

症例報告

他人の手徴候と感覚性運動失調との鑑別が難しかった右頭頂葉梗塞の1例

神林 隆道^{1)*} 内田 雄大¹⁾ 北國 圭一¹⁾ 園生 雅弘¹⁾

要旨：症例は73歳右利き女性。左手が自分の手のような感じがせず、勝手に動くことを主訴に救急外来受診。左半身の表在・深部感覚障害および左半側空間無視、左上肢の肢節運動失行を認め、さらに左手が自分の手の感じがせず、自分の意思とは矛盾して勝手に動くという他人の手徴候の特徴を有していた。頭部MRIでは右中心後回に限局する脳梗塞を認めた。本症例では、左手の異常行動と思われた症状が、他人の手徴候か、感覚性運動失調かの鑑別が難しかった。Posterior variantの他人の手徴候では、体性感覚路の障害の関与が考えられているが、感覚性運動失調と他人の手徴候の厳密な鑑別は、用語の混乱を避けるためにも重要である。

(臨床神経 2018;58:287-291)

Key words：他人の手徴候，感覚性運動失調，脳梗塞，頭頂葉，中心後回

はじめに

他人の手徴候は、一般に「自分の意思に反して一方の手が勝手に行動し、患者にはその手が他人の手のように感じられる症状」と定義され¹⁾、大脳皮質基底核変性症の主要な徴候の一つとして有名であるが、局在徴候であるので、脳梗塞や脳腫瘍など局所の機能不全をもたらす病態でも出現する²⁾。その他、稀ではあるものの、進行性核上性麻痺やAlzheimer病などのタウオパチー、Creutzfeldt-Jakob病、多発性硬化症においても出現したという報告がある^{3)~6)}。また、てんかん発作の発作症状としての報告もなされている⁷⁾。

他人の手徴候は、これまで主に交連線維の離断により生じる症状と考えられてきており、報告されている多くの症例は前頭葉内側面や脳梁の両方、もしくはどちらか一方に病変が認められる⁸⁾。一方、稀ではあるものの、これらの部位とは異なる視床や後頭葉などの後大脳動脈領域や、頭頂葉病変により他人の手徴候を呈したという報告もこれまでになされている^{9)~12)}。近年では、神経症状と病巣部位から他人の手徴候を三つのvariant (frontal, callosal, posterior) に分類するという考えが提唱されており¹⁾¹³⁾、これらの三つのvariantはそれぞれ他人の手徴候を呈する機序も異なると考えられている。

今回我々は、前頭葉内側面や脳梁障害を伴わず、中心後回に限局した右頭頂葉梗塞を認め、左手の自己所属感消失や異常行動を主訴に受診し、posterior variantの他人の手徴候か、感覚性運動失調による症状かの鑑別が難しかった1例を経験したので報告する。

症 例

症例：73歳，女性

主訴：左手が自分の手ではないように感じ、勝手に動いてしまう

既往歴：小児喘息，1型糖尿病，乳癌。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2016年12月某日、起床後起き上がろうとしたところ、ふらつきを自覚した。その後は普段通り生活していたが、患者自身がしきりに「左手が自分の手ではないように感じる」こと、また「自分では意識していないのに左手が勝手に動いてしまう」ことを家族に訴えていた。その後も自宅にて経過をみていたが、左手が自分の手ではないように勝手に動くという訴えが変わらず、家族も普段と比べて様子がおかしいと思い、家族とともに独歩で救急外来を受診。

一般身体所見：身長155cm，体重39kg，血圧137/71mmHg，脈拍77回/分，体温36.6°C，SpO₂:98% (room air)，右利き。

神経学的所見：意識は清明。MMSE 25/30 (時間および場所の見当識で-1点ずつ，計算-1点，遅延再生-1点，図形模写-1点)。物品呼称，言語理解，復唱も可能で失語症状は認められなかった。左同名半盲は認められず，常に右を向くなどの症状は認められなかったが，線分二等分試験，線分抹消試験，図形模写において左半側空間無視を認めた。脳神経には異常所見は認められなかった。筋力低下は認めず，感覚系では左顔面全体を含む左半身の表在感覚障害および左上下肢の位置覚，振動覚低下を認めた。また，閉眼した状態でコインや穴の空いたゴムなどを左手でつかんでも何をつかんでい

*Corresponding author: 帝京大学医学部神経内科 [〒173-8605 東京都板橋区加賀 2-11-1]

¹⁾ 帝京大学医学部神経内科

(Received September 20, 2017; Accepted March 15, 2018; Published online in J-STAGE on April 28, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001101

るか同定できず、左手の立体感覚消失を認め、左手では二点識別覚低下も認めた。右手は立体感覚、二点識別覚ともに正常であった。左上下肢の指鼻試験・膝踵試験では、軽度の decomposition を認めた。腱反射は両上下肢ともに亢進減弱は認めず、左右差を認めなかった。Babinski 徴候は両側とも陰性であった。また、患者は診察中しきりに「左手が自分の手のような感じがしない、左手が右手の邪魔をする」と訴え、具体的には「髪を結ぼうとすると、自分ではそうしたくないのに左手が右手の邪魔をする」と訴えた。さらに、患者からは「左手はじっとしていないと勝手に動いてしまう」という訴えもみられ、時には右手で左手を抑えるような動作も認めた。一方で、右手の書字など、その他の右手の随意運動の際には、左手が右手の動作を邪魔するという明らかな異常行動は認められなかった。その他、影絵のキツネやジャンケンのチョコキなどは口頭命令、模倣においても左手では上手に作る事ができず、指折りの動作も左手は拙劣であり、左手の肢節運動失行を認めた。左手の書字は確認していないが、左視野の失読や右手の把握反射や本態性把握反応、道具の強迫的使用などのその他の脳梁離断症状は認められなかった。左手の把握反射および本態性把握反応も認められなかった。

検査所見：採血では、D-dimer : 17.7 $\mu\text{g/ml}$ 、NT-proBNP 929 pg/ml と高値であったが、その他特記すべき異常所見を認めず。心電図は正常洞調律であった。頭部 MRI 拡散強調像では、右中心後回に限局した高信号病変を認め (Fig. 1)、MRA では、右中大脳動脈 inferior trunk 起始部以遠の描出は対側と比較して不良であった (Fig. 2)。頸動脈エコーでは、左右総頸および内頸動脈に軽度の動脈硬化性変化を認めたが、不安定プラークや高度狭窄は認められなかった。下肢静脈エコーでは深部静脈血栓を示唆する所見は認められなかった。

入院後経過：脳梗塞の病態としてアテローム血栓性脳梗塞、または心原性脳塞栓症の可能性を考慮し加療を開始した。入院中の心電図モニターにて発作性心房細動が認められ、再発予防として抗凝固薬を導入。左半側空間無視や左半身の表在および深部感覚障害は改善傾向を認め、来院するきっかけとなった左手が自分の手ではないように感じ、勝手に動いてしまうという訴えもほぼ消失したが、もともと独居であり、日常生活動作の訓練目的に第 19 病日にリハビリテーション病院へ転院となった。

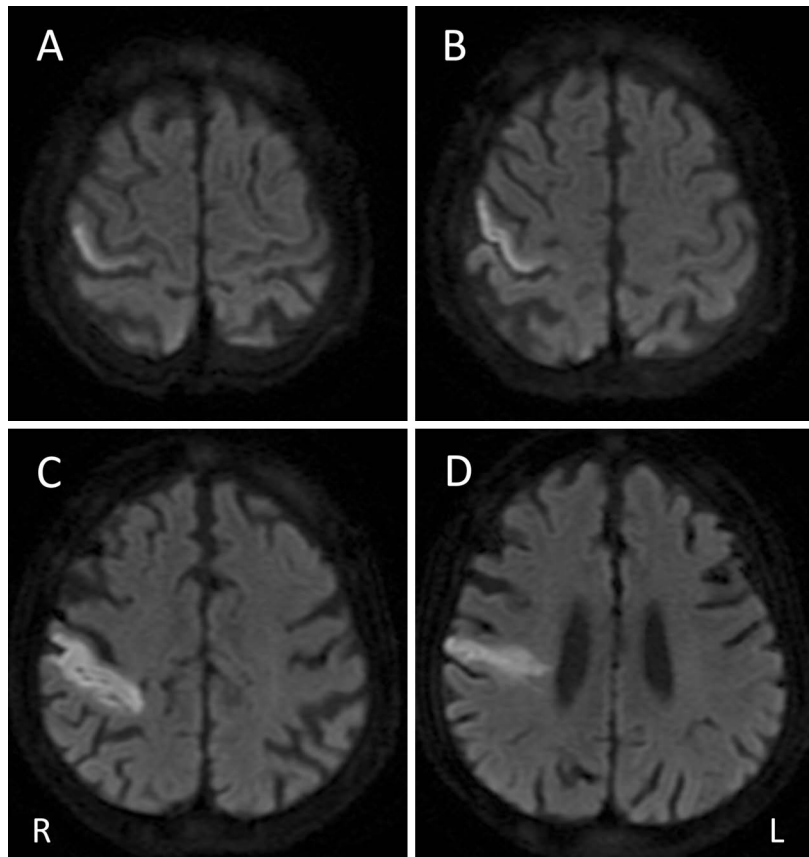


Fig. 1 Brain MRI findings on admission.

Diffusion-weighted images (axial 1.5 T, TR 10,000 ms, TE 72.2 ms, b value = 1,000 sec/mm^2) revealed a high intensity lesion of the right postcentral gyrus (A–D).

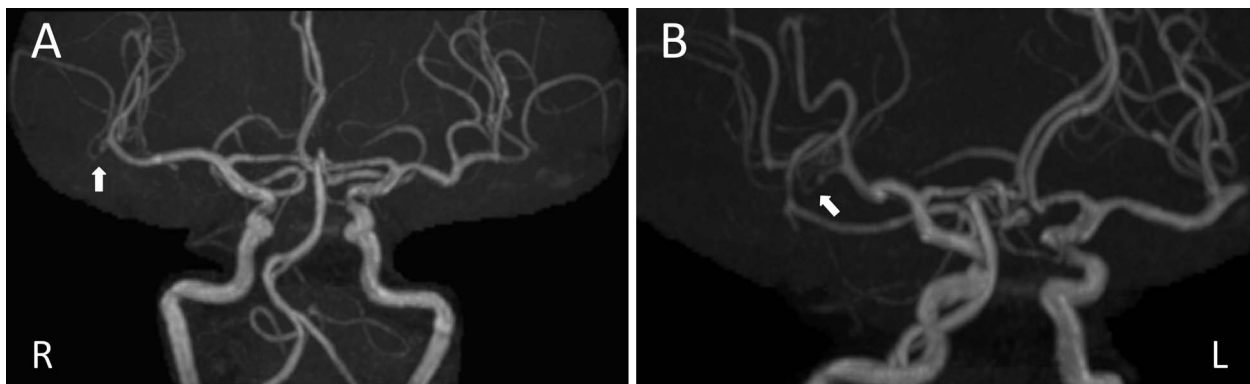


Fig. 2 Brain MRA findings on admission.

In brain MRA (1.5 T, TR 27 ms, TE 7.0 ms), the visualization of the right middle cerebral artery after the inferior trunk origin was poor compared with that of the contralateral side (A, B).

考 察

本症例では、右中心後回に限局した脳梗塞をきたし、左半身の表在・深部感覚障害および左半側空間無視、左上肢の肢節運動失行などの神経症状を呈していた。また、これらの神経症状に加え特徴的であったのは、「左手が自分の手のような感じがしない」という自己所属感の消失と、「髪を結ぼうとした際に自分ではそうしたくないのに左手が右手の邪魔をする」という両手の意図的な運動時に起こる、左手の自分の意思に反した異常行動、さらには、診察時には明確な症状としては認められなかったものの、「自分では意識していないのに左手が勝手に動いてしまう」ことが患者の来院するきっかけとなる主訴となったように、無意識下でも左手が勝手に動いてしまうという異常行動の病歴があったことである。これらの病歴や症状は、「自分の意思に反して一方の手が勝手に行動し、患者にはその手が他人の手のように感じられる」という、いわゆる他人の手徴候として合致すると思われたものの、本症例では左半身の深部感覚障害を呈しており、左手の異常行動と思われた症状が、真の他人の手徴候であるのか、それとも感覚性運動失調による症状かの鑑別が難しい症例であった。この問題点については後述する。

「他人の手徴候」の語源については定義の変遷があり、特に日本を含む英米圏では様々な意味で使用され表現が混乱している。1972年、フランスのBrionとJedynakが脳梁後部病変(脳腫瘍)を伴う患者3例に「背中中で左手を右手で掴ませた時に、明らかな感覚障害がないにもかかわらず左手は自分の手ではない」という一種の半側身体失認の現象、すなわち認知面の機能異常に対して“*le signe de la main étrangère*”という用語を用いたのが始まりとされている¹⁴⁾。その後、1979年、Bogenは、上記の論文を引用して“the alien hand”とし「右利きの患者の左手が他人のもののように非協力的に振る舞う (behave in foreign, alien, or uncooperative way)」と記載した¹⁵⁾。すなわち運動面の機能異常に対してこの用語を用いており、Bogenが運動面の機能異常に対してこの用語を用いたために、用語

の混乱が生じ、理解は各人各様となり、他人の手徴候を異常な動作・行為にとらえ、拮抗性失行や道具の強迫的使用などとの異同が論じられたり、脳梁離断とは関係ない不随意運動にまで拡大解釈されて今日に至っている。

近年においては、神経症状と病巣部位から他人の手徴候をいくつかのvariantに分類するという考えが提唱されている¹¹⁾¹³⁾。Frontal variantは、優位半球内側前頭前皮質、補足運動野、前帯状回、脳梁前方などに病巣がある場合に出現し、利き手の強制把握・道具の強迫的使用がみられる。Callosal variantは、脳梁体部を主とする病巣により、中心症状として左手の拮抗性失行が認められる。Posterior variantは、視床や後頭葉などの後大脳動脈領域や、頭頂葉に病巣がある場合に出現し、非利き手(主に左手)の「他人の手の感じ」や不随意運動が認められるとされる。本症例では、「左手が自分の手のような感じがしない」、「自分では意識していないのに左手が勝手に動いてしまう」、「髪を結ぶ際に左手が右手の邪魔をする」といった訴えや症状を認めており、posterior variantの他人の手徴候の特徴を有していたと考えられた。

Posterior variantの他人の手徴候の発症機序と、frontalおよびcallosal variantの他人の手徴候の発症機序は異なるものと考えられており、posterior variantの他人の手徴候は、体性感覚路の障害や劣位半球頭頂葉の障害による半側身体失認が原因と考えられている¹²⁾¹⁶⁾。本症例にみられた「左手が自分の手のような感じがしない」という左手の自己所属感の消失は、左手側の行為による情報が右半球の感覚野で障害され、脳梁を介して優位半球の意思中枢に届かないために、左手の行為もフィードバックされず、自己の手の感覚情報として十分認識できなかったためと考えられた。一方、「自分では意識していないのに左手が勝手に動いてしまう」、「髪を結ぶ際に左手が右手の邪魔をする」という患者自身の自覚は、左半身の感覚障害と左半側空間無視による左上肢の動きを認識する能力の低下、および深部感覚障害による感覚性運動失調の関与が考えられた。

ここで重要な点として、本症例では左半身の深部感覚障害

を呈しており、一見すると他人の手徴候に合致するような左手の異常行動が深部感覚障害によるものではないという点について鑑別する必要がある。なぜなら、深部感覚障害がある場合には、視覚情報の入らない状況において患側の手を思い通りに動かすことが出来ず、患者自身がそのことを自分の意思に反して勝手に手が動いてしまうと自覚することが起こり得るからである。本症例において患者が最も強く訴えた、両手で髪の毛を結ぶ際に左手が右手の邪魔をするという状況は、視覚情報の入らない場面での動作であり、深部感覚障害による症状との鑑別においては、視覚情報のある状況においても、視覚情報の入らない状況と左手の異常行動に差異がないことを示す必要があったと考える。また、動きの必要や命令がない場面における意図しない左手の異常行動を確認、記録することも深部感覚障害だけでは説明のできない症状であることを示すためには重要であった。残念ながら、本症例では視覚情報の入る状況および動きの必要や命令がない場面における左手の異常行動の明確な観察や記録は出来ておらず、この点は我々の反省点である。

また、この髪の毛を結ぶという両手動作の際には、左手の動作は減弱することなく、動きそのものも途切れなかった。入院経過中、作業療法時などにも、片手動作と比べて両手動作の際に左手の不利用傾向がみられることはなかったことから、本例にみられた現象は運動無視や運動消去とは異なる症状であったと考えられる。

一側頭頂葉に限局した脳血管障害により、急性期に他人の手徴候を呈した症例の報告は稀であり、病変部位や他人の手徴候の症状の詳細が記述されている報告は、我々が渉猟した限り、これまでに 6 例の症例報告がなされているが、本邦か

らの報告はない。これらの症例を Table 1^{10) 17)~21)}に示す。脳血管障害が一側頭頂葉に限局し、急性期に他人の手徴候を呈した症例においては、posterior variant と考えられる他人の手徴候を示していた例が多かった。他人の手徴候の経過としては、数時間で消失した症例や、数ヶ月持続した症例など、報告によって様々であった。これらの報告においても患側の深部感覚障害を呈していた症例も含まれているが、患側肢の異常行動は、視覚情報の入る状況や、動きの命令や必要のない場面での異常動作として報告されており、深部感覚障害による感覚性運動失調とは異なるものと解釈できる。

他人の手徴候は、これまでに多く報告されている前頭葉内側面や脳梁障害のみならず、ことなる神経経路の障害によって様々な機序から生じ得る徴候と考えられる。本症例のような、中心後回に限局した脳梗塞例においても出現する可能性はあるが、深部感覚障害を呈している場合には、一見他人の手徴候、すなわち一方の手が勝手に動いてしまうような異常行動が、深部感覚障害による感覚性運動失調で説明できない症状であるかどうかを明確に鑑別することが重要である。そのためには視覚情報の入る状況、入らない状況それぞれにおいて患側肢の異常行動に差異がないこと、さらには動きの命令や必要がない場面での患側肢の異常動作を丁寧に観察することが重要であり、可能であれば動画などで記録しておくことも望まれる。特に posterior variant の他人の手徴候においては、これまでの報告においても体性感覚路の障害の関与も考えられており、深部感覚障害による感覚性運動失調との鑑別を念頭におく必要がある。

※著者全員に本論文に関連し、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。

Table 1 Cases presenting with an alien hand sign due to an acute cerebral infarction confined to the unilateral parietal lobe.

Author	Age/Sex Handedness	Lesion	Side of AHS	Symptoms of AHS	Other neurological symptoms	Clinical course of AHS
Martí-Fàbregas et al. ¹⁰⁾	81/female R	R inferior parietal lobe	L	Involuntary movement Sense of foreignness	L hemiasomatognosia L spatial neglect L mild sensory deficit for tactile and pain modalities	Remained for at least several months
Spector et al. ¹⁷⁾	78/female R	R parietal lobe	L	Involuntary movement	Severe sensory deficit of the L U/E	Improved in 1 month
Kessler et al. ¹⁸⁾	57/male R	L anterior parietal lobe	R	Involuntary movement	Hypoalgesia on R U/E Decrease of graphesthesia and stereognosis on R U/E	Moderate improvement
Kim et al. ¹⁹⁾	83/male R	R parietal lobe	L	Involuntary movement Intermanual conflict	L hemiasomatognosia L visuospatial neglect L sensory extinction Mild dysarthria	Completely disappeared (3 weeks after discharge)
Panda ²⁰⁾	68/male R	R frontoparietal lobe	L	Involuntary movement Sense of foreignness	Sensory impairment on L U/E and L/E Mild incoordination of the L U/E	Disappeared in 2 hours
Kloesel et al. ²¹⁾	70/female R	L parietal lobe	R	Involuntary movement Sense of foreignness	R homonymous hemianopia Apraxia on R U/E Gerstmann syndrome R sensory extinction	Completely disappeared within 24 hours

AHS: alien hand sign, R: right, L: left, U/E: upper extremity, L/E: lower extremity.

文 献

- 1) Hassan A, Josephs KA. Alien hand syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;16:73.
- 2) Kikkert MA, Ribbers GM, Koudstaal PJ. Alien hand syndrome in stroke: a report of 2 cases and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:728-732.
- 3) Gunal DI, Agan K, Aktan S. A case of spontaneous arm levitation in progressive supranuclear palsy. *Neurol Sci* 2000;21:405-406.
- 4) 橋本 明, 清水 潤, 代田 悠ら. 病初期に他人の手徴候がみとめられた Creutzfeldt-Jakob 病の 1 例. *臨床神経* 2009;49:109-114.
- 5) 小長谷正, 酒井 素. いわゆる『他人の手徴候』(拮抗失行)を呈した多発性硬化症の 1 例. *Brain Nerve* 2007;59:533-536.
- 6) Kurne A, Cakmakli GY, Karabudak R. Recurrent alien hand syndrome in a multiple sclerosis case. *Neurologist* 2008;14:316-317.
- 7) Leiguarda R, Starkstein S, Noguez M, et al. Paroxysmal alien hand syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:788-792.
- 8) Gasquoin PG. Alien hand sign. *J Clin Exp Neuropsychol* 1993;15:653-667.
- 9) Levine DN, Rinn WE. Opticosensory ataxia and alien hand syndrome after posterior cerebral artery territory infarction. *Neurology* 1986;36:1094-1097.
- 10) Martí-Fàbregas J, Kulisevsky J, Baró E, et al. Alien hand sign after a right parietal infarction. *Cerebrovasc Dis* 2000;10:70-72.
- 11) Marey-Lopez J, Rubio-Nazabal E, Alonso-Magdalena L, et al. Posterior alien hand syndrome after a right thalamic infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:447-449.
- 12) 加藤 陽, 飯嶋 陸, 廣井 敦ら. Alien hand syndrome と考えられる症状を呈した右後大脳動脈領域脳梗塞の 1 例. *臨床神経* 2003;43:487-490.
- 13) Feinberg TE, Schindler RJ, Flanagan NG, et al. Two alien hand syndromes. *Neurology* 1992;42:19-24.
- 14) Brion S, Jedynak CP. [Disorders of interhemispheric transfer (callosal disconnection). 3 cases of tumor of the corpus callosum. The strange hand sign]. *Revue Neurol* 1972;126:257-266.
- 15) Bogen JE. The callosal syndrome. In: Heilman KM, Valenstein E, editors. *Clinical Neuropsychology*. 1st ed. New York: Oxford University Press; 1979. p. 308-359.
- 16) Doody RS, Jankovic J. The alien hand and related signs. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:806-810.
- 17) Spector AR, Freeman WD, Cheshire WP. The stroke that struck back: an unusual alien hand presentation. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2009;18:72-73.
- 18) Kessler J, Hathout G. Dominant posterior-variant alien hand syndrome after acute left parietal infarction. *Clin Neurol Neurosurg* 2009;111:633-635.
- 19) Kim YD, Lee ES, Lee KS, et al. Callosal alien hand sign following a right parietal lobe infarction. *J Clin Neurosci* 2010;17:796-797.
- 20) Panda S. Transient alien limb phenomenon in right frontoparietal infarction. *Neurol India* 2010;58:306-308.
- 21) Kloesel B, Czarnecki K, Muir JJ, et al. Sequelae of a left-sided parietal stroke: posterior alien hand syndrome. *Neurocase* 2010;16:488-493.

Abstract

Right parietal cerebral infarction with symptoms challenging to differentiate between alien hand sign and sensory ataxia: a case report

Takamichi Kanbayashi, M.D., Ph.D.¹⁾, Yudai Uchida, M.D.¹⁾,
Keiichi Hokkoku, M.D., Ph.D.¹⁾ and Masahiro Sonoo, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Teikyo University School of Medicine

We report the case of a 73-year-old right-handed female with a right parietal cerebral infarction and presented symptoms that were challenging to differentiate between alien hand sign (AHS) and sensory ataxia. She presented to our emergency department with chief complaints of abnormal involuntary movements and a feeling of foreignness on her left upper limb. The first neurological examination revealed left spatial neglect, left-side sensory impairment that included superficial and deep sensations, left limb-kinetic apraxia, and left limb ataxia. Furthermore, her symptoms and complaints had characteristics of AHS that includes a sensation that her left upper limb does not belong to herself and an abnormal behavior of left hand that is contrary to her own intent. Brain MRI revealed an acute cerebral infarction confined to the right postcentral gyrus. This case highlights that sensory ataxia due to the disturbance of deep sensation might present symptoms similar to AHS. Previous studies suggested the involvement of the disturbance of somatosensory pathway in posterior-variant AHS. Therefore, a precise distinction between AHS and sensory ataxia, especially in posterior-variant AHS, is imperative to avoid confusion regarding the term “alien hand sign.”

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2018;58:287-291)

Key words: alien hand sign, sensory ataxia, cerebral infarction, parietal lobe, postcentral gyrus