

Reply from the Author

左右差の強い下肢ジストニアをみとめ spinocerebellar ataxia type31 (SCA31) と診断された 77 歳男性例

齋藤 理恵^{1)2)*} 神崎 真実¹⁾ 上坂 義和¹⁾

A case of 77-year-old male with spinocerebellar ataxia type 31 with left dominant dystonia

Rie Saito, M.D.¹⁾²⁾, Mami Kanzaki, M.D., Ph.D.¹⁾ and Yoshikazu Uesaka, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾Department of Neurology, Toranomon Hospital²⁾Department of Neurology, Clinical Neuroscience, Brain Research Institute, Niigata University

(臨床神経 2015;55:434)

拝啓

私共の論文¹⁾「左右差の強い下肢ジストニアをみとめた spinocerebellar ataxia type31 (SCA31) の 1 例」に関し、貴重なご指摘・ご質問をたまわりありがとうございました。

いただいたコメントでは「IP₃R1 欠失マウスでの検討に基づき、純粋小脳失調型とされている SCA31 でも 1 元的にジストニアを呈しえる」という私共の主張をご支持いただくとともに、症例でみとめた小脳失調症状の左右差へのジストニアの関与の可能性をご指摘いただいています。また、「偽性副甲状腺機能低下症による両側大脳基底核石灰化をともなうジストニアを呈した SCA31」²⁾のご経験から、SCA31 は高齢発症が多く、他疾患を併発していることが多いため、臨床像も多岐にわたり各々の臨床症状の注意深い経過観察が必要であることをご教授いただきました。

本例の初診時の所見として「四肢回内回外運動拙劣、指鼻指試験拙劣などの四肢失調をみとめた」と記載しました。当時の記録では小脳症状には左右の記載はありませんでした。77 歳時の脳梗塞入院時には指鼻指試験において decomposition, hypermetria, terminal oscillation をみとめその程度は明らかに左優位に強いものでした。「回内回外運動」も左がより拙劣でした。下肢の膝踵試験においても同様ですが、左下肢はジストニアの影響もあるため、失調の程度を右下肢と同等には比較できないかもしれません。さて、この時左上肢にジストニアがあったかどうかですが、両上肢の tonus に左右差はなく、当院初診から現在まで、上肢に不随意運動をみとめたことはありません。したがって上肢につきましては表面筋電図をおこないませんでした。「衝動性眼球運動・眼

振」について左右差はありませんでした。小脳性運動失調の左右差は自験例では時にみられると理解しておりました。

現在の所見ですが、右上肢にわずかに痙縮をみとめますが、脳梗塞後の後遺症の影響は少なく食事・書字なども右上肢で可能なレベルです。手回内回外運動は変わらず左のほうが拙劣です。指鼻指試験は現在あまり左右差がなく、やや右優位で terminal oscillation があります。左下肢のジストニアの影響を考え、小脳症状の左右差の変化を上肢について振り返りますと、手回内・回外は脳梗塞発症前に明らかな左右差の記載はないものの、脳梗塞入院時・現在とも左優位に拙劣です。指鼻指試験は脳梗塞入院時に左優位で拙劣、現在は terminal oscillation が右でやや優位である以外は大きな左右差はありません。眼振は一貫して左右差はありません。

小脳症状の左右差に急性期脳梗塞が影響を与えていた可能性はありうるものと思われました。貴重なご意見ありがとうございました。

敬具

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

文 献

- 1) 齋藤理恵, 菊野庄太, 前田明子ら. 左右差の強い下肢ジストニアを認めた spinocerebellar ataxia type 31 (SCA31) の 1 例. 臨床神経 2014;54:643-647.
- 2) 菅原正伯, 豊島 至, 加藤一磨ら. 偽性副甲状腺機能低下症と局所性ジストニー. 神経内科 1998;49(suppl.1):206-207.

*Corresponding author: 虎の門病院神経内科 [〒 105-8470 東京都港区虎ノ門 2-2-2]

¹⁾ 虎の門病院神経内科²⁾ 新潟大学脳研究所神経内科

(受付日: 2014 年 10 月 23 日)