

意識障害を伴った Fisher 症候群の 1 例

なりた 成田	のぶよし 信義 ¹	すぎはら 杉原	ひろし 浩 ¹	まさか 真坂	あきら 彰 ¹	よねやま 米山	きみひろ 公啓 ¹
	しみず 清水	とおる 亨 ¹	すがい 須階	じろう 二郎 ¹	おおわだ 大和田	しげる 滋 ²	

(受付：昭和 63 年 12 月 29 日)

抄 録

意識障害と脳波異常を呈した Fisher 症候群の 1 例を経験した。Fisher の 3 主徴を呈した後に意識障害を認め、意識回復後も神経症状の改善をみないため血漿交換療法を施行した。

本症候群は Guillain-Barré 症候群の亜型とされているが、本症例の意識障害には中枢性病変の関与が示唆された。

索 引 用 語

Fisher 症候群, 意識障害, 脳波異常, 血漿交換療法

はじめに

外眼筋麻痺, 運動失調, 四肢の腱反射消失の 3 主徴を呈した 3 症例を, 1956 年に Fisher¹⁾が報告して以来, Fisher 症候群は Guillain-Barré 症候群の亜型と考えられているが, その責任病巣についてはいまだ定説がない。今回, われわれは Fisher 症候群の経過中に, 意識障害と痙攣発作を生じ, さらに脳波異常を認めた中枢性の障害の存在が考えられた症例を経験したので, 若干の考察を加えて報告する。

症 例

症 例：56 歳, 女性。主婦。右利き。

主 訴：複視, 右眼瞼下垂, 歩行障害。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：昭和 62 年 6 月 18 日, 感冒様症状出現, 市販の感冒薬服用にて様子をみていたが, 6 月 24 日, トイレへ行こうとしたところうまく歩けず, 同時に脱力感, 頭痛, 複視も自覚した。家族に右眼瞼下垂を指摘され近医を受診し, 当科を紹介され即日入院となる。

入院時理学的所見：身長 146 cm, 体重 45 kg, 脈拍 120 回/分と増加。血圧 120/60 mmHg, 眼球結膜黄染なし。胸部理学的所見には異常を認めなかったが, 腹部で腸蠕動音の低下を認めた。

神経学的所見：意識レベル I-1 と軽度の意識混濁を認めた。高次脳機能障害, 知能低下は認めなかった。

脳神経系では, 両側瞳孔散大, 対光反射消失, 眼球は正中位に固定し, 随意運動が不能であった。oculo-vestibular reflex 陰性。両側眼瞼下垂を認め, 開眼不能, 額のしわ寄せおよび口とがらせ運動が不能であり, 両側性の末梢性顔面神経麻痺を認めた。聴力は左側に伝音性難聴を認めたが, 右側は正常であった。咽頭反射は消失し構音障害, 嚥下障害を認めた。

運動系では, 軽度の四肢筋力低下を認めた (MMT

1 聖マリアンナ医科大学 第 2 内科学教室
(主任教授 須階二郎)

2 聖マリアンナ医科大学 第 1 内科学教室
(主任教授 石田尚志)

表1 入院時検査所見

<血算>		<血液生化学>	
WBC	5.6×10 ³ /mm ³	T. P.	7.0g/dl
RBC	3.99×10 ³ /mm ³	T. Bil.	0.7mg/dl
Hb	11.6g/dl	GOT	6mU/ml
Plt.	212×10 ³ /mm ³	GPT	5mU/ml
		LDH	195mU/ml
<赤沈>		ALP	176mU/ml
1hr	19mm	LAP	26mU/ml
		γ-GTP	7mU/ml
<尿>		BUN	12mg/dl
蛋白	(-)	Cr.	0.8mg/dl
糖	(-)	Na	140mEq/l
沈渣	正常	K	4.2mEq/l
		Cl	105mEq/l
<髄液>		<血ガス分析>	
初圧	105mmH ₂ O	pH	7.47
細胞数	3/3 mono	PCO ₂	35.7mmHg
糖	89mg/dl	PO ₂	78.3mmHg
蛋白	59mg/dl	HCO ₃	26.3mm/l
IgG	2.0mg/dl (3.4%)	BE	+2.8mm/l
Myelin basic protein	2ng/ml以下	SAT	96.5%
<ウイルス抗体価>			
各種ウイルス抗体価は、血清および髄液にて陰性。			

4/5)。感覚系は、軽度振動覚低下を認めたが、位置覚、表在感覚は正常であった。

小脳機能は、指鼻試験、膝かかと試験とも両側で拙劣であり、軀幹の運動失調を認めた。

自律神経系は、膀胱機能障害を軽度認め、便秘傾向であった。

腱反射は消失していたが、病的反射はなかった。

入院時検査成績：表1に示すごとく血液生化学的所見に異常を認めず、髄液検査では、蛋白は59mg/dlと軽度増加、細胞数は3/3で蛋白細胞解離がみられた。また、表2に示すごとく体性感覚誘発電位、末梢神経伝導速度では異常がみられなかった。

頭部CT；図1に入院後14日目に撮ったCTを示す。後頭葉に arachnoid cyst と思われる低吸収域を認めたが、他に異常所見を認めなかった。

頭部MRI；図2は入院後21日目のスピンエコー法によるT2強調画像のMRI所見（SE2000/150）であるがCTと同様、arachnoid cyst による高信号域を認めたが他に異常はみられなかった。

入院後経過：図3に入院後の経過を示す。6月24日入院。7月3日夜間突然、痙攣発作が出現し、意識レベルは混迷へと低下した。ほぼ同時期に記録した脳波（図4）にて、びまん性徐波が認められた。意識レベルは3日間で軽快したが神経所見の改善がみられないため血漿

表2 電気生理学的検査成績（入院時）

聴性脳幹反応

(msec)

末梢運動神経伝達速度 (m/sec)

	I	III	V	I-III	I-V	III-V
左刺激	2.12	4.16	6.16	2.04	4.04	2.00
右刺激	伝音難聴のため導出できず					

	左	右
正中	61	66
尺骨	69	66
腓骨	50	49
脛骨	51	57

体性感覚誘発電位

SEP

(msec)

	P ₁₅	N ₂₀	P ₂₃
左	15.2	20.0	29.6
右	14.4	20.8	29.6

末梢知覚神経伝達速度

(m/sec)

	左	右
正中(肘・手首)	69	60
尺骨(肘・手首)	67	73

SSEP

(msec)

	C ₃	shagass	CCT.
左	12.8	18.0	5.2
右	15.4	18.8	3.4

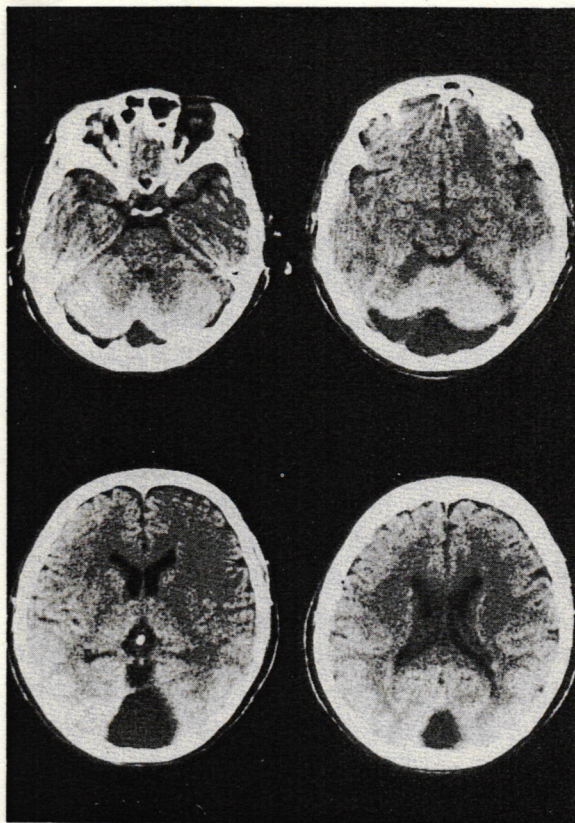


図1 入院後14日目に施行した頭部CT像であるが、後頭葉に arachnoid cyst と思われる低吸収域を認める他に異常は認めなかった。

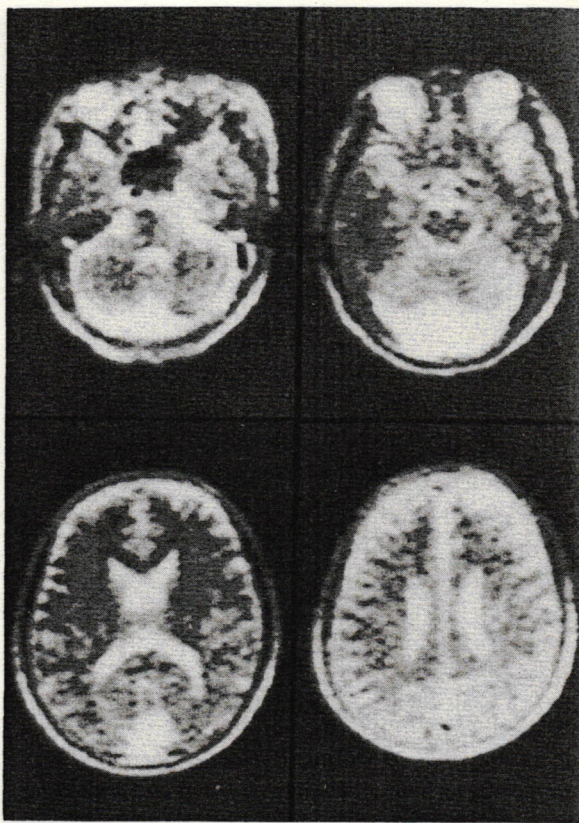


図2 入院後21日目に施行した頭部MRIのT2強調画像 (SE 2000/150) であるが、頭部CTと同様に arachnoid cyst による病巣が高信号域として認められたが、他に異常は認めなかった。

交換を3日間施行したところ、翌日より下肢の振動覚が改善し、さらにその1週間後より腱反射出現。3ヵ月後には内眼筋麻痺・顔面神経麻痺を除いてほぼ回復し、6ヵ月後には完全回復に至った。また脳波上でも改善がみられた (図5)。

考 案

本症例は、先行感染の後、眼筋麻痺、運動失調、腱反射消失の3主徴を認め、Fisher 症候群と診断した。しかし、多彩な脳神経症状および軽度の筋力低下を合併していたため Guillain-Barré 症候群の ataxic form との鑑別が必要と思われるが、軽度の振動覚低下以外に感覚障害がみられず、本症候群に多彩な脳神経症状、軽度の

筋力低下を合併した報告^{2,3,4)}もあり、本例は Fisher 症候群と考えた方が適切であると思われる。

本症候群の治療は Guillain-Barré 症候群と同様、近年血漿交換が有効との報告がみられているが、本症例においてもステロイドパルス療法で神経徴候の改善が充分でなかったため、1日に新鮮凍結血漿を 500 ml 用い、3日間血漿交換を施行した。この結果、脳神経症状を中心として改善がみられ、本症例でも血漿交換が有効であったと考えられた。音成⁵⁾らは急性増悪のみられた本症候群の症例に対して血漿交換を行い、内眼筋麻痺、軀幹失調などに著効を示したとし、松本ら⁶⁾も同様に構音・嚥下障害、四肢知覚障害などにおいて有効であったと報告している。さらに森ら⁷⁾は Acute Guillain-Barré 症候群において、重症化の抑制に効果があったとしている。そ

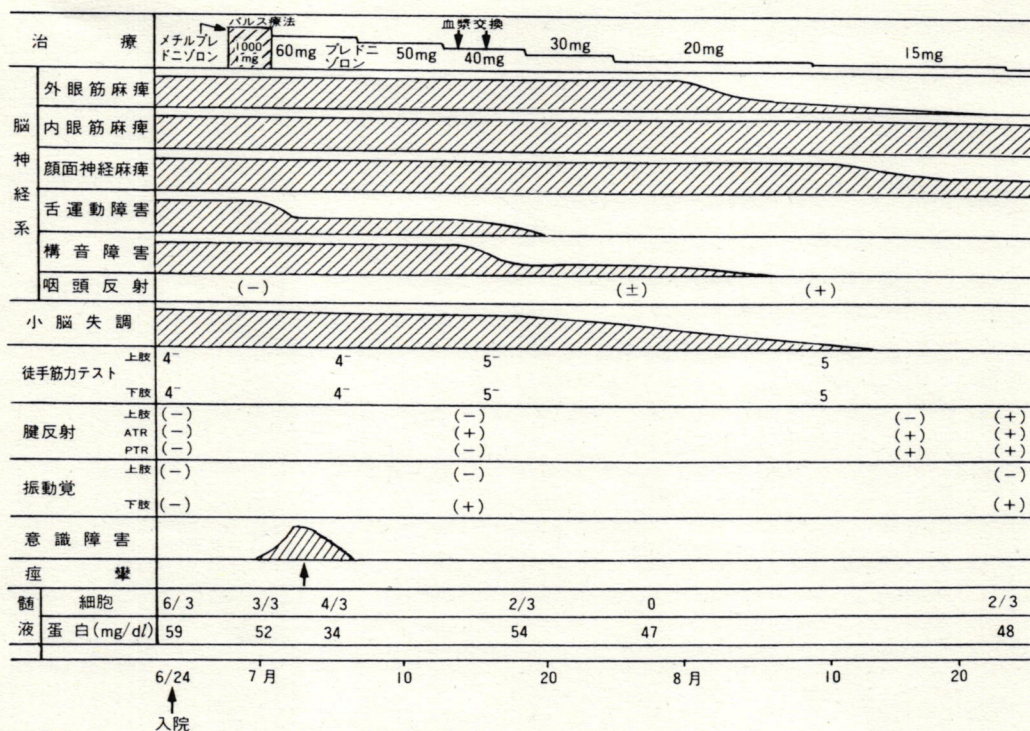


図3 6月24日に入院。7月3日に突然の痙攣を伴う意識レベルの低下をきたした。意識レベルの低下は3日間で軽快したが、神経症状の改善がみられないため血漿交換を施行したところ改善傾向がみられた。

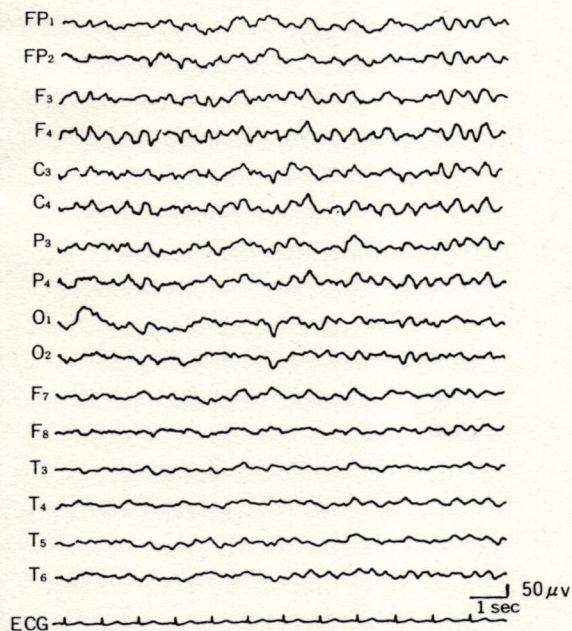


図4 脳波所見 (意識障害時)

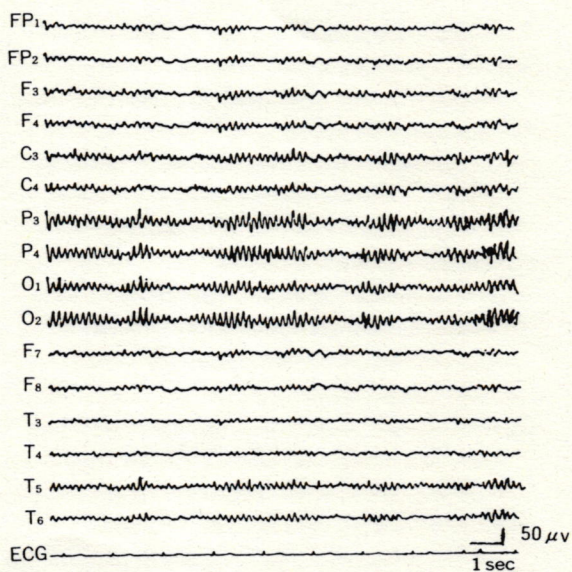


図5 脳波所見 (意識改善時)

表3 Fisher 症候群における意識障害と脳波異常の報告例 (中嶋らへ改変)

報告者	年齢	性	意識障害	脳波所見
1. Fisher 1956	63	男	(+)	正 常
2. Van Allen 1964	7	女	(+)	後頭葉に徐波
3. Schibanski 1972	16	女	(-)	後頭葉優位の全誘導にわたる徐波
4. 東 村 1972	38	女	(-)	全誘導に散発性徐波
5. Schumm 1975	(52例)			
6. 寺 沢 1975	39	男	(+)	記載なし
7. 田 川 1975	20	男	(-)	基礎波のび慢性徐波化、後頭部優位に δ 波出現
8. 今 村 1976	78	女	(+)	施行せず
9. 松 本 1977	9	女	(-)	後頭葉徐波、4Hz 棘徐波
	14	男	(+)	Slow dysrhythmic pattern
	10	男	(+)	5Hzの棘徐波
10. Otsu 1978	14	男	(-)	前頭葉優位な6~7Hz θ の群発
11. 向 井 1978	66	女	(-)	散発性徐波の混入
12. 吉 田 1978	27	男	(-)	Slow wave の出現
13. 木 矢 1978	39	女	(-)	左側頭部 θ burst
14. 北 村 1979	22	女	(-)	散発性徐波
15. 野 田 1980	13	男	(+)	6~7Hz θ が散発→後頭部に棘波ありNVで6Hz陽性棘徐波
	13	女	(-)	基礎波5~7Hz, HVでbuildup
16. 白 戸 1982	13	女	(-)	4~5Hz, irregular spike & wave (発作性)
17. 中 嶋 1984	35	女	(+)	3Hz, spike & wave (発作性)
18. 本 例	56	女	(+)	基礎波: び慢性徐波, 前頭頭頂葉優位に θ 波出現

の効果の機序として音成ら⁵⁾は、病因に体液性免疫が関与し、血漿交換により γ -グロブリン分画が除去されることによるとし、森ら⁷⁾は、免疫グロブリンなどのなんらかの生理活性物質を補充あるいは強化するのではないかと推察している。本症例においても血漿交換施行後に神経症状の改善がみられたことは、血漿中の原因物質の除去と大量の免疫グロブリンの補充が関与したことが推察される。

本症候群の責任病巣については、寺沢ら²⁾山嶋ら³⁾ほか多数の報告がなされているが、現在まで剖検例が少ないこともあり、責任病巣は明らかにされていない。本症候群では一般に意識障害と脳波異常を呈することはまれとされているが表3に示すごとく17例の報告がみられる。中嶋ら⁸⁾は、基礎律動の慢性徐波化、散発性徐波、徐波群発が多く、脳幹あるいは大脳から末梢神経に至る

までさまざまな程度に脱髄がおこる可能性があるとしている。

中枢病巣の画像診断については、近年、豊島ら⁹⁾がMRIで小脳髄質および橋に脱髄と思われる病変がみられた例を報告している。本例においてはMRI上明らかな病巣を見出せなかったが、これは病期の問題および機種が0.02 Tの常伝導(acut scan)であったことなどによるものと思われる。

以上より、本症候群においては中枢病変の存在を考慮し、今後MRIや電気生理学的検査により局所神経症状に対応した病巣を検索する必要があると考えられる。しかし、本症候群の3主徴の1つである腱反射の低下については、中枢障害のみでは説明がつけにくく、末梢病変の関与も考えられており、本症候群の責任病巣を明らかにするためには、今後症例の積み重ねが必要と思われた。

文 献

- 1) Fisher, M.: An Unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (Syndrome of ophthalmoplegia ataxia and areflexia). New Eng. J. Med., 255: 57-65, 1956.
- 2) 寺沢時江, 国分豊明, 片岡喜久雄: Fisher 症候群の2症例. 医療, 29 (4): 73-78, 1975.
- 3) 山嶋哲盛, 土屋良武, 駒井裕一, 柳 碩也: 動揺性の意識障害を呈した Fisher 症候群の1例. 神経内科, 18: 1-8, 1983.
- 4) 小林逸郎, 竹宮敏子, 丸山勝一: Fisher 症候群の臨床生理学的検討. 脳神経, 35 (4): 385-394, 1983.
- 5) 音成龍司, 黒田康夫, 小田健一郎, 柴崎 浩: 血漿交換が増悪を抑えた Fisher 症候群の1例. 神経内科治療, 3 (1): 31-35, 1986.
- 6) 松本博之, 米沢和彦, 小林信義, 佐藤忠弘, 阿部敬, 伊藤公晴, 森 正光, 菅 充生, 赤保内良和, 谷内 昭: 血漿交換が奏功した Fisher 症候群の1例. 内科, 54 (6): 1189-1192, 1984.
- 7) 森 悦郎, 岩田高志, 田淵正康, 大角幸雄, 山鳥重: Acute Guillain-Barré Syndrome における血漿交換療法の有用性——ステロイドパルス療法との比較. 臨神経, 28 (2): 196-202, 1988.
- 8) 中嶋玲子, 日笠親續, 下村登規夫, 船本浩治, 藤本一夫, 高橋和郎: 意識障害と脳波異常を伴った Fisher 症候群の1例. 島根中病医誌, 11 (1): 158-164, 1984.
- 9) 豊島裕子, 亀田千賀子, 宮島真之, 下條貞友, 宮原正: MRIで小脳脳幹に異常陰影を認めた Fisher 症候群. 神経内科, 25: 577-579, 1986.

Abstract

**A Case of Fisher's Syndrome Accompanied
by Consciousness Disturbance**

**Nobuyoshi Narita¹, Hiroshi Sugihara¹, Akira Masaka¹, Kimihiro Yoneyama¹,
Tooru Shimizu¹, Jiro Sugai¹ and Shigeru Oowada²**

A 56-year old female, who had suffered from cold-like symptoms since 6 days previously was admitted with general weakness, diplopia and right blepharoptosis. Two days later, eyeball fixation in the middle position, loss of light reflex, loss of deep reflex and paralysis of the cranial nerve III, V, VI, VII, IX, X, and XI appeared. Ten days after admission she developed convulsive attacks and a decrease in consciousness. EEG revealed a diffused slow wave. Steroid treatment was performed on a diagnosis of Fisher's syndrome, for 3 weeks but no improvement were observed. Therefore, plasma exchange was performed. The next day, the sense of vibration in the lower limb improved. One week later, tendon reflex appeared. Approximately 3 months later, almost total restoration was achieved except for ophthalmoplegia interna and facial paralysis. Such complicated cases with consciousness disorders on rare and this case presented interesting aspect conceiving relationship between Fisher's syndrome and the central nervous system.

1 The Second Department of Internal Medicine (Director : Prof. Jiro Sugai).

2 The First Department of Internal Medicine (Director : Prof. Masashi Ishida).

St. Marianna University School of Medicine, 2-16-1, Sugao, Miyamae-ku, Kawasaki, 213, Japan.