

2010年10月

## 脊髄小脳変性症について

平成調剤薬局 黒野店

定期薬にセレジスト錠が処方されている77歳男性の方の症例。

特定疾患の『脊髄小脳変性症』を罹患しており、珍しい症例のため詳しく調べてみた。

セレジスト錠 5mg 2T

1日2回 朝・夕食後 (薬価 1錠1179.8円)

脊髄小脳変性症とは、運動失調を主症状とする原因不明の神経変性疾患の総称である。

運動失調症調査研究班による臨床統計によると、1990年の段階で本邦の脊髄小脳変性症の頻度は10万人当たり約7～10人程度。

脊髄小脳変性症を発病すると、運動失調症状が徐々に出現し、緩徐に進行する経過をとる。

運動失調のみ呈する場合もあるが、それ以外の症状を呈する 경우가少なくなく、他の症状として、錐体路徴候、錐体外路徴候、自律神経症状、末梢神経症状などを示すものがある。



そのときに参考になるものの一つは、画像診断である。例えば、頭部X線CTやMRIにて小脳や脳幹の萎縮を認めることが多く、ときには大脳基底核病変を認めることもある。

### ■脊髄小脳変性症の病型の分類

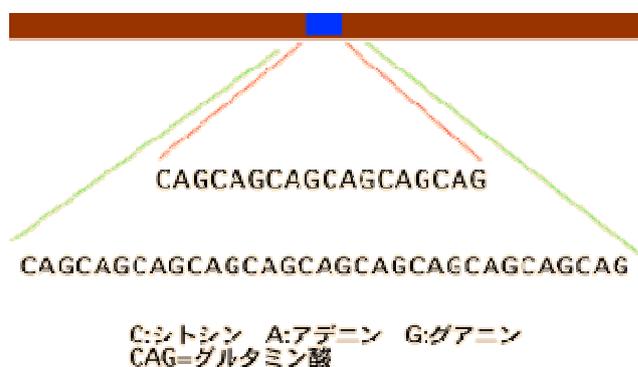
発症年齢が若年発症か、成人発症か、遺伝性がないものか、あるものかに分けられる。

発症年齢	遺伝性のないもの	遺伝性のあるもの
若年発症	孤発性脊髄小脳変性症	フリードリッヒ病 マリネスコ・シェグレン症候群 ルイ・バー症候群

成人発症	多系統萎縮症 (オリブ橋小脳萎縮症 (OPCA)、 線条体黒質変性症 (SND)、 シャイ・ドレーガー症候 群(SDS)) 皮質性小脳萎縮症(CCA) (晩発性小脳皮質萎縮症 (LCCA))	脊髄小脳萎縮症 1 (SCA1) 脊髄小脳萎縮症 2 (SCA2) 脊髄小脳萎縮症 3 (SCA3) (マチャド・ジョセフ病) 脊髄小脳萎縮症 4 (SCA4) 脊髄小脳萎縮症 5 (SCA5) 脊髄小脳萎縮症 6 (SCA6) 脊髄小脳萎縮症 7 (SCA7) 脊髄小脳萎縮症 8 (SCA8) 脊髄小脳萎縮症 10 (SCA10) 脊髄小脳萎縮症 11 (SCA11) 脊髄小脳萎縮症 12 (SCA12) 脊髄小脳萎縮症 17 (SCA17) 歯状核赤核・淡蒼球ルイ体萎縮 症(DRPLA) 遺伝性痙性脊髄麻痺 マリー病 メンツェル型 ホルムス型
------	--	--

■病因

これらの病気はCAG反復が正常より長くなっています。そのためこれを検出するとその病気の遺伝子があることが解るわけです。CAGとはシトシン(C)、アデニン(A)、グアニン(G) 正常では赤い線の長さくらいのものが黄緑の線の長さに延長してしまうため、病気が発症してくると考えられています。



最近の遺伝子診断が確実に  
行われるようになり、オリブ  
橋小脳萎縮症が日本では  
脊髄小脳変性症のなかで、最  
も多い病型。また、遺伝性の  
あるものとしては、  
Machado-Joseph 病が、日本で  
最も頻度の高い家族性脊髄

小脳変性症とされています。(SCA3の場合、遺伝子のある染色体が14。正常であれば、CAG反復数12~40回のところ、55~86回と異常延長されてしまう。)

ただし、小脳あるいはそこに関連した神経細胞群が選択的に死に至る理由は未だ不明。

## ■症状

小脳性運動失調は、いくつかの個別の症状のまとまりからその存在が疑われる。それらの症状には、まず、いわゆるロレツが回らない、あるいは音と音がつながってしまうなどの言語障害がある。次に、歩行時に腰部の位置が定まらずゆらゆらと揺れる体幹動揺や足を左右に広げて重心が後ろに残ってしまう症状を合わせた失調性歩行がある。更に、上肢の協調運動不全と動作時の振戦がある。

このために患者は、非常に転倒が多く、怪我をし易い状態にある。

また、字が書けず、言語障害とともに意志の疎通を困難にする場合がある。

しかし、遺伝性のものは最終的には遺伝子診断が決め手になるのはやむを得ない。

## ■治療

まず、一般的な指導としては、患者が困っている症状の克服のためあるいは危険防止のために、次のような指導を与える。例えば、言語障害に対してはゆっくりしゃべるように指導する。また、体幹動揺を伴う失調性歩行については左右に足を開いて歩くよう指導する。さらに上肢の振戦による動作障害については肘を机に固定して手の作業をするようにしたり、あるいは一方の手を他の手に添えて固定するなどの指導を行う。

小脳性運動失調症状に対する唯一の薬剤が、セレジスト錠などの TRH (Thyrotropin releasing hormone) である。効果がある場合には継続する。

ミオクローヌスのような素早い振戦には、リボトリールを試みる。

### ★作用機序

(1) 種々の受容体及びイオンチャンネルに対するタルチレリン水和物の親和性の検討では、TRH 受容体に対してのみ親和性を示した。

(2) 諸種神経伝達物質の遊離及び代謝回転に対するタルチレリン水和物の作用の検討では、ラットの脳内アセチルコリン及びドパミンの遊離をそれぞれ 0.1mg/kg 以上及び 1mg/kg 以上の腹腔内投与で持続的に促進し、更に神経伝達物質の代謝回転あるいは合成も促進することが認められた。

### ★重大な副作用

①頭痛、視力・視野障害等を伴う下垂体卒中があらわれることがある。

②血小板減少があらわれることがあるので、異常がみられた場合中止する。

## ■予後

脊髄小脳変性症の予後は、各病型で少しずつ違うので一概にはいえない。純粋に小脳症状のみで経過する型である皮質性小脳萎縮症と遺伝性皮質性小脳萎縮症は、その進行は非常に遅く、生命予後も極めて良好である。通常平均寿命と変わらないと考えてよい。一方、その反対に進行が著しく速く、数年でベッドから起き上がることも不可能になることもあるのがオリブ橋小脳萎縮症である。