

症例報告

緊張性瞳孔で偶然発見された Ross 症候群の 1 例

岡田 匡充^{1)*} 稲富雄一郎¹⁾ 加藤 勇樹²⁾ 軸丸 美香²⁾
 大林 光念³⁾ 米原 敏郎¹⁾ 安東由喜雄²⁾

要旨：66 歳，女性。めまいを主訴に受診した際に，緊張性瞳孔と四肢腱反射消失をみとめた。また 10 歳代より，熱不耐症や左半身の発汗低下を自覚していた。ピロカルピン点眼試験では両側縮瞳，温熱発汗試験では顔面と左胸部に発汗低下をみとめ，Ross 症候群と診断した。アセチルコリン皮内注射では鎖骨下と臍周囲の左側で発汗が低下していた。胃電図では平均周波数の低下と bradycardia の頻度上昇，皮膚血流検査では左上肢で安静時皮膚血流増加と深呼吸刺激に対する血管反応性低下をみとめた。左上腕皮膚生検では毛包脂腺や汗腺は萎縮していた。免疫グロブリン静注療法は無効であった。本疾患では多様な自律神経障害が併存する可能性がある。

(臨床神経 2015;55:160-164)

Key words：Ross 症候群，分節性無汗症，Adie 症候群，腱反射消失，自律神経障害

はじめに

Ross 症候群は，1958 年に Ross が緊張性瞳孔と分節型無汗症の合併例を報告したのが最初である¹⁾。現在では Ross 症候群は緊張性瞳孔，腱反射の低下もしくは消失，分節性無汗症を 3 主徴とする慢性疾患と定義されている。また類縁疾患である Holmes-Adie 症候群，harlequin 症候群と共に単一のスペクトラム疾患を構成する，という意見もある²⁾。Ross 症候群の報告例は少なく，また自律神経機能検査を多角的に実施した症例報告はさらに限られる。その疫学，発症機序，臨床像などは十分に解明されていない。

今回われわれは，めまいを主訴に入院し，偶然発見された Ross 症候群の 1 例を経験し，自律神経機能評価をふくむ精査をおこなった。本邦ならびに海外の既報告例の総括も併せて報告する。

症 例

患者：66 歳，女性

主訴：回転性めまい

既往歴：高血圧症，脂質異常症，甲状腺機能低下症に対し，レボチロキシンをふくむ内服治療を受けていた。また農作業に従事するようになった 10 歳代より，夏場に疲れやすいことや，左半身で汗をかかなくなった事を自覚していた。羞明，習慣性の消化器症候や，めまいの病歴はなかった。

家族歴：父と娘にも発汗低下の訴えがあったが，詳細は不明である。

現病歴：2013 年 5 月某日 14 時頃，突発の回転性めまいをきたし，当院に緊急入院した。気象庁発表によれば，発症時刻の患者居住地では気温 29.9°C，湿度 22%，快晴であった。また初診時に瞳孔異常と腱反射消失をみとめたため，入院中および外来にて精査をおこなった。

一般身体所見：身長 156 cm，体重 50 kg。血圧 172/70 mmHg，脈拍 62/分，体温 35.1°C であり，胸腹部，筋骨格系，皮膚外表には明らかな異常をみとめなかった。

神経学的所見：意識は清明。瞳孔は左右とも楕円形であり，長径は右 5 mm，左 4 mm で瞳孔不同をみとめていた (Fig. 1A)。対光反射は両側で消失し，右方視時に両眼に水平性眼振をみとめた。輻輳困難のため輻輳反射は評価不能であった。四肢の筋量，筋トーン，筋力とも正常であり，協調，変換運動にも異常はみとめなかった。表在覚，深部覚ともに正常であったが，腱反射は四肢ともに消失していた。排尿障害や排便障害はみとめなかった。

検査所見：一般血液検査，尿検査に明らかな異常所見なく，内分泌学的検査では甲状腺刺激ホルモン，free T3，free T4 は正常であった。免疫学的検査では IgM，IgG，IgA，IgE，C3，C4，CH50 は正常であり，抗核抗体，抗 SS-A 抗体，抗 SS-B 抗体，抗糖脂質抗体，抗サイログロブリン抗体も正常であったが，抗甲状腺ペルオキシダーゼ抗体は >600 IU/ml と高値であった。

*Corresponding author: 済生会熊本病院脳卒中センター神経内科 [〒 861-4193 熊本市南区近見 5 丁目 3 番 1 号]

¹⁾ 済生会熊本病院神経内科

²⁾ 熊本大学大学院生命科学研究部神経内科学分野

³⁾ 熊本大学大学院生命科学研究部構造機能解析学分野

(受付日：2014 年 6 月 6 日)

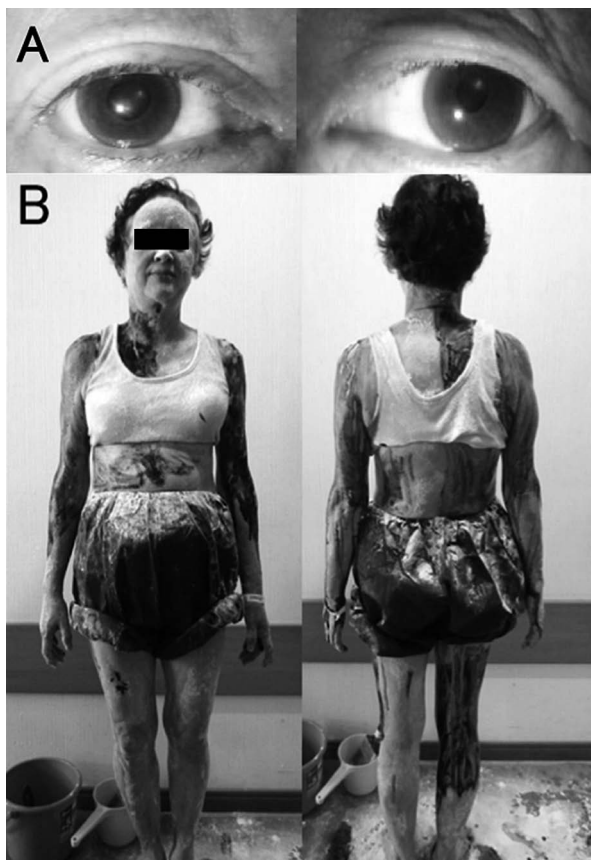


Fig. 1 Both pupils and thermal sweating test.

Fig. 1A shows the dilation of both pupils and anisocoria (right: 5 mm, left: 4 mm). Furthermore, both pupils are elliptic. Fig. 1B shows the results of thermal sweating test. The amount of sweating decreases at the whole face and left side of the body, especially trunk and bilateral legs.

画像検査：頭部 CT，頭部 MRI では明らかな異常所見をみとめなかった。

神経伝導検査：運動神経では遠位潜時が左正中神経で 4.92 ms，左尺骨神経では 2.34 ms と延長していたが，伝導速度はすべて正常であった。また，感覚神経では左正中神経で伝導速度は 42.1 m/s と低下し，左尺骨神経で活動電位が 6.6 μ V と低下していた。これら以外の部位での測定ではすべて正常であった。

点眼試験：点眼前は右 5 mm，左 4 mm と散瞳していた。0.125%ピロカルピンの点眼で右 3 mm，左 2.5 mm と両側がやや縮瞳し，1%ネオシネジンの点眼で右 7 mm，左 7 mm，5%コカインの点眼で右 7 mm，左 7 mm と両側で散瞳をみとめた。

温熱発汗試験（ミノール氏法）：顔面から臍部までのレベル，すなわち全胸髄レベルに加え，腰髄レベル（下肢）でも左側優位の発汗低下をみとめた（Fig. 1B）。

アセチルコリン（Ach）皮内反応検査：両側鎖骨下と臍周囲で施行したが，両部とも左側では発汗反応をみとめなかった。

レーザードプラ皮膚血流検査：両第 2 指指尖部での検査で

は，安静時 5 分間の平均で左上肢 56.4 ml/min/100 g（当施設での 60 歳代健常女性平均は 32.3 \pm 16.7 ml/min/100 g）と増加していた。また深呼吸負荷による血流減少率は 33.3%（同 63.3 \pm 10.2%）と低下していた。一方，第 2 趾趾尖部での検査では左右ともに軽度の血管運動神経拡張枝の機能低下がうたがわれるものの，有意な左右差はみとめなかった。

Head-up tilt 試験：臥位血圧 124/62 mmHg，脈拍 60/分，起立直後 123/59 mmHg，65/分，3 分後 106/65 mmHg，63/分と収縮期血圧低下は正常下限であった。脈拍増加は正常以下であった。

心拍変動時間領域解析：安静時 R-R 変動係数は 1.93%と，正常下限であった。

¹²³I-meta-iodobenzylguanidine（MIBG）心筋シンチ：心臓/上縦隔比は早期相 3.1，後期相 3.4 と正常であった。

胃電図：食前後で一貫して平均周波数 1.67 cpm と低下をみとめ，bradycastria の頻度が 80%に増加していた。また明確な postprandial dip は確認できなかった。

皮膚生検（左上腕外側）：表皮は萎縮し，基底部のメラニンが増加していた。真皮ではコラーゲンの増生があり，毛脂腺や汗腺は減少し著明に萎縮していた。

経過：回転性めまいは入院翌日までに消失した。6 月中旬に再入院し，免疫グロブリン静注療法を 0.4 g/kg/日 で連続 5 日間おこなったが，瞳孔異常や発汗障害などの症候に改善をみとめなかった。

考 察

本例は回転性めまいで受診し，Adie 症候群と考えられる瞳孔異常と腱反射消失の所見に加えて分節性無汗症が発覚し，Ross 症候群と診断した。

今日までに Ross 症候群として報告され，PubMed または医学中央雑誌に掲載されている論文 59 症例を，Table 1 に呈示した。

本例では，10 歳代より分節性無汗症や熱不耐症がうたがわれる病歴があったが，同症状で医療機関を受診せず，偶然発見された Adie 症候群で診断にいたった。本例よりも高齢で発覚した症例としては他に 3 例^{3)~5)}の報告のみである。Ross 症候群と診断された既報告例の初診時年齢は中央値で 41（9~85）歳であった。一方で初発年齢は 28（6~59）歳と 13 年の解離がみられた。Ross 症候群患者の受療が遅れる原因として，その症候である発汗障害や熱不耐症，あるいは緊張性瞳孔による羞明や近見視力障害などは，とくに軽症のうちは患者の生活に影響が少なく，医療機関を受診しないためと考えられる。Ross 症候群では医療者が発見する前に他疾患で死亡する症例の存在も考えられ，実際の患者数は報告症例数より遙かに多い可能性もある。

本例では，めまい発作による受診が Ross 症候群を発見する契機になった。Ross 症候群の既報告例では，3 主徴に加えて循環器や消化器の自律神経症候，脳神経症候，感覚障害，皮膚症候の随伴をみとめる。Nakamizo らは高温時に dizziness を

Table 1 Clinical characteristics of reported cases with Ross syndrome.

Age of presence (onset)	Sex	Initial symptom	A clue to discover	Examinations (results)	Treatment	Additional characteristics	References
Japanese cases							
32 (19)	M	Adie	Adie	HRV (A), TG (A)	none	hepatitis, gastric ulcer	Hayashi M, 1986
45 (10's)	F	AHD	AHD	BFS (A), HRV (A)	n.d.	n.d.	Isono O, 1989
35 (34)	M	AHD	AHD	biopsy (N), HRV (A), NCV (N)	steroid pulse (I)	bronchial asthma, edema	Tamura Y, 1999 case 1
19 (18)	M	AHD	AHD	biopsy (N)	none	n.d.	Tamura Y, 1999 case 2
57 (10's)	M	AHD	AHD	Ach (A), biopsy (N), TG (A)	Aluminium chloride Clonazepam (E)	n.d.	Yoneda K, 2001
53 (30's)	F	Adie	AHD	Ach (A), biopsy (A), MIBG (A), TG (A)	none	n.d.	Horiuchi Y, 2004
59 (20's)	F	Adie	AHD	Ach (A), HRV (N), TG (A)	n.d.	rheumatoid arthritis, Sjögren syndrome	Matsumura M, 2005
51 (25)	F	Adie	AHD	biopsy (A), MIBG (A)	n.d.	n.d.	Yagi Y, 2006
40 (40)	F	AHD	AHD	n.d.	n.d.	burning parasthesia, cytomegalovirus infection	Nagane Y, 2008
45 (30)	M	AHD	AHD	biopsy (A), NCV (A)	oral prednisolone (E)	dizziness, palpitation, sensorineural deafness	Nakamizo S, 2010
70 (36)	F	AHD	AHD	Ach (A), biopsy (A)	none	Hashimoto thyroiditis	Suzuki R, 2013
37 (29)	M	Adie	AHD	Ach (A), BFS (A)	n.d.	the lack of wrinkling	Saito H, 2013
66 (10's)	F	AHD	Adie	Ach (A), biopsy (A), BFS (A), electrogram (A), HRV (N), MIBG (N), NCV (A)	intravenous immunoglobulin (I)	hypothyroidism, family history of father and sister	present case
Foreign cases							
30 (23)	M	Adie	AHD	HRV (N), NCV (A)	n.d.	dermatographia, polyarthritis	Heath PD, 1982 case 1
32 (32)	M	AHD	AHD	HRV (N), NCV (A)	n.d.	n.d.	Heath PD, 1982 case 2
43 (33)	F	AHD	AHD	n.d.	n.d.	epilepsy	Weller M, 1992 case 1
34 (31)	M	Adie	AHD	n.d.	n.d.	migraine	Weller M, 1992 case 2
43 (33)	M	AHD	AHD	BFS (A), NCV (A), SSR (A)	n.d.	family history of grandfather and grandson	Péron Y, 1993
50 (45)	F	Adie	AHD	biopsy (A), NCV (A)	n.d.	orthostatic hypotonia	Reinauer S, 1993 case 1
45 (30)	F	AHD	AHD	NCV (N)	iontophoresis (E)	n.d.	Reinauer S, 1993 case 2
38 (33)	M	AHD	AHD	biopsy (A), HRV (A), NCV (A), QST (N)	botulinum toxin A (E)	n.d.	Bergmann I, 1998
55 (40)	M	Adie	AHD	MIBG (A), NCV (N)	n.d.	prostration on exertion	Druschky K, 1999
62 (20's)	F	Adie	AHD	HRV (A), SIT (A), SSR (A)	n.d.	n.d.	Shin RK, 2000 case 1
52 (10's)	M	Adie	AHD	HRV (A), SIT (A), SSR (A)	n.d.	hearing loss	Shin RK, 2000 case 2
47 (27)	M	Adie	AHD	HRV (N), SIT (A), SSR (A)	n.d.	Horner's syndrome, burning paresthesia	Shin RK, 2000 case 3
15 (11)	M	AHD	AHD	HRV (N), SIT (A), SSR (A)	n.d.	n.d.	Shin RK, 2000 case 4
32 (30)	F	Adie	AHD	HRV (N), SSR (A)	n.d.	third-degree heart block	Shin RK, 2000 case 5
49 (42)	M	AHD	AHD	biopsy (A), HRV (N), NCV (A), SSR (N)	botulinum toxin A (E)	n.d.	Sommer C, 2002 case 1
41 (41)	F	AHD	AHD	biopsy (A), HRV (N), NCV (A), SSR (A)	Aluminium chloride (E)	n.d.	Sommer C, 2002 case 2
30 (17)	M	Adie	AHD	biopsy (A), HRV (N), NCV (N), SSR (A), QST (N)	botulinum toxin A (E)	n.d.	Sommer C, 2002 case 3
22 (22)	M	AHD	AHD	Valsalva test (A)	n.d.	n.d.	Chakravarty A, 2003
67 (10's)	M	AHD	AHD	NCV (A)	n.d.	n.d.	Beier C, 2004
25 (19)	M	AHD	AHD	SSR (A), TTA (A)	iontophoresis (E)	n.d.	Serra Mitjans M, 2004
35 (35)	F	AHD	AHD	NCV (N)	none	n.d.	Ballester-Díez M, 2005
57 (35)	M	AHD	AHD	n.d.	glycopyrrolate (E)	n.d.	Bajaj V, 2006
34 (28)	F	Adie	AHD	n.d.	n.d.	n.d.	Hagemann G, 2006
34 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	hyposmia, ichthyosis	Nolano M, 2006 case 1
41 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	HCV hepatitis	Nolano M, 2006 case 2
31 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	ezeomatous dermatitis	Nolano M, 2006 case 3
43 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	paraesthesias	Nolano M, 2006 case 4
44 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Nolano M, 2006 case 5
57 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	myalgias, paraesthesias, pricking	Nolano M, 2006 case 6
41 (n.d.)	M	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Nolano M, 2006 case 7
60 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	arrhythmia, paptic ulcer	Nolano M, 2006 case 8
38 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Nolano M, 2006 case 9
63 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	arrhythmia, hypertension	Nolano M, 2006 case 10
46 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Nolano M, 2006 case 11
34 (n.d.)	F	n.d.	AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	arrhythmia, dermatitis	Nolano M, 2006 case 12
57 (52)	M	AHD	AHD	NCV (N), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Chemmanam T, 2007
32 (27)	F	AHD	AHD	QST (A), TTA (N)	n.d.	missing piloerection of left arm	Ladda J, 2007
51 (10's)	M	AHD	AHD	biopsy (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	n.d.	Donadio V, 2008
34 (27)	M	AHD	AHD	Valsalva test (N)	n.d.	n.d.	Raza N, 2008
19 (14)	M	AHD	AHD	biopsy (A)	n.d.	hyperpigmentation, sparse hairs	Metta AK, 2009
45 (26)	M	AHD	AHD	none	symptomatically treatment (E)	feet paresthesias, impaired taste sensation	Xavier MH, 2009
28 (21)	M	AHD	AHD	biopsy (N), NCV (N)	intravenous immunoglobulin (I)	positivity of anti-nucleotide antibody	Vasudevan B, 2010
35 (25)	F	AHD	AHD	biopsy (N), SSR (A)	none	autoimmune thyroid disease, Sjögren syndrome	Luong M, 2011
85 (59)	F	n.d.	AHD	n.d.	prednisone	n.d.	Huber CG, 2012
9 (6)	F	AHD	AHD	n.d.	n.d.	episodic nonthrobbing headache, nausea, periumbilical pain	Jain P, 2013
36 (36)	M	n.d.	Adie, AHD	biopsy (A), NCV (A), QST (A), SIT (A), SSR (A), TST (A)	n.d.	family history of twin pair	Nolano M, 2013

Adie: Adie's pupil, AHD: anhidrosis and/or heat intolerance, n.d.: not described, (A): abnormal, (N): normal, (E): effective, (I): ineffective, Ach: intracutaneous acetylcholine test, BFS: blood flow of the skin, HRV: spectrum analysis of heart rate variability, MIBG: ¹²³I-meta-iodobenzylguanidine myocardial scintigraphy, TG: thermography, NCV: nerve conduction velocity, QST: quantitative sensory testing, SIT: silastic imprint test, SSR: sympathetic skin response, TST: thermoregulatory sweat test, TTA: thermal threshold analysis, IVIG: intravenous immunoglobulin.

反復する Ross 症候群の症例⁶⁾を報告している。本例でも日中高温時の発症であり、熱不耐症がめまい発症に関連していた可能性がある。

本例における自律神経機能検査の結果について検討する。まず点眼試験ではピロカルピン点眼での縮瞳より、毛様神経節以下の副交感神経節後線維の障害、またネオシネジンおよびコカイン点眼での散瞳より、交感神経節もしくは節後障害の存在が示唆された。温熱発汗試験や Ach 皮内反応では全胸髄レベルで左側優位の発汗運動神経の障害が、レーザー Doppler 皮膚血流検査では、胸髄上位レベルで左側優位の血管運動神経拡張枝の機能低下がそれぞれ示された。さらに本症例では、明らかな左右差こそみられなかったものの下肢でも血管運動神経拡張枝の機能低下をみとめ、温熱発汗の左右差が腰髄レベルでも確認された。血管運動神経拡張枝の機能は、一般に Ach 系の交感神経節後線維である発汗運動神経の機能を反映するとされることから、これらの所見は矛盾しない。さらに、胃電図では平均周波数が低下し、心電図 R-R 間隔検査では副交感神経機能の相対的低下を示す安静時 R-R 変動係数が正常下限レベルまで低下していた。これらの結果は、左右からの二重支配を受ける全胸髄レベルの内臓枝では、むしろ相対的に交感神経過緊張状態を呈していたことを意味する。postprandial dip が明瞭にみられないこともあり、迷走神経（副交感神経）の機能低下がうたがわれた⁷⁾。

Ross 症候群では瞳孔異常と分節性無汗症に加え、他の自律神経系にも交感神経と副交感神経の節後障害をみとめることが知られている⁸⁾。Ross 症候群の発症機序については未解明である。Shin らは交感神経節、副交感神経節、後根神経節がすべて神経堤細胞由来であることから、Ross 症候群では、これらの神経細胞に共通する特徴が何らかの障害を受けやすいのではないかという仮説を挙げている²⁾。Sommer らは Ross 症候群患者の皮膚生検で、汗腺自体には障害はなく、汗腺へのコリン作動性神経の脱落を観察している⁹⁾。さらに Nolano らは発汗に加え皮膚血流に関連するコリン作動性神経の脱落や、温覚求心性線維の脱落も確認している¹⁰⁾。以上から Ross 症候群の自律神経障害や腱反射障害は、Ach 系神経線維の障害として一元的に捉えることができるかもしれない。

Ross 症候群の自律神経機能検査について、既報告例の Ach 皮内反応は実施された 6 例全例で、皮膚血流検査は 4 例全例で陽性であった。一方、心拍変動スペクトル解析は 16 例中 6 例 (38%)、¹²³I-MIBG 心筋シンチは 4 例中 3 例で陽性であった。また神経伝導検査では感覚神経伝導速度の低下、H 波の遅延や消失などの異常を 30 例中 23 例 (77%) に、皮膚生検では皮脂腺や汗腺の萎縮などの異常所見を 30 例中 25 例 (83%) にみとめた。これらの Ross 症候群における症例ごとの不統一は、病期や重症度の違いを反映しているのかもしれない。しかし、一方でこのような不統一は、前述した随伴症候の多様性と共に、Ross 症候群スペクトラムの広がりを表している可能性もある。また、本例では胃電図の異常をみとめたが、消化器症候は明らかでなかった。同様に心拍変動解析にて 16 例中 6 例で異常をみとめながら、その中で心血管症候

をともなっていたものはなかった。このように Ross 症候群では多彩な自律神経障害を潜在的に有しているながら、症候学的に顕在化していない症候が存在すると考えられる。

Ross 症候群の病因について検討する。交感神経節、副交感神経節、後根神経節はすべて神経堤細胞に由来しており、これらを共通抗原とする抗体による自己免疫的な機序が考えられる。本例でも甲状腺機能低下症の既往があり、抗甲状腺ペルオキシダーゼ抗体が強陽性であった。Ross 症候群の既報告例においても、Sjögren 症候群について 2 例¹¹⁾¹²⁾、甲状腺疾患について 2 例³⁾¹²⁾の併存例の報告がある。続発性分節性無汗症においても、Sjögren 症候群、甲状腺機能低下症、アトピー性皮膚炎や自己免疫疾患の併存例が知られている¹³⁾。Ross 症候群についても自己免疫的機序などの、他臓器にも障害をきたす共通の病因が介在するのかもしれない。

また、本例では父と妹に発汗低下の訴えがあり、常染色体優性遺伝をうたがわせる家族歴があった。Ross 症候群の既報告では家族歴をみとめたのは祖父と孫¹⁴⁾、一卵性双生児¹⁵⁾の 2 報告があり、遺伝性要因が関与する症例もあるものと考えられる。

本例では、大量免疫グロブリン静注療法を実施したが、瞳孔異常や発汗障害といった症状には変化がみられなかった。本例では病歴上、発覚の段階ですでに疾患の活動性はなくなっていたため、治療効果がなかったと推測された。Ross 症候群では前述のように、自己免疫的な機序が考えられている。そこで治療法としてステロイド⁵⁾⁶⁾¹⁶⁾、免疫グロブリン静注療法¹⁷⁾、A 型ボツリヌス毒素⁹⁾¹⁸⁾、あるいはイオン導入療法¹⁹⁾²⁰⁾がおこなわれ、有効であったとする報告も散見される。しかし、いずれも症例数が少なく、以上の治療法の有効性は未確立である。

本例は Ross 症候群の 1 例であった。自律神経機能検査により、心血管や消化管について不顕性の障害の併存が明らかとなった。

本報告の要旨は、第 204 回日本神経学会九州地方会で発表し、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) Ross AT. Progressive selective sudomotor denervation: a case with coexisting Adie's syndrome. *Neurology* 1958;8:809-817.
- 2) Shin RK, Galetta SL, Ting TY, et al. Ross syndrome plus: beyond horner, Holmes-Adie, and harlequin. *Neurology* 2000; 55:1841-1846.
- 3) 鈴木瑠美, 沖山奈緒子, 宮崎安洋ら. 多汗を主訴とした Ross 症候群と Sjögren 症候群, 橋本病の合併例. *皮膚診療* 2013; 35:477-480.
- 4) Beier C, Ernemann U, Gerloff C. Moving along with Ross syndrome—a patient with a 50 years history. *J Neurol* 2004; 251:1402-1403.
- 5) Huber CG, Fischer M, Mohr M, et al. Sudden worsening of ross

- syndrome after glucocorticoid withdrawal emerges as panic disorder: a case report. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2012; 24:E28-29.
- 6) Nakamizo S, Miyachi Y, Kabashima K, et al. A case of cholinergic urticaria associated with acquired generalized hypohidrosis and abnormal neurological findings: association with incomplete Ross syndrome? *Br J Dermatol* 2010;162:903-905.
 - 7) Kaneko H, Sakakibara M, Mitsuma T, et al. Possibility of postprandial electrogastrography for evaluating vagal/nonvagal cholinergic activity in humans, through simultaneous analysis of postprandial heart rate variability and serum immunoreactive hormone levels. *Am J Gastroenterol* 1995;90:603-609.
 - 8) 磯野 理, 北 耕平, 福武敏夫ら. 緊張性瞳孔を伴う無汗症 (Ross 症候群) その自律神経病変の広がりについて. *自律神経* 1989;26:55-62.
 - 9) Sommer C, Lindenlaub T, Zillikens D, et al. Selective loss of cholinergic sudomotor fibers causes anhidrosis in Ross syndrome. *Ann Neurol* 2002;52:247-250.
 - 10) Nolano M, Provitera V, Perretti A, et al. Ross syndrome: a rare or a misknown disorder of thermoregulation? A skin innervation study on 12 subjects. *Brain* 2006;129:2119-31.
 - 11) 松村美由起, 渡辺弘美, 竹宮敏子ら. Harlequin 症候群と Adie 症候群を呈した Ross syndrome plus. *発汗学* 2005;12:84-86.
 - 12) Luong M, Jomir L, Labauge P, et al. Ross syndrome with sweating anomaly associated with Sjögren syndrome: An infrared thermo-graphic case study. *Acta Derm Venereol* 2011;91:80-81.
 - 13) 中里良彦, 田村直俊. 無汗症. *Brain Med* 2006;18:167-172.
 - 14) Péréon Y, de Ferron E, Fève JR, et al. Electrophysiological study of a case of diffuse loss of sweating with segmental hyperhidrosis associated with areflexia. *Neurophysiol Clin* 1993;23:363-369.
 - 15) Nolano M, Provitera V, Donadio V, et al. Ross syndrome: a lesson from a monozygotic twin pair. *Neurology* 2013;80:417-418.
 - 16) 田村暢子, 和田秀文, 宮沢めぐみら. 後天性分節性無汗症の 2 例. *西日皮* 1999;61: 27-31.
 - 17) Vasudevan B, Sawhney M, Vishal S. Ross syndrome with ana positivity: a clue to possible autoimmune origin and treatment with intravenous immunoglobulin. *Indian J Dermatol* 2010;55: 274-276.
 - 18) Bergmann I, Dauphin M, Naumann M, et al. Selective degeneration of sudomotor fibers in Ross syndrome and successful treatment of compensatory hyperhidrosis with botulinum toxin. *Muscle Nerve* 1998;21:1790-1793.
 - 19) Reinauer S, Schauf G, Hölzle E. Ross syndrome: treatment of segmental compensatory hyperhidrosis by a modified iontophoretic device. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:308-312.
 - 20) Serra Mitjans M, Callejas Pérez MA, Valls Solé J, et al. Surgical treatment for compensatory hyperhidrosis in Adie syndrome. *Arch Bronconeumol* 2004;40:97-99.

Abstract

Ross syndrome presenting with asymptomatic tonic pupils

Masamitsu Okada, M.D.¹⁾, Yuichiro Inatomi, M.D.¹⁾, Yuki Kato, M.D.²⁾, Mika Jikumaru, M.D.²⁾,
Konen Obayashi, M.D.³⁾, Toshiro Yonehara, M.D.¹⁾ and Yukio Ando, M.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, Saiseikai Kumamoto Hospital

²⁾Department of Neurology, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University

³⁾Department of Physiological and Morphological Sciences, Graduate School of Health Sciences, Kumamoto University

A 66-year-old woman presented with asymptomatic tonic pupils and areflexia when she was admitted to our hospital due to vertigo. She had also noticed heat intolerance and decreased sweating on her right side since she was approximately 10 years old. Both sides of each eye contracted in the pilocarpine eye drop test, while sweating on the face and left chest decreased. She was thus diagnosed with Ross syndrome. When acetylcholine was administered intracutaneously, sweating of the left subclavian and left peri-umbilical areas decreased. During an electrogastrogram, the average muscle contraction frequency was decreased and the incidence of bradygastria increased. Blood flow of the skin of the left forefinger (but not right) increased at rest and the reaction in the blood flow on deep breathing decreased. A skin biopsy of the left upper arm showed atrophy of pilosebaceous and sweat glands. Despite treatment with intravenous immunoglobulin, the patient's deficits did not improve. The lesions typical of Ross syndrome may be associated with many parts of the autonomic nervous system.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2015;55:160-164)

Key words: Ross syndrome, segmental anhidrosis, Adie syndrome, areflexia, dysautonomia