両側声帯麻痺を伴う Shy-Drager 症候群の 2 例

田島 和幸¹⁾・竹田 泰三²⁾・西山 正司¹⁾・辻 恒治郎¹⁾
横畠 悦子²⁾・奥宮 清人³⁾・松林 公蔵³⁾

Shy-Drager Syndrome with Bilateral Vocal Cord Paralysis ;
A Report of Two Cases

Kazuyuki Tashima, Shoji Nishiyama and Kojiro Tsuji
(Kochi Minicipal Hospital)

Taizo Takeda, Etsuko Yokobatake, Kiyohito Okumiya and Kozo Matsubayashi
(Kochi Medical School)

Shy-Drager syndrome is a rare disease characterized by autonomic failure and multiple system atrophy. Vocal cord paralysis is sometimes a feature of this syndrome. We report two cases of Shy-Drager syndrome with bilateral vocal cord paralysis.

Case 1 is a 69-year-old woman. She first visited our hospital because of stridor without dyspnea. Indirect laryngoscopy revealed bilateral vocal cord paralysis, but radiographic examinations showed no specific cause. We recommended tracheotomy, but she refused it. Six months later she received an emergency tracheotomy because of sudden dyspnea.

Case 2 is a 66-year-old man. He first visited our hospital because of stridor with dyspnea. Indirect laryngoscopy revealed bilateral vocal cord paralysis. He received an emergency tracheotomy. These two patients had similar clinical features, such as postural hypotension and other systemic neurological disorders, which led to the diagnosis of Shy-Drager syndrome.

Key words : Shy-Drager syndrome, vocal cord paralysis, tracheotomy

はじめに

Shy-Drager 症候群は、自律神経症状を主症状とし、小脳症状、錐体外路症状などを認める神経変性疾患で、時に両側声帯麻痺による呼吸困難を起こす。今回我々は呼吸困難を来し、緊急気管切開を行った Shy-Drager 症候群の 2 例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例 1 : 69歳, 女性.

主訴 : 喘鳴.

家族歴 : 特記すべきものなし.

既往歴 : 平成元年11月, 全身麻酔下に胃粘膜下腫瘍手術(良性腫瘍).

現病歴 : 平成2年3月7日, 1カ月前からの喘鳴を主訴に当科を受診した. 初診時すでに両声帯の動きはほとんどなく(図1), 披裂軟骨が少し動くのみで, 声帯はほぼ正中固定されていた. 初診時には喘鳴は軽度で呼吸困難は訴えず, 嗄声も軽度であった. 呼吸困難の恐れがあったため, 緊急時に備えて即日入院, 胸部CT, 頭蓋内MRI など反回神経麻痺の原因検索を行ったが, 特別な

1) 高知市立市民病院耳鼻咽喉科
2) 高知医科大学耳鼻咽喉科学教室
3) 高知医科大学老年病科学教室

図1 症例1の初診時の喉頭所見

右が発声時, 左が安静時で, 声帯の動きはほとんどない。

異常は発見出来なかった。呼吸困難に備えて気管切開を勧めたが、本人も家族もこれを拒否、ひとまず退院となった。平成2年9月5日、急速に呼吸困難を来し、全身麻酔下緊急気管切開を行った。この時点でも原因は分からず、レティーナを挿入したまま退院となった。平成5年12月になり動揺感が生じ、脳の変性疾患を疑い、精査の結果 Shy-Drager 症候群と確定診断された。なお、前年11月に全身麻酔下に胃の良性腫瘍の手術を受けている

が、いびきが強かった事以外特に変わった事はなかったとの事で、挿管による両側反回神経麻痺は否定的である。

症例2：66歳，男性。

主訴：喘鳴。

家族歴，既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：平成5年2月ごろより喘鳴出現。

近医でポリープ様声帯として治療を受けていたが，9月ごろより喘鳴がひどくなり，当科を紹介された。当科

図2 症例2の初診時の喉頭所見

右が発声時, 左が安静時で, この症例も声帯の動きはほとんどない。

初診時の喉頭所見を図2に示す。症例1と同様両声帯の動きはほとんどなかった。ひどいびきがあり、呼吸困難があったため、局所麻酔下に緊急気管切開を行った。入院後、頸部、胸部CT、頭蓋内MRIなどで原因検索を行ったが、特に異常は認められず、ひとまず退院となった。その後、本人の希望もあり内科的な精査を行ったところ、Shy-Drager 症候群と確定診断された。

この2症例の70度 TILT-UP 試験とイソプロテレノール負荷試験の結果を図3に示す。体位変化による著明な血圧低下がみられ、イソプロテレノール負荷試験で過敏反応を認めず、中枢性の自律神経障害が示唆された。その他に、バルサルバ試験では、第Ⅳ相の overshoot が欠如していた。この2症例は起立性低血圧をはじめとする中枢性の自律神経障害が認められ、その他小脳、脳幹の広範な障害が示唆され、Shy-Drager 症候群と診断した。

70° tilt up test	症例 1	症例 2
前	173/83	130/63
直後	121/68	119/61
5 分	98/60	87/53
10 分	92/56	87/54
isoproterenol test (CD 25) (正常2-4)	5.5	2.2

図3 2例の70度 TILT-UP 試験とイソプロテレノール負荷試験の結果

2例とも仰臥位から起座位への変化により、著明な血圧低下がみられ、イソプロテレノール負荷に過敏反応を認めない。

考 察

Shy-Drager 症候群は、1960年 Shy と Drager¹⁾が、中年に発症し、起立性低血圧、尿失禁などの自律神経症状に加えて、筋固縮、振戦、神経原性筋萎縮などを伴う進行性の神経疾患の病理像を報告し、これが中枢神経系と自律神経系を侵す原発性疾患と考えたことに始まる。この症候群はオリブ橋小脳萎縮症(OPCA)や、線条体黒質変性症(SND)と病理学的に脳の変性領域が大変類似して、これらを Multiple system atrophy という1疾患群とする Graham ら²⁾のような考えもある。しかしながら本疾患は、確かに OPCA や SND と症状の類似性は

あるものの、明らかに自律神経症状が主症状で、1つの独立した疾患とするのがよいと考えられている。

Shy-Drager 症候群の症状としては、自律神経症状、小脳症状、パーキンソン症状、運動ニューロン症状の4つがある。自律神経症状としては、起立性低血圧、インポテンツ、脱力感、無汗、排尿困難などがある。特に起立性低血圧はほとんどの例にみられ、本症候群の主症状であることが多い。小脳症状として運動失調、企図振戦があり、パーキンソン症状として筋固縮、振戦がみられる。運動ニューロン症状として腱反射亢進などの錐体路症状を伴うこともある。それ以外に、筋萎縮性側索硬化症(ALS)類似の下位運動ニューロン症状の目立つ症例もある。

声帯麻痺に関しては、Montagna ら³⁾は Shy-Drager 症候群199例中29例(15%)にみられると報告しているが、ランダムに抽出した12例のうち、8例に高度両側麻痺、1例に軽度両側麻痺、2例に片側の麻痺、合計11例に声帯麻痺がみられたと言う Williams ら⁴⁾の報告もある。これは麻痺が起これば必ず呼吸困難を起こすわけではないので、耳鼻咽喉科を受診しておらず、注意深く観察すればかなりの症例にみられるものではないかと思われる。睡眠時無呼吸症候群を起こし、突然死の可能性もあると言われ⁴⁾、慎重な対処が必要である。

病理学的な変化としては、Shy-Drager 症候群には被核、橋核、オリブ核などの変性萎縮、胸髄、仙髄の側核や迷走神経背側核などの自律神経系などの萎縮など広範な変性が見られる。

声帯麻痺がなぜ起こるかの病理学的検討については疑問点が多い。喉頭では後輪状披裂筋の選択的な萎縮が報告されている。これは、病理学的にも⁵⁾⁶⁾、筋電図においても⁷⁾⁸⁾神経原性筋萎縮である。しかしながら中枢では、迷走神経の自律神経中枢である迷走神経背側核の萎縮はあるが、喉頭内筋の中枢である迷走神経疑核の異常が確認されていない⁵⁾。反回神経も正常であったと報告されている⁵⁾⁶⁾。迷走神経疑核は、延髄長軸に沿って長さが1.5 cm もあり⁹⁾、周囲との境界が不明瞭であり⁹⁾、さらに喉頭内筋の中枢の局在が分かっていないこと¹⁰⁾などが病理学的判断を難しくしている。よってなぜ後輪状披裂筋が選択的に侵されるかは今後の検討が必要である。

声帯麻痺に対し治療は気管切開⁴⁾¹¹⁾や cord lateralization¹²⁾などが行われている。しかしこれらは、いずれに

せよ単なる気道確保であってあくまで姑息的である。しかしながら突然死の可能性を考えると, Drury ら¹¹⁾の警告するように, 気管切開は早いにこしたことはない。この疾患は進行性で, 5~10年の経過で呼吸器や尿路感染症, 血圧低下によるショックなどで死亡することが多いと言われている。

さて, 今回の2症例は, 喘鳴を主訴に早期に耳鼻咽喉科を受診している。特に第1例目は, 診断までに4年が経過した。声帯麻痺をみた場合, 中枢性の原因はCT, MRIに所見が無ければ否定しがちである。Shy-Drager症候群は, 通常CT, MRIで脳の萎縮がみられることが多いが, 萎縮所見を見いだせないことも少なくない。声帯麻痺を見た場合は変性疾患も念頭に置いて, 起立検査など原因追及の精査努力をすべき事が痛感された。

本論文の要旨は日本耳鼻咽喉科学会, 第20回四国四県地方部会において報告した。なお高知医科大学耳鼻咽喉科, 齋藤春雄教授の御校閲に深謝いたします。

引用文献

- 1) Shy GM and Drager GA : A neurological syndrome associated with orthostatic hypotension ; a clinical-pathologic study. *Arch Neurol* 2 : 511~527, 1960.
- 2) Graham JG and Oppenheimer DR : Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 32 : 28~34, 1969.
- 3) Montagna P, Martinelli P, Rizzuto N, et al : Amyotrophy in Shy-Drager syndrome. *Acta Neurol Belg* 83 : 142~157, 1983.
- 4) Williams A, Hanson D, Calne DB, et al : Vocal cord paralysis in the Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 42 : 151~153, 1979.
- 5) Bannister R, Gibson W, Michaels L, et al : Laryngeal abductor paralysis in multiple system atrophy. *Brain* 104 : 351~368, 1981.
- 6) DeReuk J : The posterior cricoarytenoid muscle in two cases of Shy-Drager syndrome with laryngeal stridor. *J Neurol* 234 : 187~190, 1987.
- 7) 太田 豊, 寺山善博, 小松崎篤, 他 : 早期より両側声帯運動障害が認められた Shy-Drager Syndrome の1例. *耳喉頭頸* 63 : 371~375, 1991.
- 8) Guindi GM, Bannister R, Gibson WPR, et al : Laryngeal electro-myography in multiple system atrophy with autonomic failure. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 44 : 49~53, 1981.
- 9) 新見嘉兵衛 : 神経解剖学. 朝倉書店, 東京, 1981.
- 10) Martinovitis G, Leventon G, Goldhammer Y, et al : Vocal cord paralysis as a presenting sign in Shy-Drager syndrome. *J Laryngol Otol* 102 : 280~281, 1988.
- 11) Drury PME and Williams EGN : Vocal cord paralysis in the Shy-Drager syndrome. *Anesthesia* 46 : 466~468, 1991.
- 12) Kenyon GS, Apps MCP and Traub M : Stridor and obstructive sleep apnea in Shy-Drager syndrome treated by laryngofissure and cord lateralization. *Laryngoscope* 94 : 1106~1108, 1984.

(原稿受付 : 平成 7 年 1 月 23 日
 原稿採択 : 平成 7 年 3 月 1 日
 別刷請求先 : 田島和幸
 〒780 高知市丸ノ内1-7-45
 高知市立市民病院耳鼻咽喉科)