

今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}



A



B

「神経病学のうち最も興味深いテーマの1つは交叉性片麻痺に関するものである」という一文から今回取り上げる論文¹⁾は始まります。確かに、神経領域は冠名疾患の宝庫ですが、とりわけ交叉性片麻痺を呈する症候群には多くの神経学者の名前が付されており、古くから興味の対象となっていたことがわかります。

そして、この論文は「レイモン氏とセスタン氏が記載した症候群と実に多くの点で重畳するが、いくつかの特別な症状で独自の臨床型と解剖学的局在を確立できる別個の症候群」についての報告である、と続きます。

この「レイモン氏とセスタン氏が記載した症候群」というのは、1903年にレイモン (Fulgence Raymond; 1844-1910) とセスタン (Étienne Jacques Marie Raymond Céstan; 1872-1934) が交叉性麻痺の一種として報告した (厳密には1900年に1例目が、1901年に2例目の剖検と3例目が報告され²⁾、1903年に3例目の剖検例を

もって疾患単位として確立されました³⁾), いわゆるレイモン・セスタン症候群のことですが、現在ではかなりマイナーな存在です。本論文ではこの症候群を次のように紹介しています。

両著者が記載した3症例は特殊な症候群——上部橋症候群で、ウェーバー症候群でもミヤール・ギュブレール症候群でもないこの症候群の特徴は、一側の側方視の麻痺と他側の腕と下肢の片麻痺であるが、筋力低下はあまりないのに対し、高度の自・他覚的深部感覚障害を合併する協調運動障害、アテトーゼ様運動と小脳性協調収縮不能が目立つものである。

(中略) 3症例の検討で、本症候群は孤立性結核腫が橋被蓋レベルで、感覚線維層の直後、ウェルニッケ交連 (訳注: 上小脳脚交叉) の下方、顔面神経膝の上方、第III脳神経核と第VI脳神経核の間に広がる領域に進

展することで確立された。

これに対し、本論文で報告する2例は以下のような特徴を持つと書かれています。

われわれの2症例では両方とも完全に同一の症候群を観察でき、それは、感覚-運動性片麻痺に随意運動、協調運動と協調収縮の障害を合併し、さらに著明な感覚の変化が優勢にみられる臨床像である。こうした片麻痺に動眼神経と滑車神経の支配筋すべての両側、対称性麻痺が加わり、唯一側方共同運動のみが保たれ、さらに1例においては患者が死亡する時まで側方運動が完全に残っていたことを確認できた。

病変の局在は橋のみならず、中脳-橋で、腫瘍 (結核腫) は中脳被蓋の中央部に位置し、中脳水道に沿って第三脳室底部から橋上部 1/4 ま

a) 奥沢病院名誉院長, b) 富坂診療所, c) 汐田総合病院神経内科

*[連絡先] river7941@gmail.com



C



D

で拡がっていた。

臨床的な特徴としてレイモン・セスタン症候群にみられる側方注視麻痺がなく、一方、垂直性注視麻痺がみられると書かれています。写真はそのことを含む眼の症候を表しています。

患者は両眼の著明な眼瞼下垂を呈するが、非常に高度の麻痺性眼球突出のため瞼裂は完全に閉じてはおらず、眼球が大いに突き出て、前頭筋がうまく働き補充している。患者に両眼瞼を挙上するよう指示すると眼瞼下垂で生じた位置から上には動かない(写真A)。

両眼の上転と下転の完全麻痺を認める。機能不全は両眼同時でも片眼ずつ調べても同様である。眼を上方または下方に動かすように

指示すると、眼は右や左側方に偏倚する傾向がある(写真B)。

非常に対照的なことに、左右の側方運動は両眼とも振幅は正常である(写真C、D)。

面白いことに、片麻痺に関して次のようなことが書かれています。

すぐさま、この片麻痺は実際よりみかけ上のものであり、右の機能不全は真の麻痺というよりも協調運動障害や協調収縮不能(asynergie)の存在によって引き起されていることがみてとれる。

また、前述のとおり、垂直性注視麻痺は両側性です。交叉性片麻痺というのは一側の脳神経麻痺と他側の片麻痺が同時に生じるものを指しますが、本

論文の症例はそこから逸脱しています。実は、レイモン・セスタン症候群も同じで、片麻痺は「随意運動性の障害(振戦、協調運動障害、アテトーゼ様運動、小脳性協調収縮不能)と高度の自・他覚的感覚障害」であり、側方注視麻痺は両側性(病変側優位)にみられています²⁾(前述の引用で、今回取り上げた論文の著者は「一側の側方視の麻痺」としていますが、これも一側優位の意味でしょう)。このことが、ウェーバー症候群やミヤール・ギュブレール症候群との知名度の差につながっているのだと思われる⁴⁾。

なお、引用したとおり、本症例もレイモン・セスタン症候群の原著例もその病因は結核腫です。病因にも現在顧みられることが少なくなった理由が求められそうです。

文献

- 1) Gruner E, Bertolotti M: Syndrome de la calotte pédonculaire. Nouv Iconogr Salpêtrière **18**: 159-175, 1905
- 2) Raymond F, Cestan R: Trois observations de paralysie des mouvements associés des globes oculaires. **9**: 70-75, 1901
- 3) Prof. Raymond, Cestan MR: Le syndrome protubérantiel supérieur. Gazette Des Hopitaux Civils et Militaires **76**: 829-834, 1903
- 4) 平山恵造: Raymond-Cestan (レイモン・セスタン) 症候群. 症候群・徴候 **23**. 脳神経 **26**: 983, 1974