

## 手掌・両側口症候群を呈した片側橋被蓋傍正中中部出血の1例 ～手掌・両側性口症候群～

山口 りか<sup>1)2)</sup> 南里 悠介<sup>1)\*</sup> 薬師寺祐介<sup>1)</sup> 雪竹 基弘<sup>1)</sup> 原 英夫<sup>1)</sup>

要旨：症例は83歳男性である。突然の右手指・両側口周囲のしびれ感で発症。神経学的には上記異常感覚の他、右半身に軽度の温痛覚鈍麻をみとめた。頭部CT・MRIにて橋被蓋傍正中中部左側寄りに微小出血をみとめた。翌日には右半身の温痛覚鈍麻は消失し、右手指と両側口周囲の異常感覚のみ残存、手掌・両側口症候群と診断した。本例では、左内側毛帯と左三叉神経毛帯腹側路の障害による右手と右口周囲の異常感覚に加えて、左口周囲の感覚を伝える左三叉神経主知覚核からの髄内繊維が交叉前に障害されたと推察した。一側の脳幹（とくに橋）の微小な病変で両側性の神経障害を呈するばあい、主な原因は微小出血であり、MRIのT<sub>2</sub>\*強調画像の有用性を強調したい。

（臨床神経 2013;53:46-49）

Key words：手掌・両側口症候群，手掌・口症候群，橋被蓋出血，内側毛帯，三叉神経毛帯

### はじめに

一側の口周囲と同側上肢遠位部にみられる独特な分布の感覚異常は、Sittig<sup>1)</sup>の報告以来、手掌・口症候群（cheiro-oral syndrome: COS）として知られている。その責任病巣としては、中心後回<sup>1)</sup>、視床<sup>2)</sup>、脳幹部<sup>3)</sup>、放線冠<sup>4)</sup>などが報告されている。また、脳幹部病変によるCOSでは両側口周囲や両上肢遠位部の感覚異常も起こりうる<sup>5)6)</sup>。今回、両側口周囲と病変対側の手掌部に異常感覚を呈し、頭部CTおよびMRIで片側の橋被蓋出血を責任病巣として確認しえた1例を経験したので報告する。

### 症 例

患者：83歳、男性

主訴：嘔吐、右手指と両側口周囲の異常感覚

既往歴：脂質異常症、高尿酸血症。

家族歴：特記事項なし。

服薬歴：アトルバスタチン 10 mg 1×、アロプリノール 200 mg 2×

生活歴：飲酒 日本酒 1合/日程度、喫煙 1～2本/日。

現病歴：2011年6月某日（第1病日）、農作業を終え帰宅後に突然嘔吐し、右手指と口周囲のジンジン感を自覚した。発症から1時間半後に近医を受診し、脳梗塞をうたがわれ当

院へ緊急搬送となった。

入院時現症：身長 162 cm、体重 63 kg、血圧は 180/80 mmHg と高血圧をみとめた。脈拍は 68/分（整）。一般理学的所見では胸肺腹部所見に異常をみとめず。神経学的所見では意識清明、眼球運動は正常で眼振なし。両側口周囲と右手指に異常感覚（ジンジン感）をみとめ、触覚鈍麻はないが顔面をふくむ右半身で軽度の温痛覚鈍麻をみとめた。口腔内の感覚や振動覚・位置覚は異常なし。その他の脳神経、運動系、協調運動も異常なし。深部腱反射は正常で病的反射もみとめなかった。

入院時検査所見：血算・生化学検査・心電図・頸部血管超音波検査で異常をみとめなかった。眼科診察ではKeith-Wagener分類I度の高血圧性眼底をみとめた。画像検査では、頭部CTで橋被蓋部傍正中中部左側寄りに微小な高吸収域をみとめた（Fig. 1A）。同部位は頭部MRIにてT<sub>1</sub>強調画像で高信号、T<sub>2</sub>\*強調画像で低信号を呈し（Fig. 1B～D）、新鮮微小出血と考えられた。MRAでは軽度の動脈硬化をみとめるのみであった。

入院後経過：来院時にみとめていた嘔気と右半身の温痛覚鈍麻は、発症から24時間以内にすみやかに改善した。右手指と口周囲のジンジン感のみ残存し手掌・両側口症候群を呈した。降圧薬の内服にて血圧管理をおこなった。臨床的に新たな神経所見の出現はなく、画像上も出血の増悪はなく、第12病日に退院となった。発症から1ヵ月後には右手指と口周囲のジンジン感は完全に消失した。

\*Corresponding author: 佐賀大学医学部附属病院神経内科〔〒845-8501 佐賀市鍋島5丁目1-1〕

<sup>1)</sup> 佐賀大学医学部附属病院神経内科

<sup>2)</sup> 佐賀大学医学部附属病院地域医療支援学講座

（受付日：2012年4月25日）

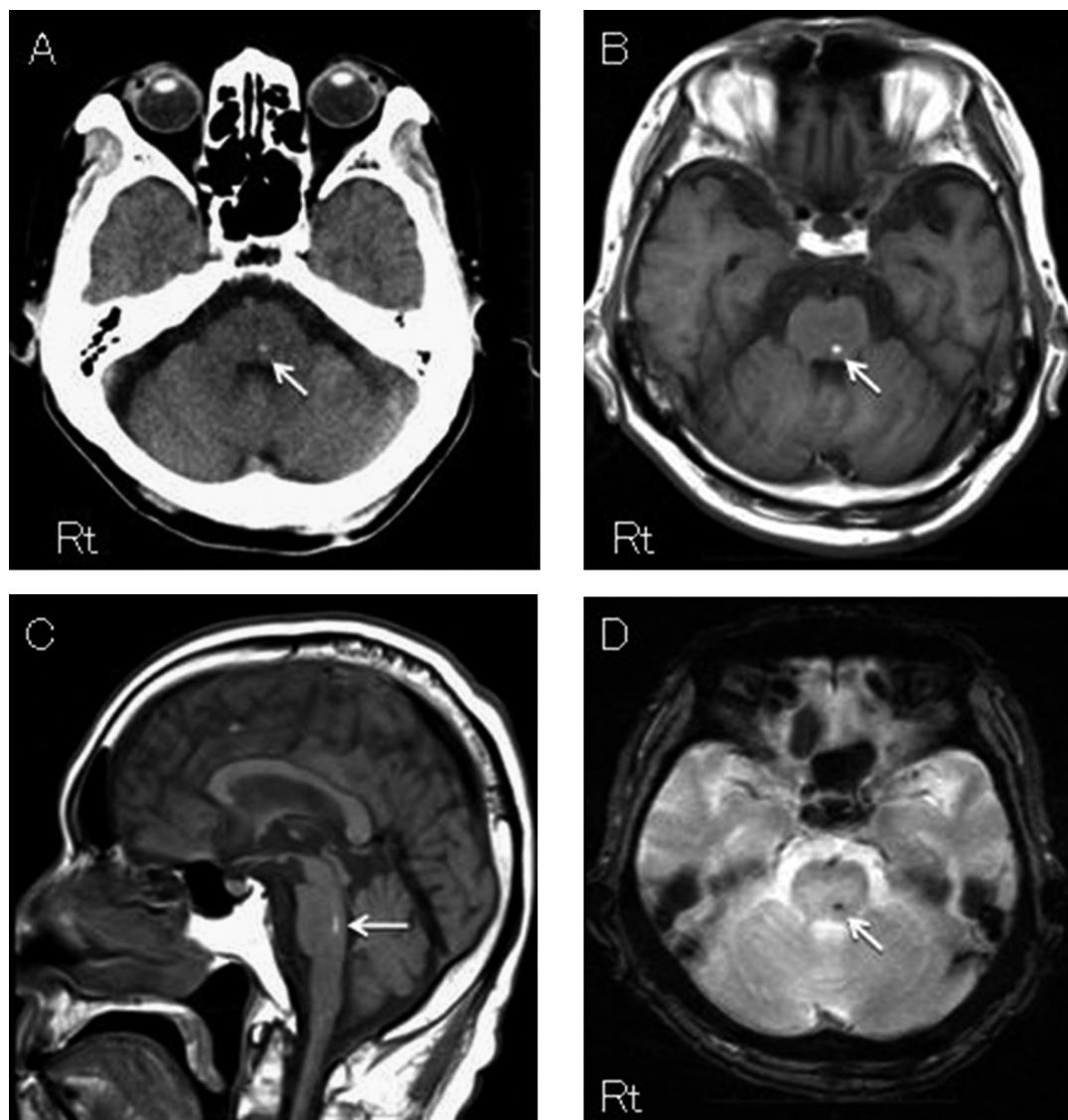


Fig. 1 Head CT and MRI.

The head CT scan demonstrates a focal high attenuation area in the paramedian region of the left pontine tegmentum (A). In the same region, T<sub>1</sub>-weighted head MRI discloses a small high intensity area in panel B (Axial, TR 400 ms, TE 13 ms) and panel C (Sagittal, TR 500 ms, TE 15 ms). On the T<sub>2</sub>\*-weighted image (panel D), the same lesion is shown as a low intensity area suggesting hematoma (Axial, TR 650 ms, TE 25 ms).

## 考 察

脳幹部、橋下部～中脳における被蓋傍正中中部の病変によるCOSは、時に両側性におこることが注目される。症候としては、本例のように両側の口周囲と一側の上肢遠位部に感覚異常がみられる手掌・両側口症候群<sup>5)</sup>、両側の口周囲と両側の上肢遠位部に異常感覚がみられる両側性手掌・口症候群<sup>7)</sup>、両側の口周囲にのみ異常感覚を呈する両側性口症候群<sup>8)</sup>、両側の口周囲と両側上肢遠位部だけでなく、両側下肢の遠位部

にも異常感覚を呈する両側性cheiro-oral-pedal症候群<sup>9)</sup>などが存在する。両側性の手や口周囲に感覚障害がおこる機序としては、解剖学的に上肢の感覚線維が通る内側毛帯内側部と顔面の感覚を伝える三叉神経毛帯腹側路が被蓋傍正中中部で非常に近接して走行しているためとされる<sup>10)</sup>。

本症例では、一側の橋被蓋部病変で両側口周囲の異常感覚が出現した。一側の橋被蓋部の狭い範囲に局限しているにもかかわらず、両側口周囲に異常感覚がおこっている機序としては、①浮腫説（急性期の浮腫により対側の三叉神経毛帯腹側路を障害）、②非交叉性三叉神経毛帯背側路の障害、③同

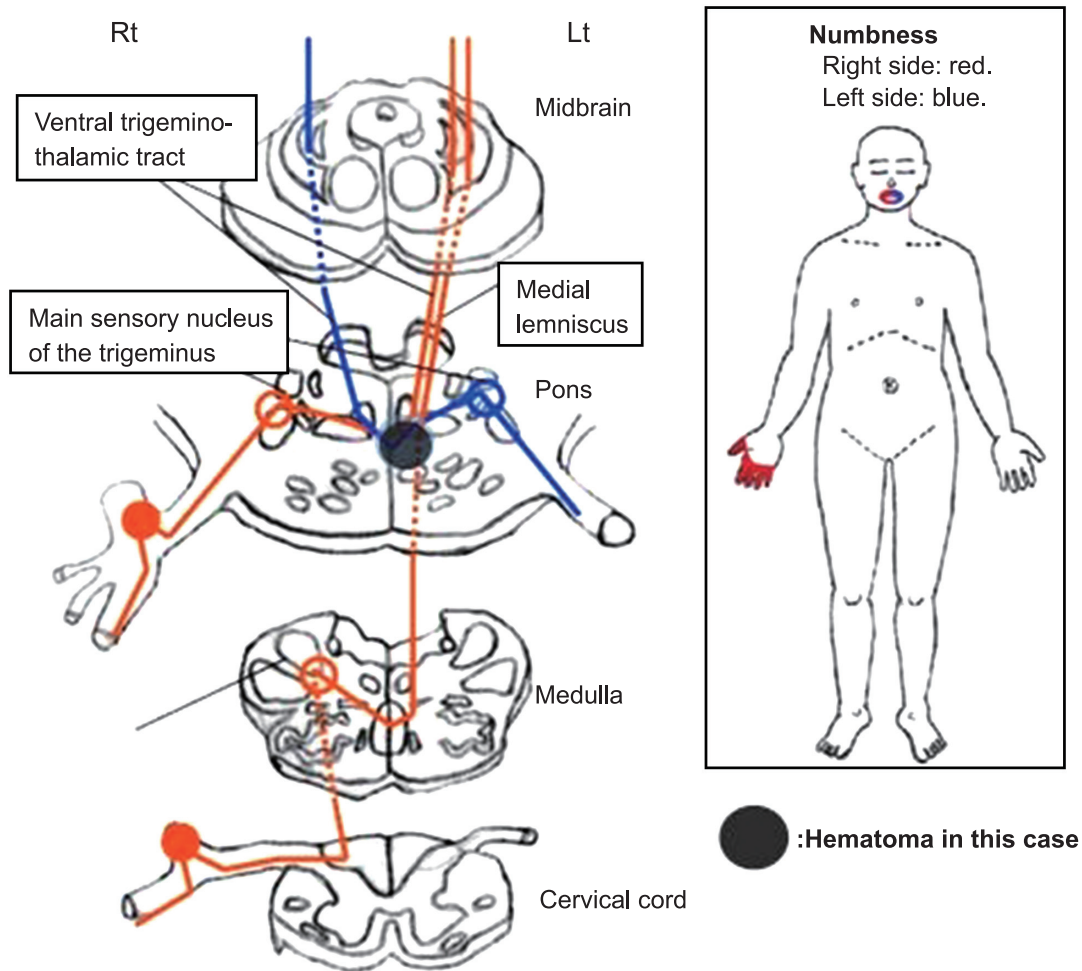


Fig. 2 Possible clinicopathological mechanism of the cheiro-oral syndrome with a bilateral perioral sensory disturbance in this case.

A hematoma located in the left pontine tegmentum impairs the sensory fibers from the contralateral medial lemniscus and the ventral trigeminothalamic tract (red line). In addition, the ipsilateral trigeminothalamic tract is also impaired (blue line).

側三叉神経主知覚核から対側の三叉神経毛帯腹側路へ交叉する線維の障害が考えられる<sup>5)</sup>。橋中部における伝導路については、口周囲の識別性触圧覚や固有感覚は通常三叉神経主知覚核に入り、対側に交叉し、その後内側毛帯の内側にある三叉神経毛帯腹側路を上行し、視床の後内側腹側核 (VPM) に投射される<sup>10)</sup>。また、手指の識別性触圧覚については、後索を通り延髄で交叉し、対側の内側毛帯の中央よりを上行する<sup>10)</sup>。今回の症例では橋被蓋傍正中部から左側寄りの出血により、通常の脳幹病変における手掌・口症候群の発症機序と同様に、左三叉神経毛帯腹側路と左内側毛帯が障害されたことで右の口周囲と右手指のしびれ感が出現したと考えられる。また左側口周囲の感覚障害に関しては、口周囲の知覚障害の種類が左右同じ性質の異常感覚であったこと、微小な出血の部位がより正中から左側であったことにより、左口周囲の感覚を伝える三叉神経毛帯腹側路の繊維が交叉後ではなく

髄内で交叉前に浮腫などの影響で圧迫され障害されたことで左口周囲のしびれ感を呈したと考えられた (Fig. 2)。また本症例では、初日のみ右半身の温痛覚鈍麻をみとめた。これは出血にともなう橋レベルの一過性の浮腫により、左外側脊髓視床路が障害されたと考えられた。

本症例のように両側口周囲および一側の上肢遠位部に感覚異常を呈した手掌・両側口症候群の報告はどの症例も一側の橋被蓋部病変で発症し<sup>5)6)</sup>、その主な原因は出血であった。1990年代の報告と比し、本症例では  $T_2^*$  強調画像でより正確に微小出血の病変が評価できた点の一つの特徴と考えられた。脳幹病変における手掌・両側口症候群の原因として梗塞ではなく出血によるものが多いことについては、梗塞と比較し出血（ことに微小出血）のばあいには、出血部位のみの局所的な障害にとどまるため、比較的限局した病変による症状が出現するものと考えられる<sup>5)</sup>。本症例においては、発症か

ら12日目で退院となりT<sub>2</sub>\*強調画像を一度しか評価することができなかった。今後、同様の手掌・両側口症候群や両側性COSをみた際には、脳幹病変、とくに橋被蓋部傍正中中部の微小な出血をうたがい初回の頭部MRIからT<sub>2</sub>\*強調画像を評価すること、そしてT<sub>2</sub>\*の経時的な変化と症状の変化と照らし合わせることが病態の解明に重要であると考えられた。

本報告の要旨は、第196回日本神経学会九州地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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) Sittig O. Klinische Beiträge zur Lehre von der Lokalisation der sensiblen Rindenzentren. *PragMed Wochenschr* 1914;45:548-550.
- 2) Strauss H. Über Sensibilitätsstörungen an Hand und Gesicht, Geschmacksstörungen und ihre lokalisatorische Bedeutung. *Monatsschr Psychiatr Neurol* 1925;58:265-276.
- 3) 舟越光彦, 寺井 敏, 小野富士雄ら. 手掌・口症候群を呈した脳橋部出血の1例. *神経内科* 1989;30: 174-178.
- 4) Omae T, Tsuchiya T, Yamaguchi T. Cheiro-oral syndrome due to lesions in the corona radiata. *Stroke* 1992;23:599-601.
- 5) 鶴屋和彦, 大星博明, 井林雪郎ら. 手掌・両側口症候群を呈した橋被蓋傍正中中部出血の一例—発症機序に関する考察—. *脳卒中* 1993;15:386-391.
- 6) Chen WH. Cheiro-oral syndrome: a clinical analysis and review of literature. *Yonsei Med J* 2009;50(6):777-783.
- 7) 長谷川康博, 岡田 久, 岡本 進. 同時多発性脳出血後, 両側性手掌・口症候群を呈した神経Behcet病. *臨床神経* 1991;31:754-759.
- 8) 雪竹基弘, 高島 洋, 松井 真ら. 両側性口症候群. *神経内科* 1995;42:185-187.
- 9) 角田雅美, 行野俊彦, 入江 宏ら. 両側 cheiro-oral-pedal 症候群を呈した橋被蓋部出血の1例. *神経内科* 1998;48:354-358.
- 10) 新見嘉兵衛. *神経解剖学*. 東京: 朝倉書店 1982;74-75, 167-172.

## Abstract

### A case of cheiro-oral syndrome with a bilateral perioral sensory disturbance caused by unilateral pontine tegmental hemorrhage

Rika Yamaguchi, M.D.<sup>1,2)</sup>, Yusuke Nanri, M.D.<sup>1)</sup>, Yusuke Yakushiji, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Motohiro Yukitake, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup> and Hideo Hara, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Division of Neurology, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Saga University

<sup>2)</sup> General Internal Medicine Unit, Saga University Community Medical Support Institute, Faculty of Medicine, Saga University

A case of a small left pontine tegmental hemorrhage that presented as cheiro-oral syndrome with a bilateral perioral sensory disturbance is described. An 83-year-old man suddenly developed numbness in his bilateral perioral area and right hand. Head CT and MRI (T<sub>2</sub>\*-weighted image) revealed a small left pontine tegmental hemorrhage. The patient was diagnosed as having cheiro-oral syndrome with bilateral perioral sensory disturbance, probably due to unilateral pontine tegmental hemorrhage. All residual symptoms disappeared within a month.

In the present case, the following clinicopathological hypothesis was considered. The hematoma located in the left pontine tegmentum impaired the sensory fibers from the contralateral medial lemniscus (from the right hand) and the ventral trigeminothalamic tract (from the right perioral region). In addition, the ipsilateral trigeminothalamic tract (from the left perioral region) was also impaired. It is important to know that a small unilateral lesion in the brainstem (especially the pons) can cause cheiro-oral syndrome with a bilateral perioral sensory disturbance, and a small brainstem hematoma is the most frequent etiology of this disease.

(*Clin Neurol* 213;53:46-49)

**Key words:** cheiro-bilateral oral syndrome, cheiro-oral syndrome, pontine tegmental hemorrhage, medial lemniscus, trigeminothalamic tract