

短 報

左大脳半球に多発する嚢胞状病変をみとめ、観念運動性失行、不全型 Gerstmann 症候群を呈した 68 歳男性例

宮地 洋輔^{1)*} 宮崎 秀健¹⁾ 張 寧¹⁾
 渡邊 大祐¹⁾ 鈴木 ゆめ²⁾ 黒岩 義之²⁾

要旨：症例は緊張型頭痛を契機に受診した 68 歳男性である。約 1 年の経過の認知症があり、観念運動性失行、不全型 Gerstmann 症候群（失計算、失書、手指失認）がみられ、MRI で左大脳半球に著明な嚢胞状病変が多発、周囲の一部に FLAIR 高信号域がみられ、血管周囲腔の拡大がうたがわれた。MRS で病変部の乳酸増加、MRA で左中大脳動脈と左後大脳動脈に局所の狭窄をとみなわない描出低下があり、脳血流 ECD-SPECT で左大脳半球の集積低下、脳波で左優位の徐波がみられた。患者の徴候は通常優位側頭頂葉病変を示唆し、左大脳半球に限局した多発性の嚢胞状病変との因果関係がうたがわれた。

（臨床神経 2012;52:681-684）

Key words：拡大血管周囲腔、Virchow-Robin 腔、磁気共鳴スペクトロスコピー

はじめに

脳 MRI 検査でみとめられる多発性の著明な血管周囲腔の拡大例の既報告の多くは無症候性病変と判断されている。われわれは、血管周囲腔拡大をうたがう、左大脳半球に限局した多発性の嚢胞状病変をみとめ、観念運動性失行と不全型 Gerstmann 症候群を呈した症例を経験したので報告する。

症 例

患者：68 歳、矯正歴のない右ききの男性

主訴：両側頭部痛

既往歴：59 歳時大腸ポリープ、62 歳時前立腺肥大症。

家族歴：母に認知症（詳細不明）、弟に心疾患。

生活歴：喫煙なし、機会飲酒。

現病歴：2010 年 5 月、家族から認知症ではないかと心配されたが、受診せずに様子を見ていた。2011 年 5 月頃から両こめかみの痛みがときにみられ、ものわすれの心配もあると考えた家族に付き添われ 6 月に当科外来初診。

一般身体所見：身長 175cm、体重 49kg。両側性、非拍動性、圧迫性の頭痛は日常生活に支障をきたすほどではなく、悪心をともなわず、姿勢による変化はなかった。他に特記すべき異常はなかった。

神経学的所見：意識は清明で、診察に協力的で礼節も保た

れていた。ものわすれの自覚があり、人格、感情に関しては以前と変化はないとのことであった。脳神経、運動系、感覚系、反射、協調運動、自律神経に異常はなかった。

改定長谷川式簡易知能評価スケールは 12 点で、年齢、日時の見当識の月と曜日、場所の見当識、即時再生、3 桁の逆唱、物品記銘 3 つで得点した。Mini-mental state examination は 15 点、強制把握はみられなかったが frontal assessment battery は 3 点であった。

自発語は流暢で、呼称、聴覚理解、復唱は良好であった。櫛を使う真似などで錯行為がみられ、観念運動性失行と判断した。手指失認があり、失計算もみられた。漢字、仮名とも錯書があり、失書と考えた。観念性失行、肢節運動失行、口舌顔面失行、構成障害、左右失認、失読、半側空間無視はみられなかった。

検査所見：血液検査では血算、生化学、電解質、甲状腺機能、ビタミン、アンモニアの異常はなく、抗寄生虫抗体は陰性であった。髄液検査では初圧 12cmH₂O、細胞数 3/μl（単核球 100%）、蛋白は 66mg/dl と軽度高値で、糖は 57mg/dl（血糖 95mg/dl）、オリゴクローナルバンド、ミエリン塩基性蛋白陰性、培養、細胞診では異常なかった。脊柱管には髄液の交通障害を示唆する異常所見はみとめなかった。

脳 MRI では左大脳半球白質に嚢胞状病巣が多発しており、FLAIR では一部で周囲に高信号域をとまっていた（Fig. 1）。ガドリニウムによる増強効果はみとめなかった。両側脳室周囲に軽度の虚血性変化があったが、大脳皮質に左右差はな

*Corresponding author: 茅ヶ崎市立病院神経内科 [〒253-0042 神奈川県茅ヶ崎市本村 5-15-1]

¹⁾茅ヶ崎市立病院神経内科

²⁾横浜市立大学神経内科

（受付日：2012 年 2 月 3 日）

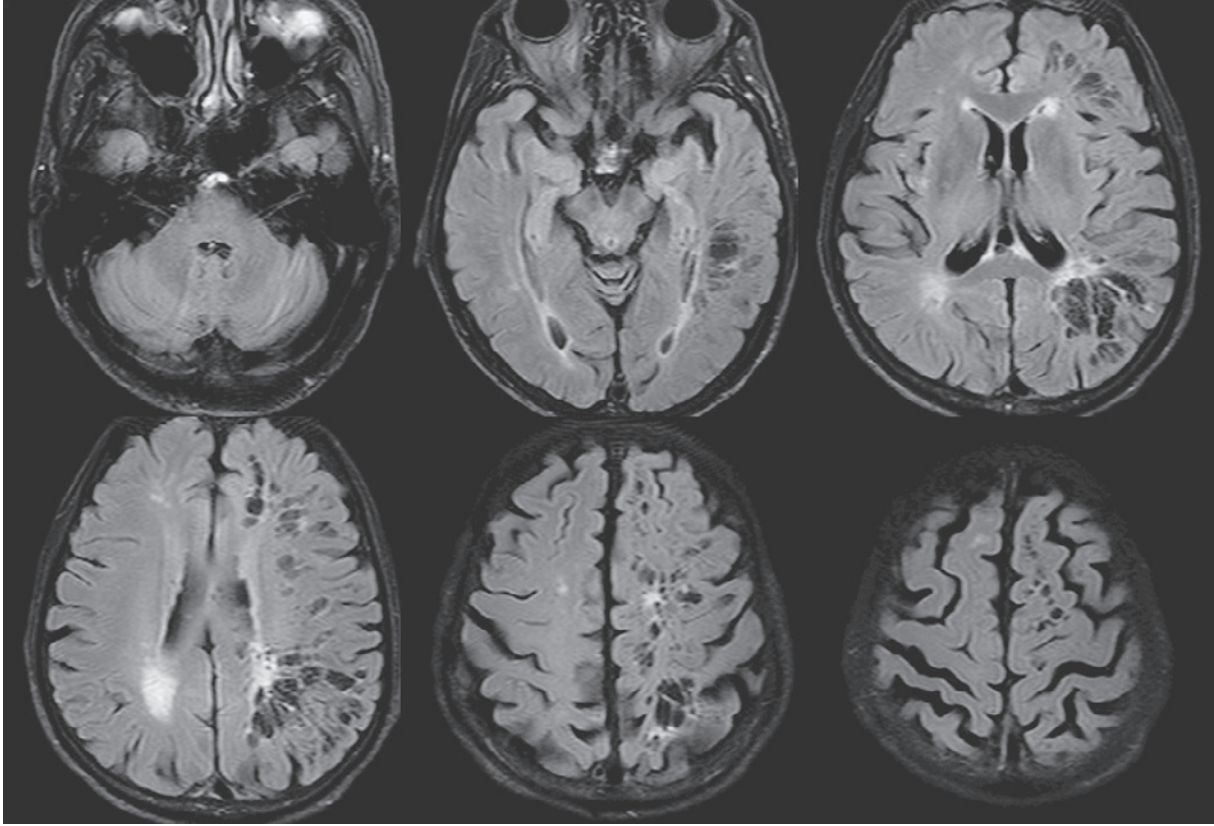


Fig. 1 Brain MRI (fluid attenuated inversion recovery image, Axial, TR 8,000ms, TE 125ms). There were multiple cystic lesions along medullary arteries in the left hemisphere and some of them had adjacent hyperintense areas.

かった。病変部の MR spectroscopy では乳酸の上昇がみられた (Fig. 2)。MR angiography では、左中大脳動脈、左後大脳動脈の描出が軽度不良だったが、頭蓋内外で局所の狭窄はなかった。脳血流 ECD-SPECT では、左大脳半球で広範に集積低下がみられた。脳波では、左前頭部から頭頂部中心に徐波の混入がみられた。

本経過以前に頭部の画像検査は施行されておらず、6カ月間の経過観察では症状、画像に変化はみられていない。

考 察

本症例では、左大脳半球の深部白質領域に、mass effect に乏しく、髄質動脈に沿った分布の多発性嚢胞状病変をみとめ、血管周囲腔拡大として報告されているものと類似していた。大脳皮質や周辺組織の障害が乏しく、原因となりうる感染や炎症性の病態は確認されず、血管周囲腔拡大をもっともうたがったものの、病理学的所見はえられておらず確定はできない。観念運動性失行、不全型 Gerstmann 症候群 (失計算、失書、手指失認) は通常優位側頭頂葉の病変を示唆し、左大脳半球に限局した多発性の嚢胞状病変は責任病変である可能性もうたがわれるが、病前の画像所見がえられておらず、症状の経過との相関も不明であり、因果関係は定かでない。一方、受

診の契機になった頭痛は緊張型頭痛の特徴に合致するものであり、嚢胞状病変との関係は不詳であるが、頭痛は巨大な血管周囲腔拡大においてもっとも頻度の高い症状である¹⁾。

血管周囲腔は、拡大した際に多房性の嚢胞状の形態をとることがあり、同様の画像所見は病理学的に血管周囲腔拡大を示唆するものとして知られている²⁾。通常血管周囲腔の拡大は基底核で多くみられる³⁾。巨大なものは中脳から視床にかけてもっとも多くみられ、次いで多いのが大脳白質である¹⁾。著明な大脳白質の血管周囲腔拡大を呈する成人例の既報告では、無症候性病巣と判断されているものが多く、特異な画像所見に比し機能低下を示唆する所見に乏しいのが特徴とされている⁴⁾。

一方、血管周囲腔拡大により認知機能の低下を呈したとしている症例報告は、検索しえた範囲で過去に3例あった。Vitalら、Kimらは、両側大脳半球の血管周囲腔拡大をともない記憶力障害と多彩な高次脳機能障害を呈した例を報告しているが⁵⁾⁶⁾、いずれも両側性の病変であり、病巣と症候の関連付けは難しい。一方、Buergeらは右大脳半球に限局する血管周囲腔拡大により、地誌見当識障害、左同名性半盲、左上下肢の錐体路徴候という病巣に合致した症候を呈したとする例を報告している⁷⁾。Kimら、Buergeらの例ではともに病巣周囲に FLAIR 画像での高信号域をともっており、Buergeらの例

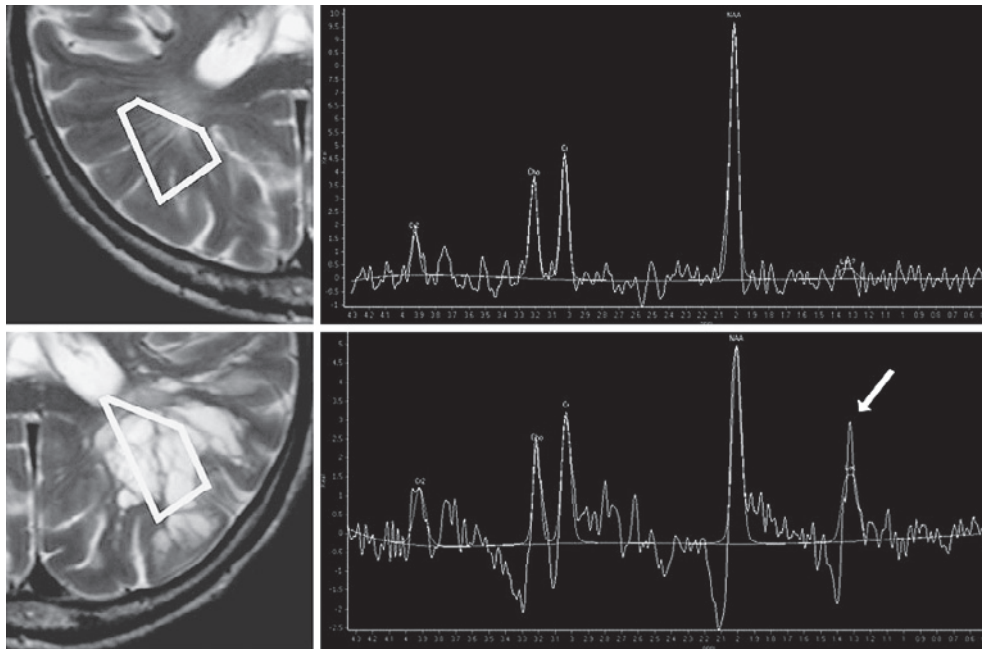


Fig. 2 MR spectroscopy.

MR spectroscopy revealed an increase of lactate in the lesion site (arrow).

では SPECT で病変部の血流低下が記載されていた。

本症例では、FLAIR 画像での病巣周囲の高信号や、MR spectroscopy での乳酸の上昇、MR angiography での病側の描出不良、脳血流 SPECT での広範な集積低下、脳波での徐波化など、組織障害・機能障害を示唆する所見がみられていた。本症例のような検査所見をともなう多発性の血管周囲腔拡大例では、病変に対応した高次脳機能障害をともなう可能性がある。

謝辞：脳 MRI 検査を施行いただきました藤沢市民病院神経内科の小山主夫先生、画像診断科の蘆田浩先生に深謝いたします。

本報告の要旨は第 199 回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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) Salzman KL, Osborn AG, House P, et al. Giant Tumefactive Perivascular Spaces. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26:298-305.

2) Mancardi GL. Neuropathologic Study of Lacunae and Cribiform Cavities of the Brain. *Eur Neurol* 1989;29:16-19.

3) Zhu YC, Dufouil C, Mazoyer B, et al. Frequency and Location of Dilated Virchow-Robin Spaces in Elderly People: A Population-Based 3D MR imaging Study. *AJNR Am J Neuroradiol* 2011;32:709-713.

4) 宇羽野恵, 瀧谷浩一, 遠井素乃ら. 一側大脳白質に多発する Virchow-Robin 腔を認め特異な画像を呈した 46 歳女性例 (会). *臨床神経* 2011;51:1327.

5) Vital C, Julien J. Widespread dilation of perivascular spaces: A leukoencephalopathy causing dementia. *Neurology* 1997;48:1310-1313.

6) Kim DG, Oh SH, Kim OJ. A Case of Disseminated Polycystic Dilated Perivascular Spaces Presenting with Dementia and Parkinsonism. *J Clin Neurol* 2007;3:96-100.

7) Buerge C, Steiger G, Kneifel S, et al. Lobar Dementia due to Extreme Widening of Virchow-Robin Spaces in One Hemisphere. *Case Rep Neurol* 2011;3:136-140.

Abstract**A 68 year-old man presenting ideomotor apraxia and incomplete Gerstmann syndrome with multiple cystic lesions in the left hemisphere**

Yosuke Miyaji, M.D.¹⁾, Hidetake Miyasaki, M.D.¹⁾, Zhang Ning, M.D., Ph.D.¹⁾,

Daisuke Watanabe, M.D.¹⁾, Yume Suzuki, M.D., Ph.D.²⁾ and Yoshiyuki Kuroiwa, M.D., Ph.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, Chigasaki Municipal Hospital

²⁾Department of Neurology and Stroke Medicine, Yokohama City University

A 68-year-old man was referred to our hospital with tension-type headaches and a 1-year history of dementia. On neurologic examination, he had ideomotor apraxia and incomplete Gerstmann syndrome that was characterized by acalculia, agraphia, and finger agnosia. On imaging, multiple cystic lesions reported as “unusually dilated perivascular spaces” were observed along the medullary arteries in the left hemisphere; some of them had adjacent hyperintense areas in fluid attenuated inversion recovery images. We assumed that the multiple cystic lesions caused his higher cerebral dysfunction, because ideomotor apraxia and Gerstmann syndrome are usually indicative of a left parietal lobe lesion. MR spectroscopy in the lesion site revealed increased lactate. On MR angiography, the left middle cerebral artery and the left posterior cerebral artery were poorly visualized without localized stenosis. Technetium-99 bismuth single-photon emission computed tomography showed severely decreased cerebral blood flow in the left hemisphere. Electroencephalography showed slow waves in the left hemisphere.

(Clin Neurol 2012;52:681-684)

Key words: dilated perivascular spaces, Virchow-Robin spaces, MR spectroscopy
