abductor paralysis. *Clin Neuropathol* 2000;19:213-220.
- 7) Simpson DM, Kaufmann H, Sanders I, et al. Laryngeal dystonia in multiple system atrophy. *Muscle Nerve* 1992; 15:1213-1215.
- 8) Olney DR, Greinwald JH Jr, Smith RJ, et al. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope* 1999;109:1770-1775.
- 9) Shimohata T, Shinoda H, Nakayama H, et al. Daytime hypoxemia, sleep-disordered breathing, and laryngopharyngeal findings in multiple system atrophy. *Arch Neurol* 2007;64:856-861.
- 10) Andersen AP, Alving J, Lildholdt T, et al. Obstructive sleep apnea initiated by a lax epiglottis. A contraindication for continuous positive airway pressure. *Chest* 1987; 91:621-623.

Abstract**An obese woman presenting as vocal cord abductor paralysis and floppy arytenoid associated with early signs of multiple system atrophy**

Hideki Sakuta, M.D.¹⁾, Masayuki Miyamoto, M.D., Ph.D.¹⁾, Keisuke Suzuki, M.D., Ph.D.¹⁾,
Tomoyuki Miyamoto, M.D., Ph.D.²⁾, Itsuo Nakajima, M.D., Ph.D.³⁾,
Toshiki Nakamura, M.D., Ph.D.⁴⁾ and Koichi Hirata, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Dokkyo Medical University

²⁾Department of Neurology, Dokkyo Medical University Koshigaya Hospital

³⁾Department of Otolaryngology, Dokkyo Medical University

⁴⁾Department of Neurology, Rehabilitation Amakusa Hospital

In multiple system atrophy (MSA), sleep-related breathing disorders are commonly observed, including vocal cord abductor paralysis (VCAP), which can cause sudden death. In its early stage, VCAP occurs only during sleep, but as the disease progresses, it appears when both awake and asleep. We encountered a 59-year-old obese woman who had been under continuous positive airway pressure (CPAP) therapy for obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) for approximately one year but later developed acute respiratory failure because of VCAP. VCAP was the predominant finding that led to the diagnosis of MSA in our patient. On laryngoscopic examination, the movement of the patient's larynx was normal during wakefulness, but VCAP, paradoxical movements of the vocal cord and a floppy arytenoid were observed during drug-induced sleep. We suggest that detection of VCAP and laryngopharyngeal abnormalities such as floppy arytenoid in the early stage of MSA is important for determining treatment options.

(Clin Neurol 2012;52:421-424)

Key words: multiple system atrophy, vocal cord abductor paralysis, stridor, tracheostomy, obesity
