

症例報告

片側延髄・頸髄移行部梗塞により著明な顔面痛と交叉性片麻痺を呈した1例

今野 正裕¹⁾ 神林 隆道^{1)*} 濱田 雄一¹⁾ 山本 淳平¹⁾
古川 裕一¹⁾ 畑中 裕己¹⁾ 園生 雅弘¹⁾

要旨：症例は66歳女性。X日、急に左頬部と口唇周囲にしびれ感を自覚。その後左顔面全体にしびれ感や痛みが拡大。X+3日には歩行困難も自覚し前医受診。頭部MRIにて左延髄下部から上位頸髄に拡散強調像やFLAIRで高信号病変を認め、精査目的に入院。左眼瞼裂狭小、左顔面の温度覚低下、顔面痛、左優位の両上肢および右下肢筋力低下などの所見を認めた。MRI所見や各種検査結果から梗塞による障害と考えられた。上下肢で筋力低下の程度が左右逆転しているhemiplegia cruciataを呈する症例は稀ではあるものの、病変局在の同定や診断に難渋する可能性があり、錐体交叉近傍の病変の可能性を念頭に置く必要がある。

(臨床神経 2020;60:693-698)

Key words：hemiplegia cruciata, 顔面痛, 延髄・頸髄移行部, 錐体交叉, 錐体路

はじめに

延髄・頸髄移行部の障害では、稀ではあるものの、錐体交叉部での皮質脊髄路障害により上肢と下肢で筋力低下の程度が左右逆転しているというhemiplegia cruciataを呈することがある。Hemiplegia cruciataを呈する症例では病変局在の同定や診断に難渋する可能性があり、これまでに延髄・頸髄移行部の障害によりhemiplegia cruciataを呈した報告としては、外傷や関節リウマチに伴う環軸椎病変によるものが多いが^{1)~4)}、同部位の梗塞によりhemiplegia cruciataを呈したという報告は極めて少ない⁵⁾⁶⁾。

今回我々は、延髄・頸髄移行部の梗塞により著明な顔面痛、左優位の両上肢および右下肢筋力低下を呈し、上下肢の筋力低下の程度が左右で逆転していた1例を経験した。錐体交叉部での上下肢錐体路の解剖学的な走行差異を考えるうえでも貴重な症例と考えられたため報告する。

症 例

症例：66歳、女性

主訴：左顔面痛、歩行のしづらさ

既往歴：高血圧症、腰部脊柱管狭窄症、白内障。

家族歴：特記事項なし。

飲酒歴：缶ビール1本/日、喫煙歴：10本/日。

内服薬：アスピリン、ランソプラゾール、アムロジピン、アトルバスタチン、カルバマゼピン。

現病歴：2019年4月X日、急に左頬部、口唇周囲にビリビ

リしたしびれ感を自覚し、その後左顔面全体にしびれ感と痛みが広がった。X+3日、前医皮膚科を受診。顔面に明らかな皮疹はないものの症状から帯状疱疹が疑われた。その際に歩行のしづらさも認めたため同院脳神経外科を受診。頭部MRIにて左延髄下部から上位頸髄に拡散強調像やFLAIRにて高信号病変を認め、精査加療目的に入院となった。梗塞や帯状疱疹による脊髄炎などが疑われ、アスピリン、アシクロビル内服、およびステロイドパルス療法が開始された。治療開始後も著明な症状の改善はなく、原因も含めた精査加療目的にX+24日に当院へ転院となった。

当科転院時現症：身長159cm、体重55kg、血圧122/80mmHg、脈拍80回/分、体温36.8℃、SpO₂：98% (room air)。眼瞼結膜に貧血なし、頸部リンパ節腫脹なし、顔面や四肢・体幹に皮疹なし、胸腹部に特記すべき異常を認めなかった。神経学的所見としては、意識は清明、眼球運動は正常、眼振なし、瞳孔不同は認めなかったが、左眼瞼裂狭小を認めた。カーテン徴候、構音障害、嚥声、嚥下障害、舌偏倚などは認めなかった。左優位の両上肢および右下肢筋力低下を認め(徒手筋力検査で左上肢は3、右上肢は4+、右下肢は4-程度)、感覚系では左顔面の温度覚低下を認めていたが、痛覚については左顔面の刺されるような自発痛を呈し、軽度の刺激でも痛みが増強した。そのほかに右下肢温痛覚低下、左下肢振動覚低下を認めた。上肢腱反射は左側が亢進していたが、下肢腱反射は明らかな左右差を認めず、両側ともBabinski徴候は陰性であった。協調運動については、左上下肢の軽度運動失調を認めた。

当科転院時検査所見：血液検査では、WBC：3,700/ μ l (Stab

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

¹⁾ 帝京大学医学部脳神経内科

(Received March 30, 2020; Accepted May 15, 2020; Published online in J-STAGE on September 5, 2020)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001457

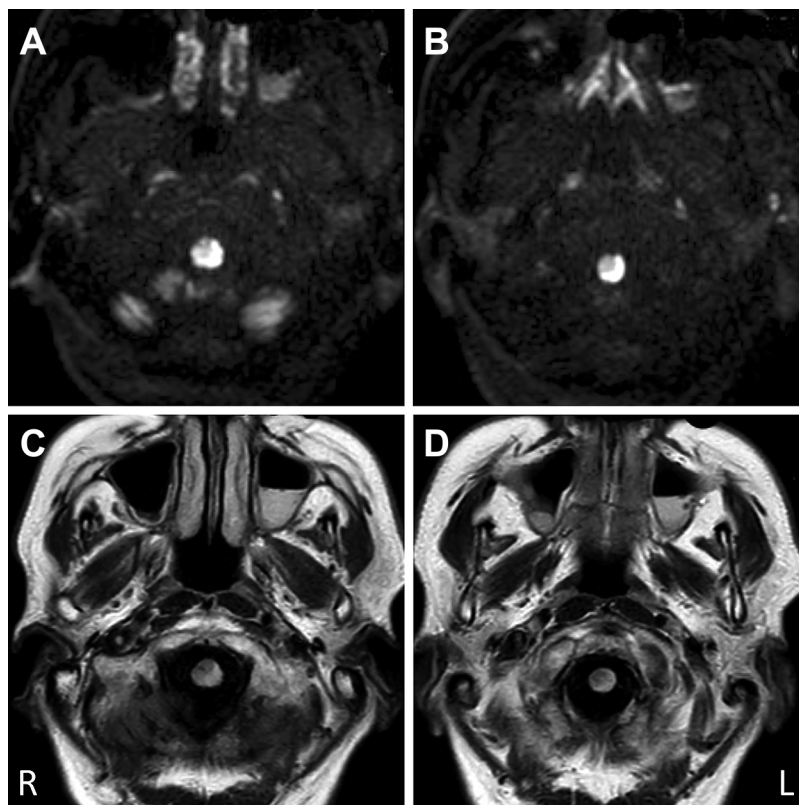


Fig. 1 Brain MRI findings on admission.

DW and FLAIR images revealed a high-intensity lesion extending from the left lower medulla oblongata to the upper cervical cord (A–D).

5.0, Seg 57.0, Lympho 18.0, Mono 3.0, Eosino 17.0), IgG : 805 mg/dl, IgA : 116 mg/dl, IgM : 195 mg/dl, IgE : 4,399 IU/ml と好酸球増多および IgE 高値を認め、凝固系では D-dimer : 1.8 μ g/ml と軽度高値であった。生化学検査では、AST : 83 U/l, ALT : 75 U/l, γ -GTP : 265 U/l と肝機能障害を認め、LDL-コレステロール : 143 mg/dl と脂質異常症を認めた。NT-proBNP : 260 pg/ml と軽度高値。HbA1C (NGSP) : 6.2% と正常範囲内であった。免疫血清検査ではヤケヒョウヒダニ : 28.7 Ua/ml, コナヒョウヒダニ : 14.0 Ua/ml とダニ特異的 IgE 抗体陽性であり、抗アクアポリン 4 抗体、その他の自己抗体は陰性であった。髄液検査では、細胞数 : 4/ μ l, 蛋白 : 59 mg/dl と軽度蛋白増加を認めた。オリゴクローナルバンドは陰性であった。心電図は正常洞調律で特記すべき所見なし。前医入院時の頭部 MRI 拡散強調像では、左延髄下部から上位頸髄にかけて高信号病変を認め、FLAIR でも同部位に高信号病変を認めた (Fig. 1)。MRA では、椎骨脳底動脈系に解離や狭窄を示唆する所見は認めなかった。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。

入院後経過：血液検査で肝機能障害、好酸球増多、IgE 高値、ダニ特異的 IgE 抗体陽性の所見を認め、鑑別疾患としてアトピー性脊髄炎も考慮された。しかしながらアトピー性疾

患の既往がないことや、前医初診時の血液検査では好酸球増多や IgE 高値は認めず、アトピー性脊髄炎は否定的と考えられた。肝機能障害も薬剤性肝障害が疑われ、被偽薬（前医から開始されていたカルバマゼピン）中止後は肝機能も正常化し、当院転院時の好酸球増多や IgE 高値は薬剤性肝障害によるものと考えられた。そのほかに脊髄炎の原因となる疾患を認めず、急性発症の病歴、頭部 MRI 拡散強調像での高信号所見⁷⁾、高血圧症や喫煙習慣などの動脈硬化リスク因子なども有することから梗塞による障害と考え、前医から内服していた抗血小板剤の内服を継続し、その後は症状の増悪なく、左顔面痛もプレガバリン内服などで徐々に改善傾向を認め、リハビリにて歩行も安定し、自宅退院となった。

考 察

本例での特徴的な臨床所見としては、視床痛様の著明な左顔面痛を呈していた点、および筋力低下の分布について上肢が左優位、下肢は右側と筋力低下の程度が上下肢で左右逆転していたことが挙げられる。

中枢性疼痛のうち、脳血管障害後のものは一般に central post-stroke pain (CPSP) と呼ばれ⁸⁾、視床痛がよく知られているが、視床以外の障害でも CPSP が生じることがあり⁹⁾、

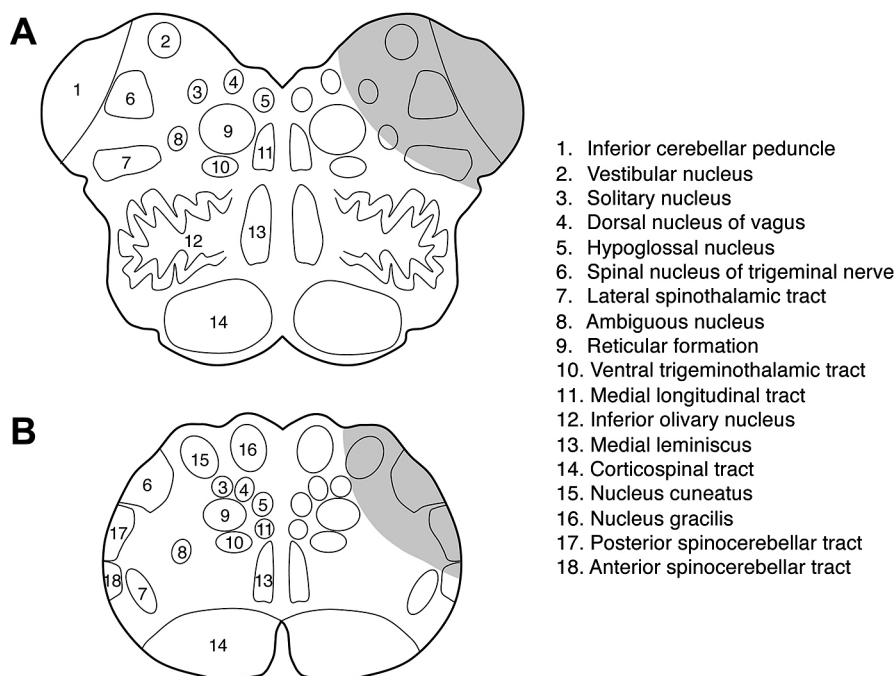


Fig. 2 Schema of cross-section of the medulla oblongata.

Major anatomical structures at the level of the inferior olivary nucleus (A) and lower medulla oblongata (B) are described. The gray-zone shows the region of typical lateral medullary infarction. When the ventral trigeminothalamic tract is spared, reticular formation that lies near the ventral trigeminothalamic tract is also expected to spare from infarction.

Table 1 Cases presenting with hemiplegia cruciata or ipsilateral hemiplegia and contralateral pyramidal signs resulting from infarction of the unilateral cervicomedullary junction.

Author	Age/sex	Lesion	Distribution of weakness	Other neurological symptoms	Outcome (mRS)
To ⁵⁾	44/male	L pyramidal decussation	L U/E and R L/E	Hyperreflexia in L U/E and R L/E	2
Nishijima et al. ⁶⁾	50/male	L cervicomedullary junction	L U/E and L/E	L Horner sign Hoarseness Decreased pain and temperature sensation in the L face, R U/E and L/E Ataxia in the L U/E and L/E R Babinski sign positive	2
Present case	66/female	L cervicomedullary junction	L > R U/E and R L/E	Narrowing of the L palpebral fissure L facial pain and hypothermoesthesia Decreased pain and temperature sensation in the R leg Decreased vibration sensation in the L leg Hyperreflexia in the L U/E Mild ataxia in the L U/E and L/E	2

R: right, L: left, U/E: upper extremity, L/E: lower extremity, mRS: modified Rankin Scale.

延髄外側梗塞においても CPSP がしばしば認められることが報告されている¹⁰⁾¹¹⁾。また、特に顔面の CPSP は四肢の CPSP と比較して急性期に多く出現することも報告されており¹²⁾、延髄外側梗塞における顔面痛は 11～46%で認めるとされている^{12)～16)}。

延髄外側梗塞において CPSP が生じる機序としては、温痛覚経路の障害によって生じる求心路遮断が原因と考えられている¹⁴⁾。四肢の温痛覚伝導路は主に Aδ 線維の痛覚を伝える neospinothalamic tract と C 線維の痛覚を伝える paleospinothalamic tract に分けられる。延髄外側梗塞では延髄

外側で neospinothalamic tract が障害されるが、脳幹網様体を通る paleospinothalamic tract は障害を免れることが多い。このように選択的に neospinothalamic tract が障害された場合に、過度のフィードバックが働き paleospinothalamic tract が過剰反応することによって C 線維の過興奮が生じ、視床痛に似た中枢性疼痛が生じると推定されている¹⁴⁾。Fig. 2 に延髄中部および下部における典型的な延髄外側梗塞の病変部位と解剖学的構造物の関係を示しているが (Fig. 2)、顔面の CPSP についても、延髄外側梗塞によって三叉神経脊髄路核は障害されるが、腹側三叉神経視床路が障害を免れた場合には、その近傍に位置する脳幹網様体も障害を免れる可能性が高く、このために前述した四肢の CPSP と同様の機序で顔面の中枢性疼痛が生じると考えられている¹²⁾¹⁴⁾。また、延髄外側梗塞における顔面痛は特に延髄下部病変に多いとされ、尾側の三叉神経脊髄路核特有の性質が示唆されており¹¹⁾、本例の梗塞巣も延髄下部から上位頸髄に認めていたため、選択的に尾側よりの三叉神経脊髄路核の障害が生じ、一方で腹側三叉神経視床路や脳幹網様体は障害を免れていたことが、軽度の刺激でも著明な痛みを呈する顔面痛の原因と考えられた。

一侧の延髄から上位頸髄の障害によって上肢と下肢で筋力低下の程度が左右逆転しているという hemiplegia cruciata を呈する例は、外傷や関節リウマチに伴う環軸椎病変による症例報告が多いが、同部位の梗塞によって hemiplegia cruciata、もしくは一侧片麻痺と対側の錐体路徴候を呈した症例は、我々の渉猟した限りこれまでに 2 例の症例報告があるのみである⁵⁾⁶⁾。本例と合わせこれらの症例を Table 1 にまとめた (Table 1)。最終的な予後としては、本例も含め全例とも独歩が可能な状態まで改善を認めていた。これは、いずれの症例も錐体交叉部の外側から上下肢錐体路を障害するように病変が分布していたことも関与していると考えられた。

本例において、上下肢で筋力低下の程度が左右逆転していたことについては、上下肢錐体路それぞれの錐体交叉部での解剖学的な走行差異が原因と考えられる。下肢錐体路の交叉部位は、上肢錐体路の交叉部位よりも尾側にあり、交叉直後のみ上肢錐体路の内側を走行し、以降は外側を走行すると考えられている²⁾¹⁷⁾¹⁸⁾。本例では、主に錐体交叉後の左上肢および錐体交叉前の右下肢錐体路障害があり、一部錐体交叉前の右上肢錐体路も障害されていたと考えられた (Fig. 3)。

本例では、左延髄下部から上位頸髄に梗塞巣を認め、右側背側にも梗塞巣が及んでおり特異な病変分布を呈していた。MRA では椎骨動脈に解離や狭窄を示唆する所見は認めず、血管造影検査などは施行できていないものの、梗塞巣の範囲からは左椎骨動脈から分岐する左後下小脳動脈や、後下小脳動脈から分岐することもしばしばある左後脊髄動脈の灌流域を中心に梗塞をきたした可能性が考えられた。後脊髄動脈は長軸に沿って 2 本存在するとされるが、実際には両者には吻合が多く、しばしば一方が非連続性となり一側の動脈が対側にまで分布することもあると言われている¹⁹⁾。また、後脊髄動脈の灌流域には明確な境界はなく、個人間での variation も多いとされ、後脊髄動脈梗塞による臨床症候も病変の範囲に応

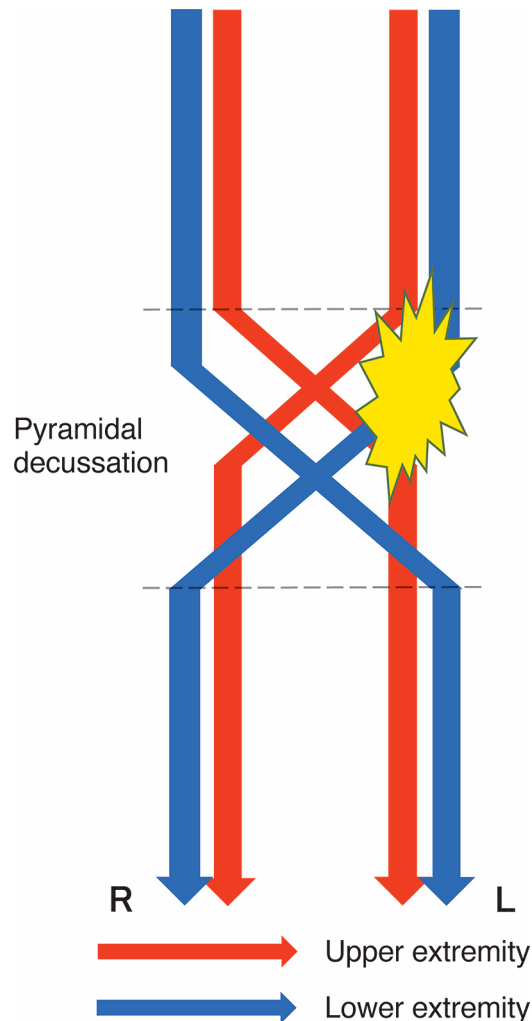


Fig. 3 The course of pyramidal tract fibers at the cervicomedullary junction.

Decussation of the lower limb pyramidal fibers is more caudal than that of the upper limb pyramidal fibers. In the present case, the left upper limb pyramidal fibers after the pyramidal decussation, the right lower limb and a part of the right upper limb pyramidal fibers before the pyramidal decussation were thought to be impaired.

じ様々であることも報告されている²⁰⁾。後脊髄動脈と前脊髄動脈は脊髄周辺部を栄養する冠状動脈を介して吻合があり、前脊髄動脈からは前正中裂の中に中心動脈が分岐し、主に脊髄中心部を栄養しているのに対し、後脊髄動脈は冠状動脈を介して脊髄周辺部を栄養するとされ²¹⁾、本例の梗塞巣分布において左側では腹側よりも梗塞をきたしていたことに関与していた可能性がある。脊髄血管は吻合も多く、脳血管と比較し血管障害の頻度も少ないとされるが²²⁾、本例での梗塞の原因としては、動脈硬化リスク因子を複数有していたことから、椎骨動脈から分岐する血管の動脈硬化性変化に起因していると推察された。

一侧病変による錐体路障害によって生じる上下肢の筋力低下は、一側性の上下肢筋力低下を呈することが通常であり、

上肢と下肢で筋力低下の程度が左右逆転している hemiplegia cruciata を呈する例においては、中枢性障害が想起されず、末梢神経障害として誤診されてしまう可能性もあると考えられる。頭部画像検査は診断や病変局在の同定において重要であるが、中枢性障害が想起されなければ検査が行われない可能性もあり、本例のような hemiplegia cruciata を呈する例は極めて稀ではあるものの、錐体交叉近傍の病変の可能性を念頭に置く必要がある。本例は錐体交叉部での上下肢錐体路の解剖学的な走行差異を考えるうえでも貴重な症例と考えられた。

本報告の要旨は、第230回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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。

文 献

- 1) 姉川繁敬, 中島裕典, 鳥越隆一郎. 交叉性片麻痺を呈した脊髄損傷の1例. *Neurologia medico Chirurgica* 1989;29:777-781.
- 2) Dai L, Jia L, Xu Y, et al. Cruciate paralysis caused by injury of the upper cervical spine. *J Spinal Disord* 1995;8:170-172.
- 3) 中嶋秀明, 馬場久敏, 内田研造ら. 交叉性片麻痺を呈した4症例. *中部整災誌* 2003;46:319-320.
- 4) Yayama T, Uchida K, Kobayashi S, et al. Cruciate paralysis and hemiplegia cruciata: report of three cases. *Spinal Cord* 2006;44:393-398.
- 5) 董 清課. 交叉性片麻痺の1例. *内科* 1972;29:182-184.
- 6) 西島春生, 西江 信, 佐藤香里ら. 病変と同側の不全片麻痺と感覚異常, 対側の錐体路徴候を伴った延髄外側梗塞の1例. *青森県立中央病院医誌* 2008;53:144-149.
- 7) Thurnher MM, Bammer R. Diffusion-weighted MR imaging (DWI) in spinal cord ischemia. *Neuroradiology* 2006;48:795-801.
- 8) Leijon G, Boivie J, Johansson I. Central post-stroke pain—neurological symptoms and pain characteristics. *Pain* 1989;36:13-25.
- 9) Schmähmann JD, Leifer D. Parietal pseudothalamic pain syndrome. Clinical features and anatomic correlates. *Arch Neurol* 1992;49:1032-1037.
- 10) Sacco RL, Freddo L, Bello JA, et al. Wallenberg's lateral medullary syndrome. Clinical-magnetic resonance imaging correlations. *Arch Neurol* 1993;50:609-614.
- 11) Vuilleumier P, Bogousslavsky J, Regli F. Infarction of the lower brainstem. Clinical, aetiological and MRI-topographical correlations. *Brain* 1995;118:1013-1025.
- 12) 中里良彦, 吉丸公子, 大熊 彩ら. Wallenberg 症候群における central post-stroke pain の検討. *脳と神経* 2004;56:385-388.
- 13) Currier RD, Giles CL, Dejong RN. Some comments on Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Neurology* 1961;11:778-791.
- 14) MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997;49:120-125.
- 15) 吉丸公子, 中里良彦, 荒木信夫ら. Wallenberg 症候群における顔面の中枢性疼痛について. *日本頭痛学会誌* 2003;30:136-137.
- 16) Ogawa K, Suzuki Y, Oishi M, et al. Clinical study of 46 patients with lateral medullary infarction. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2015;24:1065-1074.
- 17) Ciappetta P, Salvati M, Raco A, et al. Cruciate hemiplegia: a clinical syndrome, a neuroanatomical controversy. Report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol* 1990;34:43-47.
- 18) 小林 禪, 日野太郎, 金澤俊郎ら. 一側下肢の単麻痺で発症し, 対麻痺を経て四肢麻痺にいたった両側延髄内側梗塞の1例. *臨床神経* 2003;43:195-198.
- 19) Murata K, Ikeda K, Muto M, et al. A case of posterior spinal artery syndrome in the cervical cord: a review of the clinicoradiological literature. *Intern Med* 2012;51:803-807.
- 20) Sakurai T, Wakida K, Nishida H. Cervical posterior spinal artery syndrome: a case report and literature review. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2016;25:1552-1556.
- 21) 稲垣智則, 安藤哲朗, 杉浦真. 後脊髄動脈症候群. *神経症候群 (第2版)* I. 大阪: 日本臨牀社; 2013. p. 398-402.
- 22) Sandson TA, Friedman JH. Spinal cord infarction. Report of 8 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1989;68:282-292.

Abstract

**Hemiplegia cruciata and severe facial pain due to infarction of the cervicomedullary junction:
a case report**

Masahiro Konno, M.D.¹⁾, Takamichi Kanbayashi, M.D., Ph.D.¹⁾, Yuichi Hamada, M.D.¹⁾,
Junpei Yamamoto, M.D.¹⁾, Yuichi Furukawa, M.D.¹⁾, Yuki Hatanaka, 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 66-year-old female with hemiplegia cruciata and severe facial pain due to infarction of the cervicomedullary junction. She presented to the hospital with complaints of acute-onset left facial pain and gait disturbance. Neurological examination revealed narrow left palpebral fissure, severe left facial pain and hypothermoesthesia, weakness predominantly in the left upper and right lower extremities, decreased pain and temperature sensation in the right lower extremity, decreased vibration sensation in the left lower extremity, hyperreflexia in the left upper extremity, and mild ataxia in the left upper and lower extremities. Brain MRI revealed a high-intensity lesion in the left cervicomedullary junction on diffusion-weighted and fluid-attenuated inversion recovery images. Hemiplegia cruciata due to the pyramidal tract injury at the cervicomedullary junction is an uncommon clinical manifestation. However, in patients with hemiplegia cruciata, identifying the lesion location may be difficult. Clinicians should consider the possibility of pyramidal decussation lesions. Anatomical differences, in the course of pyramidal tract fibers between the upper and lower limbs have been considered in the pyramidal decussation. Hemiplegia cruciata in this case was primarily caused by the impairment of the left upper limb pyramidal fibers after the pyramidal decussation and the right lower limb pyramidal fibers before the pyramidal decussation.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2020;60:693-698)

Key words: hemiplegia cruciata, facial pain, cervicomedullary junction, pyramidal decussation, pyramidal tract
