

## 高齡で補足運動野発作を発症した進行性核上性麻痺の1例

鴨川 賢二<sup>1)2)\*</sup> 奥田 真也<sup>1)</sup> 富田 仁美<sup>1)</sup> 岡本 憲省<sup>1)</sup> 奥田 文悟<sup>1)</sup>

要旨：症例は75歳男性である。短時間の失声と無動をくりかえすため入院した。垂直方向の眼球運動制限，頸部・体幹の筋強剛，四肢のパラトニア，開脚小刻み歩行を呈していた。発作時には発語と動作が停止し，強直肢位をとり，吹き出し呼吸となって1分以内に回復した。発作中の意識は保たれていた。頭部MRIは進行性核上性麻痺とラクナ梗塞を示唆する所見であった。脳波では前頭葉徐波がめだち，<sup>123</sup>I-iomazenil SPECTの3D-SSPで補足運動野近傍の集積が低下していた。カルバマゼピンにより発作は消失した。陰性運動現象を主徴とする補足運動野発作が高齢者においても発症しうることには留意すべきである。

(臨床神経 2010;50:485-488)

Key words：補足運動野発作，陰性運動現象，進行性核上性麻痺，てんかん，<sup>123</sup>I-iomazenil SPECT

## はじめに

補足運動野 (supplementary motor area, SMA) 発作は前頭葉てんかんの一発作型で，特徴的な発作時症状を呈することが知られている<sup>1)2)</sup>。SMA内においても固有補足運動野と前補足運動野 (pre-SMA) とでは臨床症状がことなり，後者では陰性運動発作との関連も示唆されている<sup>3)4)</sup>。今回われわれは，陰性運動現象を主体とし，SMA発作と考えられた進行性核上性麻痺の1例を経験したので報告する。

## 症 例

患者：75歳，男性，右きき

主訴：声が出せず，動きが止まる発作

既往歴：73歳 腹部大動脈瘤。

家族歴：てんかんなし。

現病歴：数年前より歩行困難と易転倒性がみられ，パーキンソン症候群と診断されていた。2006年12月頃より口唇のふるえと顔面の紅潮をともない，声が出せなくなり，動きが止まる発作が出現した。徐々に発作の頻度が増加してきたため，2007年12月に当科に入院となった。

入院時現症：身長167cm，体重78kg，体温36.3℃，血圧120/62mmHg，脈拍66/min，整。その他一般理学所見に異常はなかった。神経学的所見では，意識清明で失語はなく，Mini-Mental State Examination (MMSE)は26点であった。垂直方向の眼球運動制限，slow saccadeの眼球運動をみとめ，人形の目現象は垂直，水平方向とも陽性であった。四肢筋力は正常

で，四肢腱反射は全般的に亢進し，足底反射は中間位であった。頸部・体幹の筋強剛，四肢のパラトニアをみとめた。振戦などの不随意運動はみられなかった。感覚系に異常はなかった。動作緩慢で開脚小刻み歩行，後方突進現象がみられた。

入院中に観察しえた発作は，頭部の違和感の直後に，突然一点を凝視するとともに発語と動作が停止することで始まった。口唇のふるえと顔面の紅潮をともない，両上肢は強直肢位をとり，吹き出し呼吸となって回復した。発作の持続時間は10秒から1分程度で，多いときは1日に10回程度出現した。体位や運動によらず常にstereotypeに出現し，夜間，睡眠中にもおこることがあった。発作中の症状に明らかな左右差はみられなかった。起立維持は可能で，四肢体幹の筋力低下や筋トーン低下は明らかでなかった。発作中の意識は保たれており，声かけした内容も発作終了後には正答でき，その間の記憶も正確であった。

検査所見：脳波では，前頭葉優位に4~5Hzのθ波の混入がみられたが，棘波や周期性放電はみとめなかった。頭部MRI軸位断では，T<sub>2</sub>強調画像，FLAIR画像にて両側側脳室周辺および皮質下の高信号と大脳基底核の陈旧性虚血性病変，第3脳室の拡大をみとめた。正中矢状断では中脳被蓋吻側部が萎縮していた (Fig. 1)。頭頸部MRA，頸動脈エコーには異常はみられなかった。<sup>123</sup>I-iomazenil SPECTの3D-SSP画像では，両側前頭葉内側部でSMA近傍の集積低下をみとめた (Fig. 2)。

入院後経過：局在関連てんかんをうたがいがい，カルバマゼピンを100mg/dayから開始した。翌日より発作の頻度は半減し，200mg/dayまで増量したところ，数日の経過で発作は消失した。カルバマゼピンを継続し，退院後も発作の再発はみとめていない。

\*Corresponding author: 愛媛大学大学院医学系研究科加齢制御内科学 [〒791-0295 愛媛県東温市志津川 454]

<sup>1)</sup>愛媛県立中央病院神経内科<sup>2)</sup>現 愛媛大学大学院医学系研究科加齢制御内科学

(受付日：2010年2月8日)

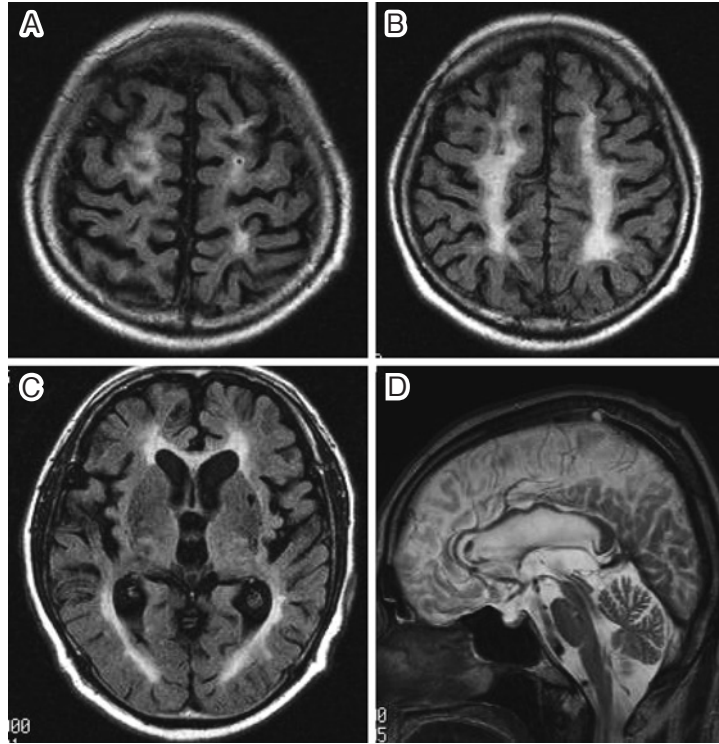


Fig. 1 Brain MRI.

Axial fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) MR images show bilateral subcortical and periventricular high intensity lesions and dilatation of the third ventricle (A, B, C; 1.5T, TR 10,000ms, TE 121ms). Mid-sagittal T<sub>2</sub>-weighted MR image shows atrophy of the mesencephalic tegmentum (D; TR 4,400ms, TE 95ms).

## 考 察

本例のパーキンソニズムは臨床症状と MRI 所見から進行性核上性麻痺がうたがわれた。進行性核上性麻痺では、転倒による頭部外傷や脳虚血病変をとまうことも多く、これらがてんかん発作の焦点になりうる。また、進行性核上性麻痺では大脳皮質の神経原線維変化やグリアの変化をとまない<sup>5)</sup>、てんかん原性の獲得に関与している可能性も考えられる<sup>6)</sup>。本例においても、SMA 内もしくはその近傍の大脳皮質の変性や虚血にとまう小病変により、同部位がてんかん原性を有したものと推測された。

本例の SMA 発作は短時間の失声と無動などの陰性運動現象が主体であった。発作中は発語をふくめた随意運動の継続および新たな運動の開始は困難であった。両上肢が強直肢位をとることもあったが、陽性症状には乏しかった。一般的に、SMA 発作はさまざまな運動兆候を同時に示す単純部分発作とされている。持続は短時間で、突然の強直肢位や陰性運動現象も報告されており、発作中の意識は保たれるのが特徴である。鑑別を要する病態として、一過性の無反応状態である transient unresponsiveness が報告されている<sup>7)</sup>。その成因には高度の脳動脈硬化に起因した血行力学的虚血が想定されているが、本例では姿勢によらず発作が出現し、頸動脈や脳主幹

動脈の狭窄病変はみとめなかった。また、意識障害や発作後のもうろう状態を欠くことから複雑部分発作は否定的であり、発作中の内言語機能も保持されていると考えられるため、優位半球言語野を焦点とした失語発作も否定的である。一次運動野や一次体性感覚野から生じる inhibitory seizure あるいは akinetic seizure との鑑別も要するが、これらは症状が限局していたり、laterality を有する点で本例とはことなっていた<sup>8)9)</sup>。

本例の発作時症状は、大脳皮質の高頻度電気刺激により誘発される陰性運動反応 (negative motor response, NMR) に類似していた<sup>3)</sup>。NMR は随意運動の開始や継続が不能となる状態であり、外側陰性運動野として中心前溝前方 (44 野および 6 野) の領域 (primary negative motor area, PNMA) と、内側陰性運動野として pre-SMA に相当する領域 (supplementary negative motor area, SNMA) で誘発可能とされている<sup>3)</sup>。両者は解剖学的に密接な線維連絡を有しており、同様の陰性運動現象をきたしうるため、いずれが関与したてんかん発作であるかを臨床的に鑑別することは困難と思われる。本例では、一連の陰性運動現象と共に両上肢の強直肢位をとまうこともあったため、SNMA もしくはその近傍を発作焦点とした局在関連てんかんと考えられ、<sup>123</sup>I-iomazenil SPECT 所見もそれを支持するものであった<sup>10)</sup>。

SMA 発作は主として若年者で報告されているが、高齢者

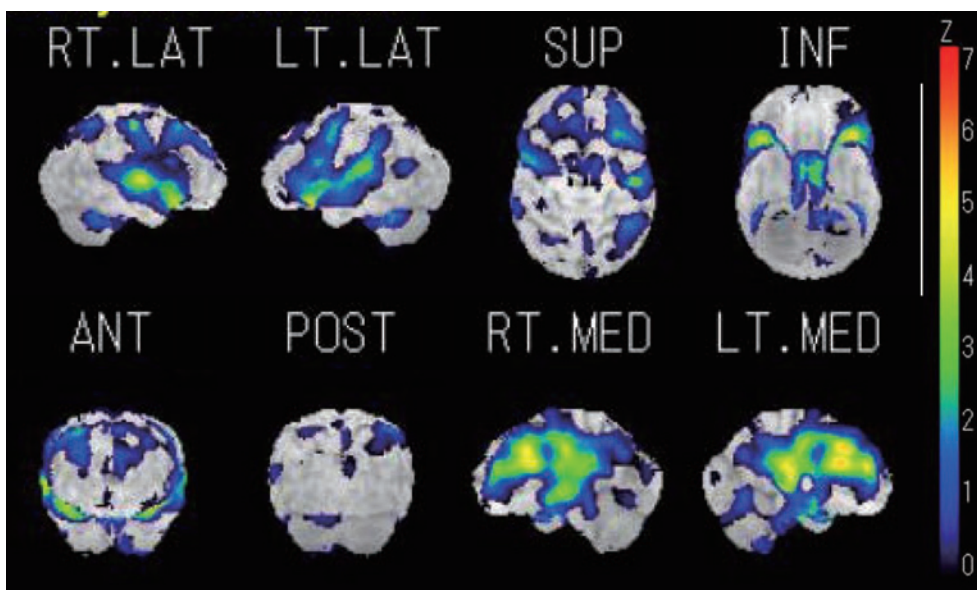


Fig. 2 Three dimensional-SSP SPECT.

<sup>123</sup>I-iofazenil SPECT images showed uptake reduction in the bilateral medial frontal areas including SMA.

においても発症しうる<sup>4)</sup>。本例のように陰性運動現象が主体をなすばあいには見逃される危険性も高い。とくに高齢者においては、TIAなどの脳血管障害やパーキンソニズムの部分徴候と誤診される可能性もあるため、治療上も留意すべき病態である。

本論文の要旨は第84回日本神経学会中国・四国地方会（2008年7月5日、米子）において報告した。

#### 文 献

- 1) Penfield W, Jasper H. Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Boston: Little Brown; 1954. p. 88-102.
- 2) Morris HH, Dinner DS, Lüders H, et al. Supplementary motor seizures: clinical and electroencephalographic findings. *Neurology* 1988;38:1075-1082.
- 3) Lüders HO, Dinner DS, Morris HH, et al. Cortical electrical stimulation in humans. The negative motor areas. *Adv Neurol* 1995;67:115-129.
- 4) Ikeda A, Hirasawa K, Kinoshita M, et al. Negative motor seizure arising from the negative motor area: is it ictal apraxia? *Epilepsia* 2009;50:2072-2084.
- 5) Daniel SE, de Bruin VM, Lees AJ. The clinical and pathological spectrum of Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy): a reappraisal. *Brain* 1995;118:759-770.
- 6) Nygaard TG, Duvoisin RC, Manocha M, et al. Seizures in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1989;39:138-140.
- 7) 大下智彦, 百瀬義雄, 喜多也寸志ら. 降圧薬治療下の高度の脳動脈硬化例における起立・歩行により生じたtransient unresponsiveness. *臨床神経* 1999;39:812-816.
- 8) Matsumoto R, Ikeda A, Hitomi T, et al. Ictal monoparesis associated with lesions in the primary somatosensory area. *Neurology* 2005;65:1476-1478.
- 9) Noachtar S, Lüders HO. Focal akinetic seizures as documented by electroencephalography and video recordings. *Neurology* 1999;53:427-429.
- 10) Morimoto K, Tamagami H, Matsuda K. Central-type benzodiazepine receptors and epileptogenesis: basic mechanisms and clinical validity. *Epilepsia* 2005;46(suppl 5):184-188.

**Abstract****A case of progressive supranuclear palsy with late-onset supplementary motor area seizure**

Kenji Kamogawa, M.D.<sup>1)2)</sup>, Shinya Okuda, M.D.<sup>1)</sup>, Hitomi Tomita, M.D.<sup>1)</sup>,  
Kensho Okamoto, M.D.<sup>1)</sup> and Bungo Okuda, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Ehime Prefectural Central Hospital

<sup>2)</sup>Department of Geriatric Medicine, Medicine and Bioscience, Graduate School of Medicine, Ehime University

We report a 75-year-old, right-handed man, presenting with supplementary motor area (SMA) seizure. The patient had suffered from frequent attacks of transient inability to speak and move without loss of awareness. On admission, he presented with vertical gaze paresis, axial rigidity, paratonia of extremities and gait disturbance. The attacks were preceded by discomfort on the head, followed by inability to move the whole body and arrest of vocalization with tonic posture and exaggerated breathing. Consciousness and cognitive function were preserved throughout the attacks. Electroencephalography recorded intermittently slow theta waves in the bifrontal regions. Brain MRI showed atrophy of the midbrain tegmentum with lacunar state suggesting progressive supranuclear palsy. SPECT with <sup>123</sup>I-iomazenil revealed decreased uptake in the medial frontal areas including SMA, bilaterally. The seizures resolved completely following treatment with carbamazepine. Based on clinical features and neuroimaging, we speculated that the negative motor area within SMA was responsible for his seizure. Physicians should keep in mind that SMA seizure comprising negative motor phenomenon can occur in the elderly.

(Clin Neurol 2010;50:485-488)

**Key words:** supplementary motor area seizure, negative motor phenomenon, progressive supranuclear palsy, epilepsy, iomazenil SPECT

---