

症例報告

Conflict of intentions を呈した白質ジストロフィーの1例

手塚 敏之¹⁾ 下畑 享良^{1)*} 石原 智彦¹⁾
大槻 美佳²⁾ 小田野行男³⁾ 西澤 正豊¹⁾

要旨：症例は50歳女性である。47歳時より冷蔵庫を開けようとして閉めてしまったり、道路の交差点で意図した方向とは別の方向に向かってしまったり、頭で考えていることと違うことをおこなってしまうという症状が徐々にみられるようになった。これらの行為は conflict of intentions (COI) に相当するものと考えられた。頭部MRIでは脳梁のびまん性萎縮とT₂強調画像における膝部から体部、膨大部を主体とする高信号病変をみとめた。原因疾患としては、緩徐進行性の経過とびまん性で均質な脳梁病変から、何らかの白質ジストロフィーが考えられた。COIの鑑別診断として白質ジストロフィーも検討すべきと考えられた。

(臨床神経 2013;53:114-118)

Key words：conflict of intentions, 脳梁, MRI, 白質ジストロフィー

はじめに

Conflict of intentions (COI) は、2001年にNishikawaらにより提唱されたもので、何らかの行為をしようとするとき、別の行為をおこなってしまう神経症候を指す。意図しておこなおうとした行為が、一側の手に限局しない全身の行為によって妨げられる点で拮抗実行とはことなり、その特徴としては、脳梁体部の後半分に病変をみとめること、脳梁の障害の4～8週間後に出現すること、自発的な運動の最中に生じることが指摘されている¹⁾。どのような機序によりCOIが出現するのかについては十分に解明されていない。Kloudaらは、「意識される意図」は左大脳半球が、「意識されない意図」は右半球が関与していると考え、両者の「意図」が競合した結果、生じる可能性がある²⁾と論じている。

われわれは、COIを主徴とし、白質ジストロフィーがその原因と考えられた症例を経験した。COIをきたした症例は既報で7例あるのみで^{1)3)～5)}、脳手術後や脳血管障害以外の原因でCOIをきたした症例の報告はないことから、考察を加え報告した。

症 例

症例：50歳、女性

主訴：頭で考えることと違う行動をしてしまう

家族歴：家族内類症なし、血族婚なし。

生活歴：大量飲酒歴なし。

既往歴：32歳、卵巣腫瘍（手術により治癒し、抗悪性腫瘍薬は使用しなかった）。45歳、癒着性イレウス。頭部外傷の既往なし。

現病歴：2004年11月頃（47歳）より、冷蔵庫を開けようとして閉めてしまったり、家から外出しようとして、一旦、外に出るものの家の中に戻ってしまったり、交差点で意図した方向とは別の方向に向かってしまったり、うどんを茹でようとしてご飯を炊いてしまったり、頭で考えていることと違うことをおこなってしまう症状が徐々に出現し、以後、持続した。また、同時期より気分の落ち込みや意欲の低下といったうつ症状も出現した。2007年5月某日、前医脳外科を受診し、頭部MRIにて脳梁の萎縮と異常信号病変をみとめたことから、精査目的に当科へ紹介され、同年8月某日、入院した。

入院時現症：一般身体所見では、血圧110/70 mmHg、脈拍65/min整、体温36.8℃、胸腹部に異常所見をみとめなかった。神経学的所見としては、右ききで、意識は清明、見当識は正常で、脳神経、運動系、協調運動系、感覚系、自律神経系に特記すべき所見はみとめなかった。腱反射は四肢それぞれ正常で、把握反射は陰性、バビンスキー徴候も陰性であった。高次脳機能検査としては、言語では失語やプロソディー障害はなく、視覚・視空間認知では視覚失認や半側空間無視はみとめなかった。全般的知的機能では、改訂長谷川式簡易知能評価スケールは29/30点、ウェクスラー成人知能評価尺度・改訂版は言語性IQ113、動作性IQ95、全検査IQ106で

*Corresponding author: 新潟大学脳研究所神経内科学分野 [〒951-8585 新潟市中央区旭町通1番町757番地]

¹⁾ 新潟大学脳研究所神経内科学分野

²⁾ 北海道大学大学院保健科学研究院

³⁾ 新潟大学大学院医歯学総合研究科感覚統合医学講座・機能画像医学分野

(受付日：2012年2月9日)

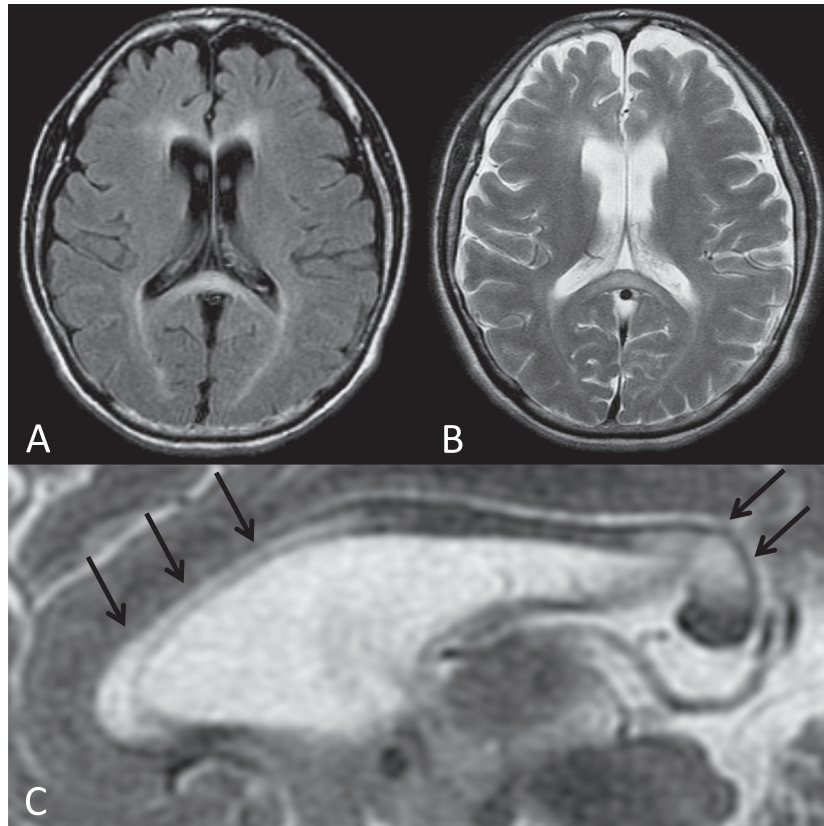


Fig. 1 MR images

Magnetic resonance images, including (A) an axial fluid-attenuated inversion recovery image (1.5T; TR 8,002 ms, TE 133 ms), (B) T₂-weighted image (1.5T; TR 3,600 ms, TE 95 ms), and (C) sagittal T₂-weighted image (1.5T; TR 3,600 ms, TE 81 ms). The corpus callosum was atrophic and hyperintense in the T₂-weighted image (arrows).

あった。ウェクスラー記憶評価尺度・改訂版は言語性記憶 103, 視覚性記憶 117, 一般的記憶 108, 注意集中 80 (低下), 遅延再生 107 であった。前頭葉機能検査では Frontal Assessment Battery は 17/18 点, Stroop 課題では I-11 秒, II-21 秒で, 誤りはなかった。Trail Making Test は A-1 分 28 秒, B-1 分 52 秒で異常はなかった。Wisconsin Card Sorting Test Keio version でも異常をみとめなかった。右手の動作に対して左手が反対目的の動作をするような症状はなく, 道具の強迫的使用もみとめなかった。左手の失書, 左手の観念運動失行, 左手の触覚性呼称障害, 右手の構成障害といった脳梁離断症状はみとめなかった。左視野の失読, 左の皮膚描画文字読み, 位置覚・立体覚 (指の形) の反対側手への転送障害については確認しなかった。

検査所見: 血算, 一般生化学検査は異常なし。抗核抗体は陰性, 先天性代謝異常症のスクリーニング検査としておこなった血液・尿中アミノ酸は異常なし。脳脊髄液では細胞数 1.3/μl (すべて単核球), 蛋白 25 mg/dl, 糖 56 mg/dl, IgG-index 0.62, ミエリン塩基性蛋白陰性, オリゴクローナルバンド陰性であった。脳波は異常所見をみとめなかった。神経

伝導検査, 体性感覚誘発電位, 視覚誘発電位, 聴性脳幹反応はいずれも異常をみとめなかった。

頭部 MRI (Fig. 1A~C): 前頭葉, 側頭葉に軽度の萎縮をみとめる。矢状断では脳梁は萎縮し, T₂強調画像・FLAIR 画像では脳梁膝部から体部前半 1/3, 体部後半 1/4 から膨大部, および脳梁膝部から両側前頭葉白質にかけて高信号病変をみとめた。

脳血流 SPECT (^{99m}Tc-ECD; Fig. 2A, C): 両側補足運動野の血流低下をみとめた。

入院後経過: 入院中の自発的な行為や行動に異常はなく, 病歴で聴取した特異な症状はみとめなかった。調理・洗濯・掃除など日常生活の課題を課してみたところ, 野菜の選択や調理の手順で手間取る様子が多少みられた以外, 明らかな異常をみとめなかった。患者本人からの COI の訴えもなかった。画像所見と緩徐な発症様式から脳血管障害は否定的で, また髄液所見と画像所見より脱髄性疾患も否定的と考えた。病歴から大量飲酒にともなう Marchiafava-Bignami 病, 薬剤性および高アンモニア血症にともなう白質病変も否定的と考えられた。脳梁における MRI の信号変化がびまん性で均質であ

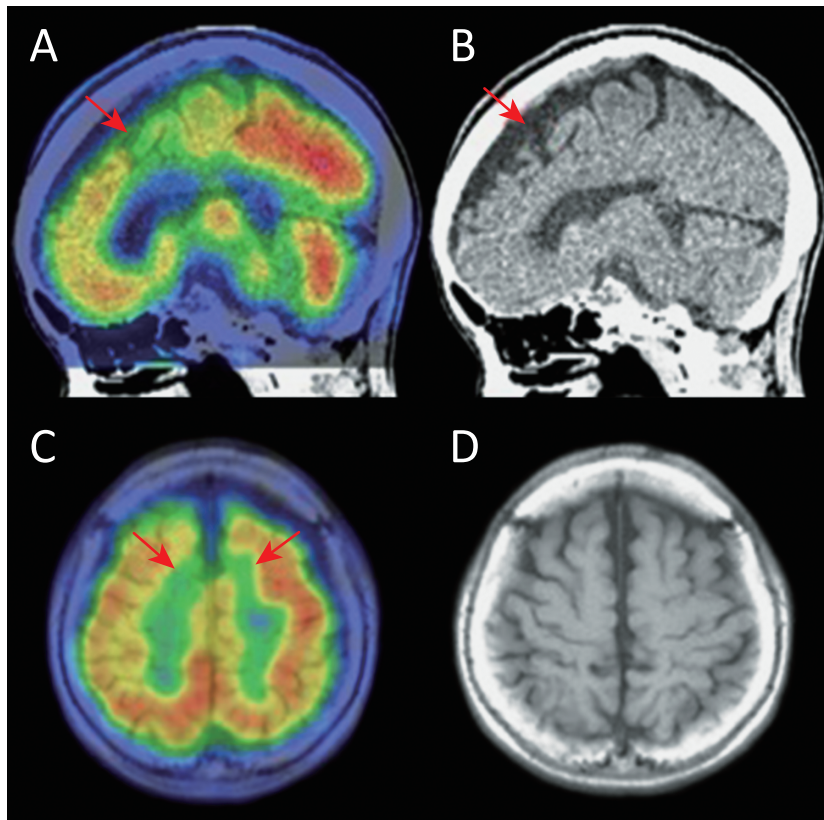


Fig. 2 Fused images of SPECT with CT/MRI

Cerebral blood flow images obtained by ^{99m}Tc -ECD SPECT for the patient are shown. Fused images of SPECT with CT (A and B) and with MR images (C and D) reveal low uptake in the bilateral supplementary motor area (arrows).

ることから、何らかの白質ジストロフィーである可能性をうたがった。Krabbe 病や異染性白質ジストロフィーをうたがい、血清 galactocerebrosidase および arylsulfatase A の測定をおこなったが、異常をみとめなかった。うつ症状はフルボキサミンの内服にて軽快したため、以後、外来で経過観察をおこなう方針として退院した。

退院後経過：退院後、COI は持続してみとめられた。2008 年 6 月頃から「何かおこなおうとした行為をできない」と頻回に訴えるようになった。認知機能低下や性格変化はみとめなかった。2009 年 2 月からうつ症状が再度出現し、徐々に増悪したため、5 月某日、加療目的に精神科に転医した。画像検査については本人の同意がえられずおこなうことができなかった。

考 察

本例でみとめられた行為は、Nishikawa らが報告した「何らかの行為をしようとするとき、別の行為をおこなってしまう」という COI に相当するものと考えられた¹⁾。ただし、その内容は、①冷蔵庫の扉の開けようとして閉めるという「意

図したもの」と反対の行為をしてしまう状態」、②交差点で意図した方向とは別の方向に向かう、うどんを茹でようとしてご飯を炊いてしまうという「本来の意図に関連はあるが内容がことなる行為をしてしまう状態」、そして、③外出しようとしてすることができないという「行為そのものができない状態」に分けることができた。既報も同様に、反対の行為をしてしまうばあい¹⁾、別のことをおこなうばあい¹⁾³⁾、行為そのものできないばあい⁴⁾⁵⁾に分類できる。「行為そのものできない状態」に関しても反対のこと、別なことをしてしまうため本来の行為ができないばあいや、間歇性運動開始困難症のためにできないばあいなどの様々なばあいが考えられ、今後、より詳細に分類される可能性がある。また入院中に COI を再現する目的でいろいろな行動を指示したが、実際に COI を確認することはできなかった。Nishikawa らは COI の特徴として、自発的な行動において COI は出現し、試験的な状況では出現しなかったと記載しており¹⁾、本例でも同様の結果が確認された。入院中に自発的な行動をおこなう場面で COI が観察されなかった理由については不明であるが、通常の生活とはことなる入院生活という環境要因が関与している可能性が考えられた。

Table 1 List of patients with conflict of intentions reported to date.

	Cause of COI	Location of the lesions	Examples of COI
Akelaitis et al. ³⁾			
Patient 1	Corpus callosotomy for intractable seizures	GCC, BCC	Gets up when she would like to sit down Goes in the opposite direction
Patient 2	Corpus callosotomy for intractable seizures	Entire CC	Puts off clothes when he would like to put on clothes
Fukui et al. ⁴⁾	Subarachnoid hemorrhage	GCC, BCC	Walks into a room when she would like to come out of a room
Chan et al. ⁵⁾	Cerebral infarction	GCC, BCC, ICC, cingulate gyrus, right frontal lobe	Goes in the opposite direction
Nishikawa et al. ¹⁾			
Patient 1	Cerebral infarction	GCC, BCC, SCC	Selects the reverse gear instead of the forward gear
Patient 2	Cerebral infarction	BCC	Tries to smoke but cannot Tries to descend the stepladder but cannot
Patient 3	Surgery for central neurocytoma	BCC, SCC, left parietal lobe	Tries to have a cup of tea but cannot
Our patient	Leukodystrophy	GCC, BCC, SCC	Opens the refrigerator door immediately after closing it Goes in the opposite direction

Abbreviations: COI, conflict of intentions; GCC, genu of the corpus callosum; BCC, body of the corpus callosum; CC, corpus callosum; ICC; isthmus of the corpus callosum; SCC, splenium of the corpus callosum.

また本例のCOIの責任病変は脳梁体部後半である可能性が考えられた。既報ではCOIの責任病変として、脳梁体部後半が注目されており¹⁾、本例でも体部後半1/4から膨大部に異常信号病変をみとめているためである。SPECTの結果からは両側前部帯状回と補足運動野の血流低下がみとめられ、これらの部位もCOIの出現に関与した可能性もある。

本例では、経過観察を継続した少なくとも4年7ヵ月にわたり、COIが持続してみとめられた点特徴的であった。一般に脳梁離断症状は、脳梁離断ののち、数ヵ月から半年、長くて1年くらいで消失することが多い⁶⁾⁷⁾。これに対し、COIの持続期間は、既報では短い症例では4ヵ月、長い症例では少なくとも3年間持続している¹⁾³⁾⁻⁵⁾ (Table 1)。以上より、COIは他の脳梁離断症状とことなり、年余にわたって持続しうることが特徴のひとつであると考えられる。この機序に関しては、一般的な脳梁離断症状は、右半球→左半球、あるいは左半球→右半球という比較的単純な情報の伝達の障害で、比較的回復しやすいため症状は早期に消失してしまうのに対し、COIでは単純な左右の情報交換ではない複雑な機構が存在し、その回復も容易ではなく改善にはいたりにくい可能性が考えられた。

また本例はCOIが脳手術後や脳血管障害以外の原因でも生じうることを明らかにした。既報では難治性てんかんや脳腫瘍に対する外科的手術後の脳梁損傷か、前大脳動脈支配領域の脳梗塞、くも膜下出血によってCOIが出現したと報告されている (Table 1)。これに対し、本例は突然発症ではなく緩徐進行性で、脳梁におけるMRIの信号変化がびまん性、かつ均質であることから、白質ジストロフィーのような変性疾患がうたがわれた。成人発症の白質ジストロフィーとして、

Krabbe病や異染性白質ジストロフィーをうたがい検索をおこなったものの、リソソーム酵素の測定結果からは否定的であった。成人発症で、白質病変に加え脳梁の萎縮をみとめる白質脳症として、leukoencephalopathy with neuroaxonal spheroidsの孤発例⁸⁾⁹⁾が鑑別すべき疾患として残ったが、病理診断以外の診断は困難で、診断の確定はできなかった。

また本例ではうつ症状をみとめたが、COIとうつ症状の関係については不明であった。COIという精神的に負担になる症状の出現により反応性うつ症状を合併した可能性、基礎疾患の症状の一つとしてうつ症状を呈した可能性、③基礎疾患に関係のないうつ症状を偶発的に合併した可能性の三つが考えられたが、いずれが原因であるかは特定できなかった。逆に、うつ思考抑制がCOI発現にかかわった可能性については、うつが軽快してもCOIは持続し増悪したことから否定的と考えられた。

以上、本例は、COIは脳手術後や脳血管障害以外にも、白質ジストロフィーのような変性疾患でも生じうることを示した点で重要な症例と考えられた。

※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) Nishikawa T, Okuda J, Mizuta I, et al. Conflict of intentions due to callosal disconnection. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; 71:462-471.
- 2) Klouda GV, Robin DA, Graff-Radford NR, et al. The role of callosal connection in speech prosody. Brain Lang 1988;35:154-171.

- 3) Akelaitis AJ. Studies on the corpus callosum. Diagnostic dyspraxia in epileptics following partial and complete section of the corpus callosum. *Am J Psychiatry* 1944-1945;101:594-599.
- 4) 福井俊哉, 遠藤邦彦, 杉下守弘ら. 失書を伴わない左手観念運動失行, 左手拮抗失行, 左手間欠性運動開始困難症を伴った脳梁損傷の 1 例. *臨床神経* 1987;27:1073-1080.
- 5) Chan JL, Chen RS, Ng KK. Leg manifestation in alien hand syndrome. *J Formos Med Assoc* 1996;95:342-346.
- 6) Zaidel E. Interhemispheric transfer in the split brain: long-term status following complete cerebral commissuromy. In: Davidson RJ, Hugdahl K, editors. *Brain Asymmetry*. Cambridge, MA: MIT Press; 1955. p. 491-532.
- 7) Bogen JE. The callosal syndrome. In: Heilman KM, Valenstein E, editors. *Clinical Neuropsychology*, third edition. New York: Oxford University Press; 1993. p. 337-407.
- 8) Yamashita M, Yamamoto T. Neuroaxonal leukoencephalopathy with axonal spheroids. *Eur Neurol* 2002;48:20-25.
- 9) Keegan BM, Giannini C, Parisi JE, et al. Sporadic adult-onset leukoencephalopathy with neuroaxonal spheroids mimicking cerebral MS. *Neurology* 2008;70:1128-1133.

Abstract

Conflict of intentions associated with leukodystrophy: a case report

Toshiyuki Teduka, M.D.¹⁾, Takayoshi Shimohata, M.D., Ph.D.¹⁾, Tomohiko Ishihara, M.D., Ph.D.¹⁾, Mika Otsuki, M.D., Ph.D.²⁾, Ikuo Odano, M.D., Ph.D.³⁾ and Masatoyo Nishizawa, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Brain Research Institute, Niigata University

²⁾School of Psychological Science, Health Sciences University of Hokkaido

³⁾Division of Functional Imaging, Department of Sensory and Integrative Medicine, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences

A 50-year-old woman developed a slowly progressive inability to control her motor functions over the past 3 years. For example, she would close the refrigerator door immediately after opening it against her intention, or at intersections she would go in a direction that she did not intend. These symptoms were regarded as “conflict of intentions (COI).” Brain magnetic resonance imaging (MRI) revealed diffuse atrophy of the corpus callosum with hyperintense lesions in the rostral portion of its body and the splenium. Based on these findings, her COI could be attributable to leukodystrophy of an unknown origin.

(*Clin Neurol* 2013;53:114-118)

Key words: conflict of intentions, corpus callosum, MRI, leukodystrophy