両側声帯固定を呈した Shy-Drager 症候群例

長谷川稔文・雲井 一夫

Bilateral Vocal Cord Fixation in a Patient
with Shy-Drager Syndrome

Toshifumi Hasegawa and Kazuo Kumoi

(National Hospital Organization Himeji Medical Center)

Shy-Drager syndrome has been labeled one type of multiple system atrophy. We report a patient with bilateral vocal cord abductor dysfunction and Shy-Drager syndrome.

The patient was a 79-year-old male suffering from dysuria. In January 2003, he was referred with a complaint of nocturnal stridor lasting two years. Fiberscopic examination of the larynx revealed insufficient abduction of the bilateral vocal cords with a slight aperture. No definitive diagnosis regarding the nocturnal stridor was established at that time. Six months later he complained of deterioration of the nocturnal stridor. While he did not have any other symptoms of respiration, the laryngeal examination showed his bilateral vocal cords lying in the midline position. Three months later, languor and dizziness occurred after every meal. When he was hospitalized for examination, he experienced faintness after meals. His condition progressed from bad to worse. He began suffering from aspiration pneumonia, requiring artificial respiration with intubation. The next day, he was given a tracheostomy to prevent laryngeal obstruction. After his recovery from pneumonia, orthostatic hypotension and hypotension after meals were discovered. T2-weighted magnetic resonance images showed high-intensity areas in the pons, an abnormal sign indicating multiple system atrophy. The diagnosis of Shy-Drager syndrome was made from these clinical observations. We reviewed 13 reports mentioning the surgical treatment for bilateral abductor dysfunction with Shy-Drager syndrome. It is necessary in patients with bilateral abductor dysfunction to restore the airway in order to prevent nocturnal sudden death. 33 cases have been treated by tracheostomy (29 cases), vocal cord lateralization (3 cases), and selective resection of the adductor branch from the recurrent laryngeal nerve (1 case).

It is important for physicians treating patients with bilateral abductor dysfunction to formulate an examination plan concerning nervous system degeneration diseases and to consider the indication for an operation to maintain the airway.

Key words : bilateral vocal cord fixation, Shy-Drager syndrome, multiple system atrophy, stridor, tracheostomy

はじめに

Shy-Drager 症候群は、起立性低血圧、食事性低血圧、陰萎、排便障害、排尿障害、睡眠の異常、呼吸の異常などの自律神経障害に錐体外路障害、小脳性運動失調、錐体路障害、筋萎縮などの多系統に及ぶ症状を呈する緩徐

進行性の変性疾患である。今日では Shy-Drager 症候群は、小脳性運動失調症を主症状とするオリブ橋小脳萎縮症やパーキンソン症状を主とする線条体黒質変性症とともに多系統萎縮症の一型と考えられている。

多系統萎縮症に声帯運動障害が合併することはこれま

でも報告されている¹⁾²⁾。今回両側声帯固定により呼吸不全をきたした症例を治療し、その後の検索で Shy-Drager 症候群と診断したので、Shy-Drager 症候群の気道確保について文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：79 歳，男性。

主訴：夜間の喘鳴。

現病歴：2000 年より排尿障害があった。2001 年より夜間の喘鳴を家人に指摘されるようになった。2002 年，夜間の喘鳴と排尿障害が悪化した。2003 年 1 月，夜間の喘鳴の精査のため姫路医療センター内科へ入院した。2003 年 1 月 30 日，精査目的で耳鼻咽喉科を初診した。

既往歴：2001 年，前立腺肥大症で手術治療。2002 年，脊柱管狭窄症で手術治療。

初診時所見：両側声帯は軽度の萎縮を認めた。声帯運動は開大が制限されていたが，吸気時には声門に間隙が認められた。診察時には，音声障害や喘鳴は認められなかった。ほかに耳鼻咽喉科学的に明らかな異常所見は認められなかった。

内科で喘息と睡眠時無呼吸症候群について検査されたが異常所見なく，喘鳴の原因は不明であった。

2003 年 7 月，夜間の喘鳴の悪化のため当科を再診した。

再診時所見：両側声帯は正中位であった。呼気時には声帯の振動は認められなかったが，吸気時に声帯は振動し喘鳴を認めた。

両側声帯麻痺と診断した。両側声帯麻痺の原因検索を行ったが不明であった。症状は夜間の喘鳴のみで呼吸困難はなかった。インフォームドコンセントの上，quality

of life を重視し気管切開などの気道確保は行わず経過観察することとなった。

2003 年 9 月より，食後に全身倦怠感とふらつきを認めた。排尿障害は悪化し自己導尿を行うようになった。2003 年 12 月より食後に意識の低下をきたすようになり，12 月 22 日当院内科へ精査のため入院した。食事の誤嚥と食後の失神が認められ，耳鼻咽喉科で治療することとなった。12 月 23 日，誤嚥性肺炎による呼吸不全をきたした。その後，呼吸状態が悪化し気管内挿管による人工呼吸管理を行った。両側声帯麻痺のため肺炎が改善しても抜管は困難と考え，12 月 25 日気管切開を行った。12 月 26 日には人工呼吸器より離脱し，その後の抗生剤治療により肺炎は改善した。

術後の喉頭所見：安静呼吸時（図 1 中），両側声帯は正中位であった。最大吸気時（図 1 左）に披裂部のわずかな外転が認められるのみで声門の開大は認められなかった。発声時（図 1 右）には披裂部はわずかに内転し，良好な音声を得られた。喉頭の反射は認められた。

術後の全身所見：意識清明，知能正常。歩行可能。安静時振戦，筋固縮などの錐体外路障害は認めなかった。深部反射の亢進はなかった。小脳性運動失調は認めなかった。四肢の筋力低下はなかったが，肺炎改善後も酸素投与が必要で呼吸筋麻痺が考えられた。呼吸機能検査では混合性障害を認めた。舌に筋側索攣縮を認めたが，萎縮はなかった。舌の運動や軟口蓋の挙上に異常は認められず，嚥下時の喉頭挙上は良好で嚥下障害は認められなかった。神経因性膀胱による排尿障害が認められた。起立性低血圧（表 1）と食事性低血圧（表 2）が認められた。

画像所見：MRI（2004 年 1 月撮影）では小脳および脳

図 1 喉頭所見

安静呼吸時（図 1 中）両側声帯は正中位であった。最大吸気時（図 1 左）に披裂部のわずかな外転が認められるのみで声門の開大は認められなかった。発声時（図 1 右）には披裂部はわずかに内転した。

表 1 血圧と心拍数 (体位による変化)

	血圧 (mmHg)	心拍数 (/分)
臥位	177/80	63
立位	122/68	72
立位 5 分後	114/69	74
立位 10 分後	105/63	76

表 2 血圧と心拍数 (食事による変化)

	血圧 (mmHg)	心拍数 (/分)
食前	146/77	74
食事開始 5 分後	117/77	82
食事開始 10 分後	104/61	83
食事開始 15 分後 (食事終了)	95/61	84
食後 5 分後	88/54	82
食後 10 分後	94/58	81

幹部に萎縮は認められなかったが、橋において T2 強調画像と FLAIR 画像で高信号領域を認めた (図 2)。これは橋横走線維の変性を示し、多系統萎縮症に関連した所見³⁾と考えられた。橋に認められた高信号領域は、2003 年 7 月撮影の MRI でも認められていたことが確認された。2003 年 7 月撮影の MRI と 2004 年 1 月撮影の MRI で、橋における所見の変化は認められなかった。

臨床症状と画像所見から、Shy-Drager 症候群と診断した。

気管切開孔はティチューブで確保した。ティチューブの開口部を指で閉鎖することにより発声は可能で、最長発声持続時間は 5.5 秒であった。食事は粥と軟菜を経口摂取でき、誤嚥は認められなかった。在宅酸素療法を行い、外来で気管切開孔の管理と筋萎縮予防を目的とした下肢のリハビリテーションを行っている。

考 察

両側声帯麻痺は声帯麻痺全体の 9.8% を占め、このうち神経・運動器疾患の占める割合は 14.5%⁴⁾ である。中枢神経系の変性疾患である Shy-Drager 症候群における声帯運動障害は、高い頻度⁵⁾⁶⁾ で認められ、進行性¹⁾⁷⁾ である。また、声帯運動障害は片側あるいは両側性であるが、声帯の位置は最終的には正中位に近づき^{5)~7)}、正中位以外の位置で固定したという報告はない⁸⁾。本症例でも両

図 2 MRI FLAIR 画像 (2004 年 1 月撮影)

小脳および脳幹部に萎縮は認められなかった。橋に高信号領域が認められた (矢印)。

側声帯運動障害は経過とともに進行し、両側声帯は正中位となった。両側声帯は正中位であるが、披裂部において最大吸気時にわずかな外転と発声時に内転が認められ、両側声帯外転障害と考えられた。

Shy-Drager 症候群における内喉頭筋の筋電図検査では、内喉頭筋の過緊張²⁾⁵⁾⁸⁾と後輪状披裂筋の神経原性変化⁹⁾の所見が示され、声帯外転障害と正中位固定は、内喉頭筋の過緊張と後輪状披裂筋の筋萎縮によるものであるとされている。同じく病理学的検討²⁾¹⁰⁾¹¹⁾では、後輪状披裂筋のみに神経原性筋萎縮が認められ、ほかの内喉頭筋には筋萎縮などの変化は認められないという報告が多い。また、反回神経には有髄神経線維の脱落が認められる¹¹⁾という報告がある。疑核については、組織学的には正常である¹⁰⁾¹¹⁾とする報告と神経細胞脱落が認められる²⁾とする報告があり一定した結論にいたっていない。

両側声帯固定による気道閉塞に対する治療は気道確保である。声帯麻痺を合併する多系統萎縮症の報告²⁾では、気管切開を行わなかった 12 例のうち 8 例は死亡し、死亡例 8 例中 6 例が突然死であった。気管切開を行った 15 例では死亡例は 2 例であった。Shy-Drager 症候群で両側声帯外転障害を呈する症例では、余命の延長や突然死の回避のためには気道確保は必要¹⁾²⁾であると考えられてい

る。

Shy-Drager 症候群において気道確保が施行され、気道確保の方法について記載のあった13文献^{1)2)5)6)8)10)12)~18)}33症例を検討した。気道確保の方法としては、気管切開術が29例と最も多かった。気管切開術以外では、声帯外方固定術が3例¹⁰⁾¹⁵⁾¹⁸⁾、反回神経内転枝の選択的切断術¹⁷⁾が1例であった。声帯外方固定術は、声門開大により気道確保が達成される一方で、音声と下気道の保護という喉頭の重要な機能が障害される可能性があり、術式選択時には検討を要する。本症例では、音声障害がないこと、緩徐進行性の神経変性疾患であるため将来嚥下障害の出現が予想されること、緊急に気道確保が必要であったことなどから気管切開術を選択した。

気管切開の時期について、Isozaki ら⁷⁾は喉頭麻痺の状態を4段階に分類し、覚醒時の声帯外転障害と睡眠中の声帯の奇異運動を気管切開の適応時期としている。本症例では初診時両側声帯の開大が制限され、夜間には喘鳴があったことから、すでに気管切開の適応時期であったと考えられる。本症例では、この時期には排尿障害と夜間の喘鳴が認められるのみでパーキンソン症候や小脳症候など神経変性疾患を疑わせる所見に乏しくShy-Drager 症候群の診断にいたらなかった。両側声帯固定により声帯が正中位をとる症例では、神経変性疾患の可能性を念頭に置き検索をすすめるとともに、適切な時期に気道確保を行うことが重要であると考えられた。

ま と め

1) 両側声帯固定により呼吸不全をきたし気管切開術を行った Shy-Drager 症候群の1症例を経験した。

2) 両側声帯外転障害を呈する Shy-Drager 症候群における気道確保の必要性、方法、時期について文献的に考察した。

参考文献

- Williams A, Hanson D and Calne DB : Vocal fold paralysis in the Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **42** : 151 ~ 153, 1979.
- 磯崎英治 : 多系統萎縮症における両側声帯麻痺の臨床病理学的、筋電図学的ならびに音響学的研究. *北関東医学* **41** : 389 ~ 409, 1991.
- Savoirdo M, Strada L, Girotti F, et al. : Olivopontocerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multisystem atrophy. *Radiology* **174** : 693 ~ 696, 1990.
- 宇野敏行, 豊田健一郎 : 両側反回神経麻痺の病因と対策. *日気食会報* **53** : 119 ~ 123, 2002.
- 森川郁郎, 前山忠嗣, 進 武幹, 他 : 両側声帯運動障害をともなった Shy-Drager 症候群の一症例. *耳鼻臨床* **80** : 1087 ~ 1092, 1987.
- 久布白幹男, 垣迫真一, 市川洋一郎, 他 : 両側声帯麻痺に基づく呼吸不全を来した Shy-Drager 症候群の1例. *日内会誌* **75** : 50 ~ 55, 1986.
- Isozaki E, Naito A, Horiguchi S, et al. : Early diagnosis and stage classification of vocal cord abductor paralysis in patients with multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **60** : 399 ~ 402, 1996.
- 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.
- Guindi GM, Bannister R, Gibson WP, et al. : Laryngeal electromyography in multiple system atrophy with autonomic failure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **44** : 49 ~ 53, 1981.
- Bannister R, Gibson W, Michaels L, et al. : Laryngeal abductor paralysis in multiple system atrophy: a report on three necropsied cases, with observations on the laryngeal muscles and the nuclei ambigu. *Brain* **104** : 351 ~ 368, 1981.
- 朝長正徳 : Shy-Drager syndrome の病理—自律神経系—, *脳神経* **37** : 687 ~ 689, 1985.
- Martin JB, Travis RH and van den Noort S : Centrally mediated orthostatic hypotension: report of cases. *Arch Neurol* **19** : 163 ~ 173, 1968.
- Roessmann U, Van den Noort S and McFarland DE : Idiopathic orthostatic hypotension. *Arch Neurol* **24** : 503 ~ 510, 1971.
- Israel RH and Marino JM : Upper airway obstruction in the Shy-Drager syndrome. *Ann Neurol* **2** : 83, 1977.
- Kenyon GS, Apps MC and Traub M : Stridor and obstructive sleep apnea in Shy-Drager syndrome treated by laryngofissure and cord lateralization. *Laryngoscope* **94** : 1106 ~ 1108, 1984.
- Gilmartin JJ, Wright AJ, Cartledge NE, et al. : Upper airway obstruction complicating the Shy-Drager syndrome. *Thorax* **39** : 313 ~ 314, 1984.
- 岩村 忍, 竹内貴志子, 立岡英宏 : 両側反回神経麻痺をともなった Shy-Drager syndrome. *日気食会報* **35** : 145 ~ 146, 1984.
- De Reuck J and Van Landegem W : The posterior cricoarytenoid muscle in two cases of Shy-Drager syndrome with laryngeal stridor: comparison of the histological, histochemical and biometric findings. *J Neurol* **234** : 187 ~ 190, 1987.

原稿受付 : 平成17年2月23日

原稿採択 : 平成17年5月11日

別刷請求先 : 長谷川稔文

〒673-8558 兵庫県明石市北王子町13-70

兵庫県立成人病センター頭頸部外科