



## 発作性の舌運動を呈した認知症高齢者の1症例

三枝 隆博<sup>1)\*</sup> 中谷 嘉文<sup>1)2)</sup> 萩原 麻衣<sup>1)</sup>  
真部 建郎<sup>1)</sup> 松井 大<sup>1)</sup>

要旨：症例は93歳女性である。まれと考えられる舌の発作性運動をみとめた。全身けいれん発作重積を契機に救急搬送された。右から左へ水平に偏倚する舌運動をくりかえし、発作中摂食・発話共不能であった。ジアゼパム静注で全身・局所の運動は共に消失した。MRI上、アルツハイマー型認知症に見合う両側側頭葉内側の萎縮をみとめた。脳波では対応するてんかん性放電はみとめなかった。治療にも拘らず発作抑制に難渋し、抗てんかん薬多剤併用下で転院した。発作性の舌運動は、てんかん・脳梗塞・脳腫瘍などで報告され両側性が多い。本症例は片側への運動である点の特異であり、病態は部分発作・口蓋ミオクローヌス/振戦・ジスキネジアなどの鑑別が困難であった。

(臨床神経 2014;54:321-324)

Key words：発作性舌運動，認知症，高齢者

### はじめに

認知症を持つ高齢者にてんかん発作がおこりやすいが、部分発作が非典型的であったり、本人からの病歴聴取が困難であったりして発作に気付かれないことも少なくない。全身の痙攣性発作を契機に来院され、舌の発作性運動をみとめ痙攣性発作をうたがった超高齢者症例を経験したが、本例では片側性舌運動を呈した点でまれと考え報告する。

### 症 例

症例：93歳，女性

主訴：全身の痙攣

既往歴：アルツハイマー型認知症。

入院時内服薬：ドネペジル塩酸塩 5 mg/日。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2011年4月，認知症のため施設入所中であったが、歩行や摂食は独力で可能であった。その後発話量が減り、臥床傾向となった。2011年12月中旬，全身の痙攣性発作重積を契機に救急搬送され入院加療とした。

入院時現症：血圧 110/60 mmHg，脈拍 90/分，体温 36.8°C。

理学所見では、両側上肢で肩・肘・手・指の諸関節が不規則に捻転した肢位で拘縮し、下肢は股・膝関節で軽度の屈曲拘縮をみとめた。神経学的所見ではJCS III-200と意識障害をみとめた。脳神経では眼球偏位をみとめなかった。瞳孔は正円同大であり、対光反射は両側共に迅速であった。眼輪筋・口輪筋の収縮では左右差をみとめなかった。正中位から左側へ水平に偏倚する約2~3秒の緩徐な舌運動をくりかえした。一方、左右差をみとめないオトガイ筋の収縮による下顎の不随意運動が5~6 Hzでみられ、この間摂食・発話共に不能であった。

感覚系は意識障害のため評価困難であった。腱反射は正常範囲内で左右差をみとめず、病的反射は陰性であった。

検査所見：血液生化学検査では特記すべき異常をみとめなかった。頭部MRI上、アルツハイマー型認知症に見合う側頭葉内側の萎縮をみとめ、また8ヵ月の経過で萎縮の進行をみとめた (Fig. 1)。脳波では、年齢相応の基礎律動の徐波化をみとめたが明瞭な左右差はみとめず、非突発性異常ならびに舌の運動や他の部位の痙攣性発作に対応するてんかん性放電をみとめなかった。<sup>123</sup>I-IMP-SPECTでは大脳半球皮質全領域で血流低下をみとめたが、局所の血流変化をみとめなかった。

入院後経過：ジアゼパム静注で、全身・局所の運動は共に数分で消失した。フェニトイン静注を一日250 mg施行し、

\*Corresponding author: 大津赤十字病院神経内科 [〒520-8511 滋賀県大津市長等1-1-35]

<sup>1)</sup> 大津赤十字病院神経内科

<sup>2)</sup> 京都大学医学部臨床神経学

(受付日：2012年12月26日)

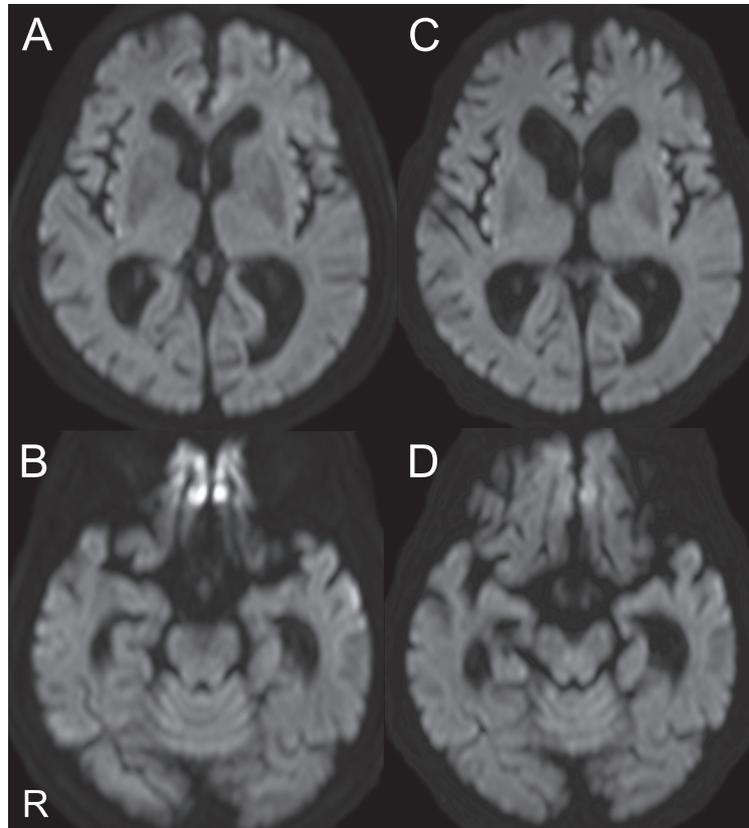


Fig. 1 Brain magnetic resonance image (MRI).

MR images eight months before (Fig. 1A, B: diffusion weighted image; Axial, 1.5 T; TR 3,000 ms, TE 75 ms, b-value=1,000 sec/mm<sup>3</sup>) and just after (Fig. 1C, D: diffusion weighted image) admission. Fig. 1A and 1B do not reveal a high intensity region consistent with status epilepticus. Fig. 1C and 1D indicate the progression of whole brain atrophy. R = right.

全身の痙攣性発作は消失したが、舌の発作性運動は一日に数回以上持続した。レバチラセタム・ラモトリギンを投与し、それぞれ一日 1,000 mg, 100 mg まで漸増すると、発作頻度は数日に 1 回まで減少した。舌運動は軽減したが消失せず、経口摂取に影響したため、クロバザムを 2.5 mg 追加投与すると舌運動も消失し、覚醒度も改善した。経口摂取量が安定し、2012 年 2 月上旬療養目的に転院した。

## 考 察

発作性の舌運動は、てんかん<sup>1)</sup>の他、脳梗塞<sup>2)3)</sup>・脳腫瘍<sup>4)5)</sup>などで報告されているが、多くは両側性である。本症例は片側へ舌筋が発作性に運動した点で特異である。

運動を表現すると、舌の右側のみが一側性に挺出され、舌が左に偏倚している。左側が収縮により後退しているかは筋電図上未確認である。

この発作性舌運動の病因として、部分発作である可能性や他の不随意運動の可能性が考えられる。

部分発作として考えたばあい、Symptomatogenic Zone とし

ての責任病巣は一次運動野の舌の領域が想定される。舌の形を変える舌内在筋、舌の形や位置を変える舌外筋は両側支配であるが、舌を前方に押し出すオトガイ舌筋のみ対側の運動皮質からの一側性支配である<sup>6)</sup>。舌の右側のみが挺出されていたため左半球で舌に対応する運動野の過剰興奮が想定される。しかし脳波では明瞭なてんかん性放電が検出されなかった。理由としては、前述した舌の運動野領域が狭小であり、かつシルビウス溝より脳深部方向へ折り畳まれる部分に位置するために、頭蓋外電極ではてんかん性放電を検出できなかった可能性が考えられる。

また、MRI 画像上みとめた 8 ヶ月程度での脳萎縮の進行 (Fig. 1) は、アルツハイマー型認知症の進行以上にてんかん性脳症としての萎縮の進行を反映した可能性がある。

一方で、部分発作での舌挺出は通常門歯を越えるため全般性強直発作で咬舌が起こりうる、との見方から部分発作が否定的と推定し、認知症進行にともない脳萎縮が進行し、口蓋振戦のようにギラン・モラレ三角の障害をきたした結果<sup>7)</sup>の不随意運動とも考えられる。本症例では、同部位の障害でみとめる口蓋ミオクロヌス/振戦のような規則的・急速な

運動というより再現性のある同一の動きであり、顎の運動については合致するが舌の運動の間隔は一定しておらず不規則であり、速さも急峻ではなくやや緩徐でこの点でことなる。

この他、舌運動をジストニア様の動作の一部としても捉えられる。ジストニアは運動野と運動の調節を担う基底核諸核とのネットワーク異常と考えられるが、本症例では会話中に発症するような<sup>8)</sup> 症状を誘発する特定の動作は確認できず、また感覚トリックもみとめないなど支持所見に乏しかった。

さらに口部ジスキネジアとも考えられるが、連続的ではなく間欠的な運動であり、またドーパミン作動性薬剤と症状変動との関連に乏しく、ベンゾジアゼピン系薬剤への反応が良好であるため可能性は低い。

本症例は全身の痙攣性発作を契機に搬送された経緯から、反復する舌の不随意運動を部分発作と考え抗てんかん薬治療で症状の改善をえた。しかし、本運動は電気生理学的・放射線学的検討からの裏付けに乏しく、部分てんかん発作やその他の不随意運動との鑑別が困難であった。

口部周辺の発作性運動は生活能力を低下させるため、一層の配慮が必要である。認知症高齢者において、ADLの低下を防ぐため早期に非痙攣性てんかん発作を診断し遅滞なく治療をおこなう必要があるが、今回紹介した不随意運動もまた時宜をえた適切な管理を要し、運動自体も特異な点で貴重な症例と考えた。

#### Movie legend

Episodic involuntary tongue movement. The right side of her tongue seemed to protrude and eventually deviated from midline to the left, while the patient was awake accompanied by the tremulous movement of her jaw. A series of involuntary movements lasted for several seconds and repeated.

本報告の要旨は、第96回日本神経学会近畿地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

謝辞：不随意運動の解釈について貴重なご提言を賜りました京都大学医学部臨床神経学 池田昭夫先生、松本理器先生、榎原白鳳病院 目崎高広先生に深謝致します。

※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) Jabbari B, Coker SB. Paroxymal rhythmic lingual movements and chronic epilepsy. *Neurology* 1981;31:1364-1367.
- 2) Postert Th, Amoiridis G, Pohlau D, et al. Episodic undulating hyperkinesias of the tongue associated with brainstem ischemia. *Mov Disord* 1997;12:619-621.
- 3) Li JY, Lee CH. Episodic tongue hyperkinesia and alternating limb movements associated with basilar artery ischemia. *Mov Disord* 2009;24:1249-1251.
- 4) Kim SJ, Lee WY, Kim BJ, et al. Isolated tongue tremor after removal of cerebellar pilocytic astrocytoma: Functional analysis with SPECT study. *Mov Disord* 2007;22:1825-1828.
- 5) Li JY, Chen CC, Lee CH. Epileptic lingual myoclonus associated with cavernoma. *Mov Disord* 2010;25:250-251.
- 6) 柴崎 浩. 神経診断学を学ぶ人のために. 第2版. 東京: 医学書院; 2013. p. 111.
- 7) Deuschl G, Toro C, Valls-Sole J, et al. Symptomatic and essential palatal tremor. 1. Clinical, physiological and MRI analysis. *Brain* 1994;117:775-788.
- 8) Edwards M, Schott G, Kailash B. Episodic focal lingual dystonic spasms. *Mov Disord* 2003;18:836-837.

**Abstract****A case of an elderly woman with dementia showing episodic involuntary movement of the tongue**

Takahiro Mitsueda, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Yoshifumi Nakaya, M.D., Ph.D.<sup>1)2)</sup>,  
Mai Hagiwara, M.D.<sup>1)</sup>, Tatsuo Manabe, M.D.<sup>1)</sup> and Masaru Matsui, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Otsu Red Cross Hospital

<sup>2)</sup>Department of Neurology, Kyoto University School of Medicine

We report a 93-year-old woman with dementia who developed generalized convulsion and involuntary movement of her tongue. She could independently walk and eat meals until 8 months ago, however she turned into bedridden. When she was admitted to our emergency room due to status epilepticus, her tongue intermittently moved from the midline to the left. She could not eat or speak during this episodic tongue movement. MR imaging study revealed brain atrophy in the bilateral mesial temporal lobe, consistent with senile dementia of Alzheimer type. Despite her tongue movements seemingly developing to the generalized convulsion, EEG study did not indicate epileptiform discharges corresponding to this movement. Although antiepileptic drug therapy was effective, we needed polytherapy to control this movement. Paroxysmal tongue movements were previously reported in cases of epilepsy, brain tumor, and stroke, observed bilaterally in most cases. This episodic tongue movement would be rare in terms of the clear laterality. The etiology of this movement was presumed as focal seizure, palatal tremor, dyskinesia or others, but was undetermined. Episodic movements involving tongue decrease the quality of daily life especially in the elderly. Therefore, we should pay more attention to it and try to treat it earlier.

(Clin Neurol 2014;54:321-324)

**Key words:** episodic tongue movement, senile dementia of Alzheimer type, elderly patient

---