

ジストニアと進行性核上性麻痺

和泉 唯信

研究要旨

成人発症のジストニアで、長期経過後に進行性核上性麻痺類似の臨床像を呈した症例を 3 例経験した。

A.研究目的

進行性核上性麻痺(PSP)の臨床スペクトラムは拡大傾向にあるが、なお、既存の診断基準に当てはまらない不全型や発症前駆期に留まる例もあることが推測される。異常タウ蛋白に対する分子標的薬の可能性が示されている中、PSPの早期診断がより重要になると考えられるが、効果的な早期診断のためにはPSPの前駆段階や発症早期の臨床像に関する知見をさらに蓄積する必要がある。

B.研究方法

今回我々は、成人発症のジストニアで、長期経過後にPSP類似の臨床像を呈した症例を3例経験したため報告する。さらに、PSPの前駆症状としてのジストニアの可能性について考察する。

(倫理面への配慮)

研究対象者に対する人権擁護上の配慮を行った。

C.研究結果

症例1は74歳女性。40歳頃から右肩にジストニア(dancing scapula)があり、内服薬やボツリヌス治療に抵抗性だった。65歳頃に体幹に目立つ失調を呈した。72歳時に垂直性眼球運動障害と姿勢反射障害、脱抑制を呈し、MRIで中脳被蓋の萎縮があった。症例2は77歳女性。65歳頃から舌のジストニアがあり、内服薬とmuscle afferent blockにて治療を受けていた。77歳時に垂直性眼球運動障害、両上肢の寡動、右上肢のミオクロヌスがあり、MRIで中脳被蓋の萎縮があった。症例3は77歳男性。75歳頃から左母趾が伸展し、引き続き左手が使い辛く

なった。77歳の受診時、左上下肢のジストニアと、軽度の構音障害と垂直性眼球運動障害があった。四肢の寡動や失行、姿勢反射障害は明確でなかった。頭部MRIで中脳被蓋の萎縮、第3脳室の拡大があり、脳SPECTでは両側前頭葉の血流低下があった。

D.考察

いずれもジストニアを発症後にPSP類似の臨床像を呈しており、特に症例1、2においては、ジストニア発症から10年以上経過していた。孤立性のジストニアを集めた後ろ向き観察研究では、2.4%で発症から平均14年後にパーキンソン症候群を呈していた。もし孤立性ジストニアがPSPの前駆症状であり、かつジストニアのみを呈する期間が長いのであれば、ジストニアの同定と適切なフォローアップが早期診断の鍵になる可能性がある。

E.結論

今後の症例の蓄積と病理との対比による、より詳細な検討が望まれる。

F.健康危険情報

なし

G.研究発表

なし

H.知的所有権の取得状況

なし