



非小脳性運動失調：後索型運動失調と小脳型運動失調

福武 敏夫^{1)*}

要旨：運動失調は小脳由来の小脳性だけでなく、大脳から末梢神経に至るいずれかの病変によることがある。小脳由来ではない非小脳性運動失調は感覚性運動失調や後索性運動失調と総称されてきた。しかし、前頭葉病変で小脳性と区別しにくい運動失調が現れるので、小脳性運動失調を含めて小脳型運動失調と呼び、後索由来の後索性運動失調も後索ではない頭頂葉病変などによることがあり、後索性運動失調を含めて後索型運動失調と呼ぶことが提唱された(平山, 2010)。この提唱に従って、脊髄癱や感覚性ニューロパチーなどを概観するが、Miller Fisher 症候群の運動失調は自己免疫性運動失調の国際的コンセンサス(2016)にて臨床-生理学的に小脳型とされており、感覚性運動失調に後索性/型運動失調だけでなく、Ia 群線維から小脳への感覚入力障害による小脳型運動失調がありうることを強調したい。

Key words：感覚性運動失調, 後索型運動失調, 小脳型運動失調, ミラー・フィッシャー症候群, 背側脊髄小脳路

非小脳性運動失調とは何か？

「運動失調 (ataxia)」を神経学用語としてみると、脊髄小脳性運動失調 (症) (spinocerebellar ataxia) が最も多いが、これは症候ではなく疾患を指しているため、本論文の対象にはならない。次いで多いのが小脳性運動失調 (cerebellar ataxia) であり、小脳障害による運動障害を意味している。なお、本邦の多くの論文に「小脳失調」という不完全な言葉が用いられ続けており、これは多分「小脳性運動失調」の省略語と思われるが、解剖学的部位が「失調」することは決してなく、運動以外にも言語や認知、情動などの機能を有している小脳の障害¹⁾までを意味しているわけではないので、本稿では「運動」に限局する意味で「小脳性運動失調」の用語を用いる。小脳性運動失調に次いで使用されているのは感覚性運動失調 (sensory ataxia) であり、そこに含まれている (と恐らく考えられてきた) ものに脊髄性運動失調 (spinal ataxia)、後索性運動失調 (posterior column ataxia)、末梢性運動失調 (peripheral ataxia)、偽性運動失調 (pseudoataxia) などがあるが、いずれも使用頻度は少数である。従って、小脳性運動失調に対比されるのは感覚性運動失調ということになるが、Table 1²⁾のような簡単な対比で済みますなら、本論文の必要はない。そこで、非小脳性運動失調 (non-cerebellar ataxia) をタイトルとしたが、これこそ世界的に全く用いられてきておらず、唯一宇川による臨床生理学的な論考があるだけである³⁾。

本稿で「感覚性運動失調/後索性運動失調」=「非小脳性運動失調」としない理由は、脊髄性にせよ末梢神経性にせよ、後述するように障害されている感覚の経路や中味が一律でないからであり、さらに、視床や大脳 (前頭葉/頭頂葉) の病変で現れる運動失調は感覚運動統合機能の障害であって、症例ごとに「感覚性」や「小脳性」に類似する様相を呈するからである。このようなことをいう背景は平山による「小脳型運動失調」(ataxia of cerebellar type/cerebellar-like ataxia) および「後索型運動失調」(ataxia of posterior column type/posterior column-like ataxia) の提唱にある (Table 2)⁴⁾。

歴史的には、運動失調の概念はまず脊髄癱などにみられる脊髄後索病変による「後索性運動失調」として登場した。その後小脳系病変による運動障害 (協調運動障害や協働収縮不能) が運動失調の概念に取り込まれて「小脳性運動失調」が加わったのである。ところが、「後索性運動失調」を呈する病変部位はさまざまあるので、平山はその両方を総称して「後索型運動失調」としてまとめた⁴⁾。さらに「小脳性運動失調」のほうも小脳の本体だけでなく入出力の各部位 (その他の脳や脊髄など) の病変でみられるので、両方を併せて「小脳型運動失調」として扱い、「後索型運動失調」と区別・対比した⁴⁾。これらを受けて、本論文の大きな眼目は、Miller Fisher 症候群 (Miller Fisher syndrome, 以下 MFS と略記) における運動失調が従来の「感覚性運動失調」に含まれず、「小脳型運動失調」を呈していることの確認・強調にある⁵⁾。

*Corresponding author: 亀田メディカルセンター脳神経内科 [〒296-8602 千葉県鴨川市東町 929]

¹⁾ 亀田メディカルセンター脳神経内科

(Received November 26, 2022; Accepted January 18, 2023; Published online in J-STAGE on March 29, 2023)

臨床神経 2023;63:201-208

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001820

Table 1 感覚性運動失調と小脳性運動失調の伝統的な対比 (文献 2 より許諾を得て転載, 一部改変).

	感覚性	小脳性
眼振	(-)	(+)
構音障害	(-)	断綴性/断続性
眼球運動	時に異常 (CANOMAD)	正常/緩徐
FN 運動失調	(+) 閉眼で悪化	(+)
HK 運動失調	(+) 閉眼で悪化	(+)
腱反射	(-) / (+)	正常/懸垂性
関節位置覚	障害	正常
偽性アテトーゼ	しばしば (+)	(-)
外受容感覚	減弱	正常
Romberg	(+)	古典的には (-)
歩行	鶏歩/不安定	開脚, よろめき

CANOMAD = Chronic ataxic neuropathy, ophthalmoplegia, IgM paraprotein, cold agglutinins and disialosyl antibodies; FN = finger-nose; HK = heel-knee.

Table 2 運動失調の病型と病変部位 (文献 4 より許諾を得て転載, 一部改変).

病変部位	運動失調の病型		
	後索型	小脳型	
脊髄レベル	末梢神経	○	△
	後根	◎	△
	後索	◎	
	脊髄小脳路		◎
小脳・脳幹レベル	小脳体		◎
	小脳脚		◎
	内側毛帯	△	
	三叉神経系	△	
大脳レベル	視床	○	○
	前頭葉		○
	頭頂葉	○	△
	後頭葉		
	側頭葉		△
	脳梁		

表中で◎は基本的部位; ○はよく起こる部位; △は稀に起こる部位.

非小脳性運動失調として扱っていくのは, 各種感覚性運動失調と大脳性運動失調 (視床性, 前頭葉性, 頭頂葉性), 前庭性運動失調とする. これらの中には「運動失調」としての扱いに若干疑問があるものも含まれるが, 詳しくは各項で述べる. その他, 症候的には興味深いのが, 視覚性運動失調 (optic ataxia) は対象とせず, 代謝性運動失調や自己免疫性運動失調, ミトコンドリア性運動失調など神経局在よりも原因に重きがあるものも対象としない. なお, 神経症候の記載については⁴⁾に負うところが大きく, 煩瑣なため個々の文章に引用符を付けていないので, 同書を参照してほしい. 本稿で述べ

る運動失調の分類の概要について illustrated abstract として Fig. 1 にしめす.

後索病変による運動失調を考える

1) 後索性運動失調の代表格は神経梅毒による脊髄痲である. 病理学的な障害部位の主体は後根神経節にあり, そこからの上行枝 (後根・後索) と下行枝 (末梢神経) に及び, 前者に優位で腰仙レベルに強い. 従って, 運動失調は下肢優位に現れ, Romberg 試験が陽性で, 洗面現象 (顔を洗う時に揺

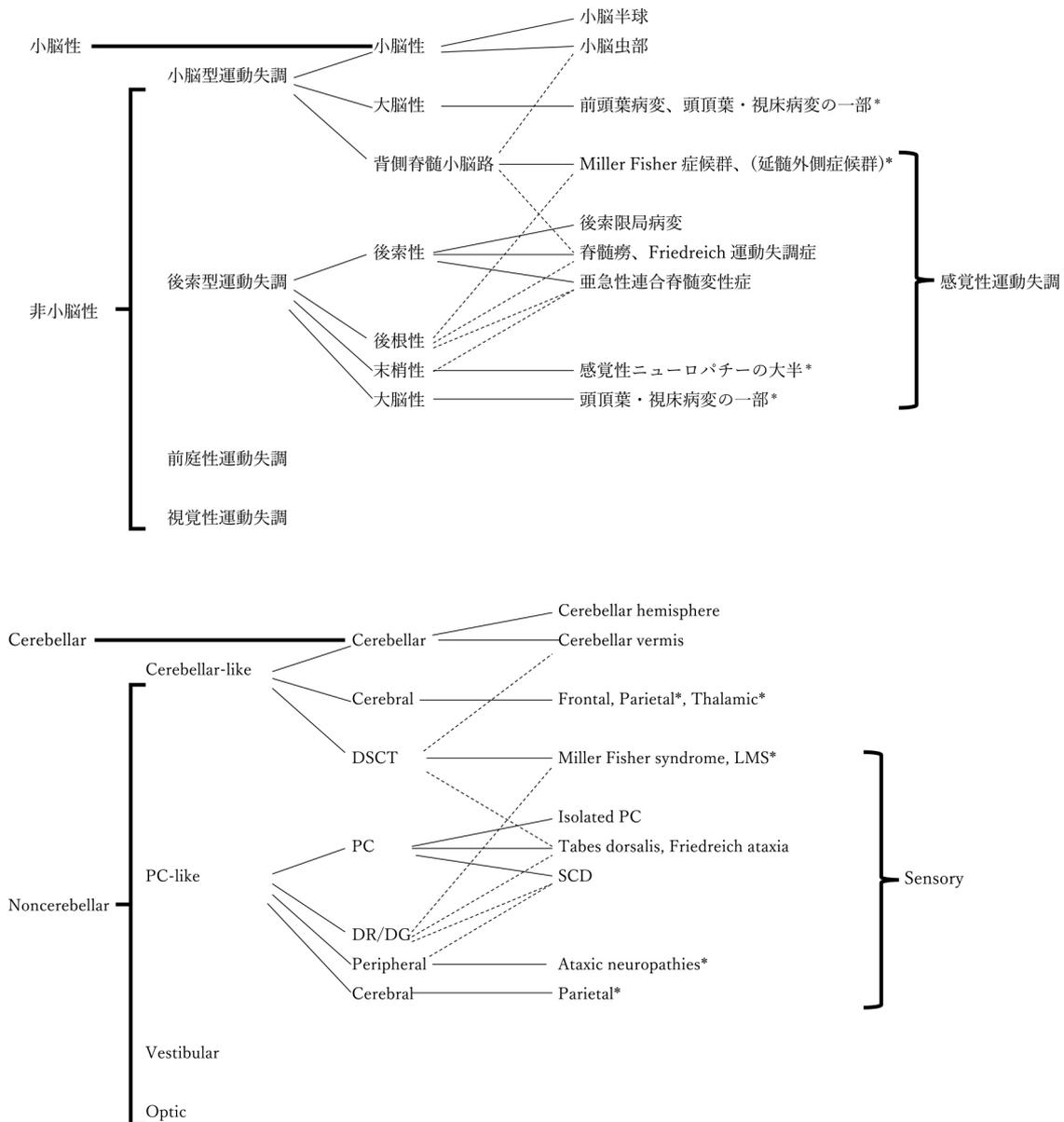


Fig. 1 運動失調の分類試案 (illustrated abstract) / Types of ataxia and lesions (Graphical abstract).

破線は弱い関連性を示す。*: 本文参照 / Broken lines show weak relationships. *: see text. DG: dorsal ganglion; DR: dorsal root; DSCT: dorsal spinocerebellar tract; PC = posterior column; LMS: lateral medullary syndrome; SCD: subacute combined degeneration of the spinal cord.

れるので洗面台に体を押し付ける) がみられる。運動は唐突で粗大、膝踵試験で踵の見当が大きく狂い、指鼻試験では指が顔面-眼に勢いよくぶつかる。小脳性に比して、動作の方向性・距離・速さの調節が拙劣であり、踵打ち歩行が認められる。

その他の神経症候として、根神経分布に対応する表在覚鈍麻、感覚過敏性と電撃痛、振動覚・識別感覚障害、筋緊張減退、腱反射消失、Argyll Robertson 瞳孔、排尿障害などが認められる。

まとめると、後根神経節～後索病変による後索型運動失調を典型的に呈する。後索が障害されている病理像はよく知ら

れているが、MRI 画像の報告は稀である⁶⁾。その他の後索型として、ビタミン B12 欠乏症(亜急性連合脊髄変性症に至ると錐体路症候と混在する)や関連の銅欠乏性脊髄症、ビタミン E 欠乏症などがある。純粋に後索病変だけの例は極めて稀であるが、孤発性で単独後索変性としての症例報告があり、進行性の歩行時運動失調と振動覚・位置覚脱失、腱反射消失がみられている⁷⁾。

2) 脊髄癆との鑑別から分離・認識されてきた神経変性疾患が Friedreich 運動失調症である。病理学的には後根神経節・後索+背側脊髄小脳路(dorsal spinocerebellar tract, 以下 DSCT と略記)病変が主体で、感覚性ニューロパチーや錐体

路病変も合併するし、歯状核にも及ぶ⁸⁾。従って、運動失調には後索型と小脳型の要素が混じる。後索型の要素として、四肢で運動の方向性を誤り、閉眼で増強 (Romberg 試験陽性) する。小脳型の要素として、歩行は開脚し緩徐で、身体が後方に残り、下肢を前に投げ出し、踵で歩く (踵打ち歩行とまでいえないことが多い)。上肢では動揺性運動障害がみられ、〈後索+上小脳脚〉病変による。

その他の神経症候として、関節位置覚・振動覚障害、四肢遠位表在覚障害、頭部動揺、眼振、構音・嚥下障害が認められる。錐体路障害はほとんどなく、あっても軽い (下肢屈筋の不全麻痺、Babinski 徴候)。軽くなるのは後根・後根神経節・末梢神経の存在による。筋緊張は正常～減退しており、腱反射は減弱～消失する。形態的に凹足や側弯も高頻度に見られ、しばしば心筋疾患や糖尿病を伴う。

Friedreich 運動失調症における運動失調についてまとめると、後索型+小脳型といえる。MRI 画像の報告はなぜか稀である⁹⁾。

MFS から考える

MFS の病巣部位については、中枢か末梢か、その両方かについて当初から議論されてきた⁵⁾。運動失調に限ると、Fisher 自身は閉眼により運動失調が影響されないことや感覚障害や Romberg 試験異常がないことから、眼振や小脳性の構音障害がないにもかかわらず、“cerebellar-like” であるとし、「もし小脳系の障害でないとするなら、姿勢反射に関与する感覚ニューロンの広汎でかつ選択的な侵襲」であると推測した¹⁰⁾。

本邦において、8 例の MFS の臨床症状を詳細に検討した高橋の報告¹¹⁾によると (【 】内は筆者の解釈)、運動失調について、運動時運動失調 (四肢の四肢の随意運動時) 【指鼻試験や踵膝試験】はめだたず、移動運動失調 (歩行時など) 【運動失調性歩行】と静止時運動失調 (起立・座位など姿勢保持時) 【体幹動揺/運動失調】が顕著であり、小脳失調性言語 【運動失調性言語】は全く認められず、体幹平衡障害が特徴的とした¹¹⁾。感覚障害では、温痛覚や識別覚の異常はなく、振動覚障害がめだたっており、特徴的な体幹平衡障害と振動覚の関係に注目し、脊髄小脳路、特に DSCT の運動失調への関与に言及した¹¹⁾。

筆者らは 1987 年に当時の千葉大学平山教授の下で MFS の全国調査を行った (120 例)¹²⁾。その結果分析において、起立時動揺と運動失調性歩行の頻度 (41%～52%) が四肢運動失調 (中等度・高度) の頻度 (21%～27%) を上回り、近位部にみられる振動障害が位置覚障害の頻度を上回った。Romberg 徴候陽性は 21.6% にみられたが、軽度～中等度が大半を占め、後索型としては典型的でなかった。さらに運動失調の重症度と Romberg 徴候陽性・深部覚障害・構音障害が相関していた。これらから運動失調は小脳性よりも脊髄以下末梢によるが、従来の感覚性運動失調とは異なると思われた¹²⁾。

その後の筆者らによる MFS の臨床症候の検討 (50 例)¹³⁾ では、表在感覚鈍麻が 20%、振動覚・深部覚障害が 18% で

あり、通常感覚性運動失調の様相とかなり異なることや固有感覚障害の検査としての母指探し試験異常が検査を受けた 25 例中 76% に認められたこと (本試験を受けていない患者ですべて異常がなかったとしても 50 例中 38% と他の感覚障害を上回る異常を示したこと) が特異的であった¹³⁾。

免疫学的研究により、GQ1b 抗体が発見され¹⁴⁾、それにより後根神経節の大型細胞が染色されたことで、Ia 群線維の傷害が判明した¹⁵⁾。この線維は筋紡錘からの意識の上らない固有感覚情報を前角に伝え、腱反射の回路を構成するとともに、胸核で分枝が別れて DSCT を上行するとされる。神経生理学的研究においても、姿勢動揺検査で MFS 患者の 57%～72% に 1 Hz ピークが認められ、純粋な小脳障害での 2.5 Hz ピークと明らかに異なることおよび Ia 群線維を評価できるヒラメ筋 H 反射の消失が 67% で感覚神経伝導異常 32%、感覚誘発電位異常 17% を上回ったことから、Ia 群線維入力を選択的障害による小脳性運動失調だろうと結論された^{16)～19)}。小脳性運動失調症の神経免疫的機序に関する国際的コンセンサスでは、MFS と運動失調性 Guillain-Barré 症候群においても「小脳性様運動失調」だろうと結論されている²⁰⁾。なお、MFS と Guillain-Barré 症候群の合併例で脊髄小脳路の MRI 造影病変が報告されている²¹⁾。

母指探し試験と運動失調

意識に上らないあるいはより自動的な機能への固有感覚の関連は運動感覚、位置や運動の意識に上る感覚とは区別される²²⁾。固有感覚はさらに独自の感覚受容器、すなわち筋肉や関連する深部組織のそれらに関連している一方、運動感覚は関節や皮膚の受容器により密接に関連している²²⁾。脊髄小脳路が伝える固有感覚情報は身体の位置と運動の感覚に関係しているが、本稿ではどの感覚受容器が含まれ、あるいは含まれないかの考察はしない²²⁾。前項でみたように、MFS において母指探し試験が他の感覚検査よりも高頻度に認められたので、以下に母指探し試験について考察する。

指や趾などの上下の方向 (2 次元平面内の姿勢) を当てるいわゆる位置覚 (受動的運動姿勢覚) は後索-内側毛帯系の病変で障害されるが、その元は関節などの固有感覚情報だけでなく皮膚の識別覚情報にかなり依拠している可能性がある。これに対し、詳細は他を参照されたいが、母指探し試験は固有感覚を利用した 3 次元内の空間的定位を診るものであり、いわゆる位置覚検査よりも高頻度に見られる一方で、障害度は相関することから後索-内側毛帯系の病変の検出に有効である^{23)～26)}。母指探し試験に関わる深部感覚情報には複数の筋肉、腱、関節からのものが関わっていることは容易に想定されるが、詳細は明らかではなく²⁷⁾、後索-内側毛帯系だけでなく DSCT の関与も考慮すべきと思われる。上記の MFS におけるいわゆる位置覚と母指探し試験の異常の頻度差は DSCT 障害の強弱によって説明できるかもしれない。

意識に上る固有感覚と上らない固有感覚、位置覚や振動覚、そしてこれらと後索または (背) 外側束/脊髄小脳路の関連に

については古くから議論されている^{28)~30)}が、本稿の範囲を越えるので省略する。これと関連して、亀山は脊髄性運動失調を論じる中で、振動覚や位置覚などにおける脊髄小脳路の役割に言及している³¹⁾。

Body lateropulsion と運動失調

四肢や歩行の運動失調や筋力低下、感覚障害、めまいを伴わずに体軸の一侧への傾斜と転倒傾向を呈する徴候は身体側方突進現象 (body lateropulsion, 以下 BL と略記) と呼ばれる。前庭症状や小脳症状などの神経症候を伴わない場合に単独 BL とされるが、それは脊髄小脳路、外側前庭脊髄路、前庭視床路、歯状核赤核視床路、視床皮質路のいずれの経路がどこで障害されても生じる可能性がある³²⁾。BL は延髄外側梗塞 (Wallenberg 症候群) においてしばしば認められる症候である。中里らは自験例と文献例を併せた単独 BL 22 例を分析した³²⁾。このうち温痛覚障害を伴うものが 13 例であり、残りの 9 例が「純粋な」単独 BL 例であった³²⁾。この 9 例中 8 例の病変は延髄外側下部 (尾側) にあり、DSCT のみの障害で (純粋) 単独 BL が出現したと推測している³²⁾。

単独 BL を呈した上記報告例の病変部位で延髄外側以外の領域の中に、小脳では吻側 (前部) 虫部病変が 3 例含まれていた³²⁾。これ以外にも同様の症例報告があり、この部が DSCT の終止部 (すなわち脊髄小脳とよばれる) とされていることが本論では特筆される。

運動失調性ニューロパチーを考える

末梢神経系 (peripheral nervous system, 以下 PNS と略記) 障害が原因となる運動失調は「感覚性運動失調」と考えられており、感覚性ニューロパチーと総称される³³⁾。これは MFS も含むかなり広い概念で、原因・病態は均一ではなく、病変部位も後根神経、後根神経節、神経幹、遠位神経終末、そしてこれら全部がありうる。疾患同定のための鑑別はまず臨床的に CNS 障害の徴候 (錐体路障害や痙性、排尿障害など) と PNS 障害の徴候 (腱反射消失や筋萎縮など) でなされるが、次には脊髄 MRI や筋電図検査が必要になる³³⁾。詳細な鑑別は本稿の範囲を越えるが、運動失調の様相は急性疾患 (MFS や運動失調性 Guillain-Barré 症候群など) では小脳型もみられ、その他慢性のものも多くは後索型を呈すると思われる。

「前頭葉性運動失調」とは？

「前頭葉性運動失調」と称される病態があり、前頭葉と小脳の線維連絡の多さから「小脳型運動失調」とされたりしている。前頭葉運動失調の総説³⁴⁾によれば、後方突進現象、正常の足踏み運動のない拙劣な下肢動作などの特徴がある一方で、小脳性に特徴的な、測定異常や四肢運動の協同収縮不可、構音障害や眼振はあまりみられない³⁴⁾。足取り (歩調) は開脚気味で短くひきずる特徴があり、パーキンソン症状の要素も

混在する³⁴⁾。結局、全体としてこの病態を「運動失調」と呼ぶにはやや無理があり、筆者は「前頭葉性平衡障害 (frontal dysequilibrium)」³⁵⁾としておく方が良いと考える。なお、以前「歩行失行」という概念が唱えられていたが、これは失行の基に照らせば全くの命名ミスである³⁶⁾。

「頭頂葉性運動失調」とは？

頭頂病変による運動失調については、古く Critchley が固有感覚性運動失調としていたが、Ghika らは、深部感覚障害なしに小脳型の運動失調を呈する別の一群があり、parietal kinetic ataxia (頭頂葉性運動性運動失調) と呼んだ³⁷⁾。病変は後部頭頂葉 (上頭頂小葉と一部の下頭頂小葉) にあり、中心後回は保たれていた。比較的最近になって、Futamura らは 13 例の頭頂葉病変患者を分析し、感覚性 6 例と偽性小脳性 (小脳型) 7 例があると述べた³⁸⁾。病巣は感覚性群では中心後回にあり、小脳型群では後部頭頂葉にあり、結局、歴史的な 2 型の存在が確認されている。これら 2 型の症候上の差異として、指鼻試験での動揺と反復拮抗運動での遅さが感覚性において小脳型よりめだつた。閉眼での悪化は感覚性でややめだつものの病変部位での差はないとされた³⁸⁾。

以上とは別に平山は頭頂葉性運動失調を考える場合に前庭系との関連を紹介しており³⁹⁾、下頭頂小葉の縁上回が大脳性めまいで注目されている⁴⁰⁾ことから、重要な指摘と考える。

「視床性運動失調」とは？

古く Garcin は視床 VL 核病変により片側運動失調+片側感覚脱失を呈した症例を「小脳-視床症候群」と報告した。その後、Melo らは視床病変 17 例を検討して 3 群に分類した⁴¹⁾。以下にて、視床内諸核は英字略語で示す (VL = 腹外側; VP = 後外側; VA = 腹前側; VPL = 腹後外側; VPM = 腹後内側)。3 群のうち、7 例 (VL/VP 病変) は片側運動失調-片側感覚鈍麻を、8 例 (VL/VP, VP, VA/VL 病変) は感覚鈍麻性運動失調片側不全麻痺を、2 例 (VL/VP 病変) は運動失調片側不全麻痺を呈したが、運動失調単独はなかったとした⁴¹⁾。これに対し、単独運動失調例の報告がされている⁴²⁾。

Solomon らは視床梗塞による一側の「小脳型」運動失調+感覚鈍麻の 10 例を報告した⁴³⁾。症候として、片側測定異常+片側運動失調、Holmes 反跳現象と反復拮抗運動障害がみられ、感覚障害は全例にあり (固有感覚障害は 2 例のみ)、幅広不安定歩行が認められた。平山は視床病変により運動失調を呈する例の中に VPL + VPM 核に限局するものはなく、外側に拡がる病変がみられたとし、いわゆる深部覚障害によることが明らかなものはなかったため、視床性運動失調は「小脳型」であるとした。診察時の動作にある種のためらいがあり、目的に達する前に指の運動が遅くなること、閉眼で指鼻試験を行うと、目的からずれるが脊髄癆ほどではないことを指摘した³⁹⁾。

まとめると、「視床性運動失調」の様相は「小脳型」が多い

が、病変部位の微妙な違いにより感覚性の要素が加わることがある他に、前庭性の要素への考察も要する。

「前庭性運動失調」とは？

前庭系への入力には三半規管からだけでなく、脊髄などからあり、出力系は前庭小脳や大脳皮質へあるので、感覚性や小脳性の運動失調と関連している。しかし、結論からいえば、「前庭性運動失調」は運動失調の範疇というよりも「平衡障害」としておくのがよいと思われる³⁹⁾。いずれにしても前庭性は歩行時のよけや不安定性の点で、後索性にも小脳性にも類似し、後索性とは Romberg 試験の陽性が共通する。しかし、後索性や小脳性で踵膝試験が障害されるのに対し、前庭性では通常正常である。腕偏倚試験は前庭性では一方向への偏倚や時に上方への偏倚がみられるのに対し後索性や小脳性では一般に偏倚を呈さない（小脳の片側病変では一側のみの外側への偏倚はみられることがある）。前庭性と小脳性の鑑別には足踏み試験（閉眼前進後退試験）⁴⁴⁾において、軌跡が前者では星型になるのに対し後者では直線状になることが有用である。

Romberg 試験について考える

Romberg 徴候の陽性はもともと下肢のいわゆる深部感覚（固有感覚）障害を示唆するものとされた（脊髄後索病変や末梢神経性感覚障害による）。脊髄後索病変としては、脊髄痙が代表的であるが、今日では稀である。末梢神経性感覚障害の代表は糖尿病性である（偽性脊髄痙と呼ばれる）。亜急性脊髄連合変性症でもみられる。これらの場合は、閉眼により視覚情報が断たれたときに身体を起立位に保ち続けるに必要な能力のうちの感覚要素が障害されていることによると伝統的に解釈されてきた。

しかし、脊髄痙患者において、深部感覚障害が明らかでない場合や失明後にも閉眼で Romberg 徴候がみられることがあり、広義の前庭系の関与などを考慮する必要があるともいわれる⁴⁵⁾。小脳障害では通常陽性にならないが、前庭小脳や脊髄小脳路の障害では閉眼で不安定さが増すことはある。延髄外側症候群についてみると、上述の単独 BL の論文（中里）では Romberg 試験への言及はないが、最近の自験 41 例の臨床－画像学的検討では、その陽性は水平分類の腹側群：背側群：大病変群 = 12.2% : 4.9% : 14.6% で、頭尾側分類の頭側群：尾側群 = 24.4% : 29.7% であった。これに対し、BL は腹側群：背側群：大病変群 = 0.0% : 4.9% : 14.6%、頭側群：尾側群 = 9.8% : 14.6% であった。腹側群で Romberg 陽性と BL が分離している（12.2% : 0.0%）のがめだち、下小脳脚（DSCT）が BL に、前庭核が Romberg 試験に対応していることが分かる⁴⁶⁾。

なお、一般に前庭神経障害では Romberg 試験の反応は速やかでなく、倒れるほどの異常がみられるのはストレプトマイシン中毒などによる両側性で高度の障害の場合である。この

他に、下肢筋力低下による場合があり、足の内反力の低下が主因である⁴⁷⁾。末梢神経障害ではこの筋力低下の要素と深部感覚障害の要素が合併していることがある。

まとめ

- ・運動失調は小脳性と感覚性ないし脊髄性に大別されてきた。
 - ・小脳以外の病変で小脳性運動失調の様相を呈することがある（小脳型運動失調）。
 - ・感覚性/脊髄性運動失調をきたす代表的病変部位は後索であり（後索性運動失調）、脊髄痙のそれが最も典型的であるが、後索系以外の部位・病態で同様の様相を呈する場合、後索性運動失調とよばれる。Friedreich 運動失調症の運動失調には後索型と小脳型の要素が混じる。
 - ・前頭葉病変による運動失調は小脳型とされるが、前頭葉性平衡障害とよぶ方が妥当かも知れない。
 - ・頭頂葉病変による運動失調には小脳型と後索型があるが、前庭性の要素も考慮すべきかもしれない。
 - ・視床病変による運動失調は小脳型とみられる。
 - ・MFS の運動失調は感覚性とされるが、後索型ではなく、背側脊髄小脳路系の障害と考えられ、小脳型とする生理学的知見と国際的コンセンサスがある。
 - ・運動失調と関連する症状として前庭系障害や母指探し試験異常、（単独）BL が興味深い。
- ※著者に本論文に関連し、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) 福武敏夫. 小脳の非運動機能とその障害. 宇川義一編. 運動失調のみかた, 考えかた—小脳と脊髄小脳変性症—. 東京: 中外医学; 2017. p. 119-134.
- 2) Chhetri SK, Gow D, Shaunak S, et al. Clinical assessment of the sensory ataxias; diagnostic algorithm with illustrative cases. *Pract Neurol* 2014;14:242-251.
- 3) 宇川義一. 小脳刺激の基礎と臨床応用. *臨床神経* 2009;49: 621-628.
- 4) 平山恵造. 神経症候学. 2 版 (II). 東京: 文光堂; 2010. p. 1119-1126.
- 5) 福武敏夫. 脊髄小脳路の症候学—脊髄—延髄病変由来の小脳型運動失調. *脊椎脊髄* 2020;33:1031-1040.
- 6) Pandey S. Magnetic resonance imaging of the spinal cord in a man with tabes dorsalis. *J Spinal Cor Med* 2011;34:609-611.
- 7) Kastrup O, Timman D, Diener HC. Isolated degeneration of the posterior column as a distinct entity—a clinical and electrophysiologic follow-up study. *Clin Neurol Neurosurg* 2010;112: 209-212.
- 8) Koppen AH, Mazurkiewicz JE. Friedreich ataxia: neuropathology revised. *J Neuropathol Exp Neurol* 2013;72:780-80.
- 9) Mascalchi M, Salvi F, Piacentini S, et al. Friedreich's ataxia: MR findings involving the cervical portion of the spinal cord. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163:187-191.
- 10) Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis

- (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med* 1956;255:57-65.
- 11) 高橋 昭. Fisher 症候群の平衡障害. *耳鼻臨床* 1982;75(増1):266-273.
 - 12) 平山恵造, 福武敏夫. Fisher 症候群の全国調査—結果と解析. 厚生省特定疾患: 運動失調症調査研究班昭和 61 年度研究報告書. 1987. p. 25-34.
 - 13) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology* 2001;56:1104-1106.
 - 14) Chiba A, Kusunoki S, Shimizu T, et al. Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome. *Ann Neurol* 1992;31:677-679.
 - 15) Kusunoki S, Chiba A, Kanazawa I. Anti-GQ1b IgG antibody is associated with ataxia as well as ophthalmoplegia. *Muscle Nerve* 1999;22:1071-1074.
 - 16) Kuwabara S, Asahina M, Nakajima M, et al. Special sensory ataxia in Miller Fisher syndrome detected postural body sway analysis. *Ann Neurol* 1999;45:533-536.
 - 17) Sekiguchi Y, Misawa S, Shibuya K, et al. Patterns of sensory nerve conduction abnormalities in Fisher syndrome: more predominant involvement of group Ia afferents than skin afferents. *Clin Neurophysiol* 2013;124:1465-1469.
 - 18) Kuwabara S, Sekiguchi Y, Misawa S. Electrophysiology in Fisher syndrome. *Clin Neurophysiol* 2017;128:215-219.
 - 19) Mitoma H, Adhikari K, Aeschlimann D, et al. Consensus paper: neuroimmune mechanisms of cerebellar ataxias. *Cerebellum* 2016;15:213-232.
 - 20) 桑原 聡. フィッシャー症候群の病態: 運動失調をめぐる論争と現状. *Brain Nerve* 2016;68:1411-1414.
 - 21) Urushitani M, Udaka F, Kameyama M. Miller Fisher-Guillain-barre overlap syndrome with enhancing lesions in the spinocerebellar tract. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:241-243.
 - 22) Bosco G, Poppele RE. Proprioception from a spinocerebellar perspective. *Physiol Rev* 2001;81:539-568.
 - 23) 平山恵造, 福武敏夫, 河村 満. 母指さがし試験—関節定位覚障害の検査—. *臨床神経* 1986;26:448-454.
 - 24) 福武敏夫, 平山恵造. 母趾探し試験—固有感覚性定位障害の臨床的研究—. *臨床神経* 1992;32:1213-1219.
 - 25) Hirayama K, Fukutake T, Kawamura M. 'Thumb localizing test' for detecting a lesion in the posterior column-medial lemniscal system. *J Neurol Sci* 1999;167:45-49.
 - 26) 平山恵造. 母指/母趾さがし試験: 固有感覚性定位による後索-内側毛帯系の検査法. *Brain Nerve* 2011;63:851-860.
 - 27) 平山恵造. *神経症候学*. 2 版 (II). 東京: 文光堂; 2010. p. 448-453.
 - 28) Gilman S. Joint position sense and vibration sense: anatomical organization and assessment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:473-477.
 - 29) Lockard BI, Kempe LG. Position sense in the lateral funiculus? *Neurol Res* 1988;10:81-86.
 - 30) Ross ED, Kirkpatrick JB, Lastimosa ACB. Position and vibration sensations: functions of the dorsal spinocerebellar tracts? *Ann Neurol* 1979;5:171-176.
 - 31) 亀山 隆. 脊髄性運動失調. *神経内科* 2016;85:72-80.
 - 32) 中里良彦, 田村直俊, 池田 桂ら. Isolated body lateropulsion の神経解剖学. *Brain Nerve* 2016;68:263-270.
 - 33) Mathis S, Duval F, Soulages A, et al. The ataxic neuropathies. *J Neurol* 2021;268:3675-3689.
 - 34) Thompson PD. Frontal lobe ataxia. *Handb Clin Neurol* 2012;103:619-622.
 - 35) Rubino FA. Gait disorders. *Neurologist* 2002;8:254-262.
 - 36) 福武敏夫. 失行. *老年精神医誌* 2021;32:111-119.
 - 37) Ghika J, Bogousslavsky J, Uske A, et al. Parietal kinetic ataxia without proprioceptive deficit. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;59:531-533.
 - 38) Futamura A, Kawamura M. Parietal ataxia: 13 cases plus a review of relevant literature. *Showa Univ J Med Sci* 2014;26:263-269.
 - 39) 平山恵造. *神経症候学*. 2 版 (II). 東京: 文光堂; 2010. p. 529-589.
 - 40) 福武敏夫. *神経症状の診かた・考えかた: General Neurology のすすめ*. 第 2 版. 医学書院; 2017. p. 98-102.
 - 41) Melo TP, Bogousslavsky J, Moulin T, et al. Thalamic ataxia. *J Neurol* 1992;239:331-337.
 - 42) Luijckx GJ, Boiten J, Lodder J, et al. Isolated hemiataxia after supratentorial brain infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:742-744.
 - 43) Solomon DH, Barohn RJ, Bazan C, et al. The thalamic ataxia syndrome. *Neurology* 1994;44:810-814.
 - 44) 平山恵造. *神経症候学*. 2 版 (I). 東京: 文光堂; 2006. p. 655-687.
 - 45) 福武敏夫. Romberg 試験 (徴候) の診かた. 平山恵造, 小島重幸, 福武敏夫ら監. *カラーイラストで学ぶ神経症候学*. 文光堂; 2015. p. 160-161.
 - 46) Shrestha R, Pandit R, Acharya A, et al. Clinico-radiological profile of patients with lateral medullary syndrome: a five years observation from a single-centered tertiary hospital in Nepal. *Cureus* 2022;14:e28834.
 - 47) 平山恵造. *神経症候学*. 2 版 (II). 東京: 文光堂; 2010. p. 1148-1170.

Abstract**Non-cerebellar ataxias: posterior column-like ataxia and cerebellar-like ataxia**Toshio Fukutake, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾ Department of Neurology, Kameda Medical Center

Ataxia is not only due to cerebellar lesions, but also due to non-cerebellar lesions such as those in the brain, spinal cord, dorsal root (DR), peripheral nerve. In this article, optic ataxia is excluded and ‘vestibular ataxia’ is briefly referred. Non-cerebellar ataxias are generically called sensory ataxia or posterior column ataxia. However, since non-cerebellar lesions, e.g. frontal lobe lesions, may develop “cerebellar-like ataxia” (Hirayama, 2010). At the same time, non-posterior column lesions, e.g. parietal lobe lesion, can show “posterior column-like ataxia”. From these viewpoints, I here describe various non-cerebellar ataxia in some disorders such as tabes dorsalis and sensory neuropathies and emphasize a role of a peripheral sensory input to the cerebellum via the DR ganglia and spinocerebellar tract for sensory ataxia because there is the International Consensus (2016) that the ataxia in Miller Fisher syndrome is suggested cerebellar-like clinicophysiology.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2023;63:201-208)

Key words: sensory ataxia, posterior column-like ataxia, cerebellar-like ataxia, Miller Fisher syndrome, dorsal spinocerebellar tract
