A CASE OF CONVERGENCE NYSTAGMUS

By

K. GOTO, J. SUZUKI, K. TOKUMASU E. SAKATA,
Y. MATUBA AND S. MOGI

*From the Department of Oto-rhino-laryngology, Faculty of Medicine,
University of Tokyo. (Director: Prof. I. Kirikae)*

The Authors reported on convergence nystagmus in a 17 year old male. His chief complaints were bilateral tinnitus, bilateral hardness of hearing, and double vision. Craniotomy was performed by neurosurgeons. Postoperatively, he remained comatic and died 24 hours later.

Autopsy revealed a sharply defined, hen egg sized tumor (teratoblastoma), arising from the roof of the third ventricle and was found down-wards the quadrigeminate palate.

Microscopically, the brain stem revealed lesions in the nuclei of the third nerve, superior olive nuclei and in the nuclei of the central grey matter.

Eye movement of the nystagmus was cinematophotographed in a 16 mm film.

輻輳性眼振 (Convergence Nystagmus) の 1 症例

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任: 切替一郎教授)

五 島 一 吉・鈴木 淳 一・徳 増 厚 二
ゴ トウ カズ ヨシ スズキ ケ ジュン イチ トク マス コウジ

坂 田 英 治・松 葉 幸 雄・茂 木 し げ 子
サカ タ エイ ジ マツ ハ ユキ オ モ ギ シ ゲ コ

はじめに

Convergence nystagmus とは眼球の律動的輻輳運動をいう。これが他の一般の眼振と異なる最大の点は、眼振の運動が非共扼性なることである。この眼振は Ferrar¹⁾, Cogan²⁾ 等の報告にも見られるごとく眼球の内陷運動をともなうことが多いので Nystagmus convergens³⁾ と呼ばれることがある。はなはだ稀な眼振で過去の文献を調べてみると 1937 年 Vazquez⁴⁾ の報告に始まり 10 例、そのうち 4 剖検例がある。我々は本症の 1 例を経験し死後剖検する機会を得たので報告し、併せて本眼振の発生機構について文献的考察を試みた。

症 例

患者: 中○章○ 男子 17 才 高校生

初診: 昭和 34 年 11 月 27 日

主訴: 両側耳鳴, 頭鳴, 両側難聴, 複視

家族歴, 既往歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 昭和 33 年暮, 複視, 約 1 カ月で自然に回

復。昭和 34 年 2 月, 相撲で前頭部打撲, 5~10 分間意識そう失し約半月意識もうろう。4 月再び複視。5 月頭痛 (頭全体), 軽度の反応鈍麻。8 月右難聴。10 月左難聴, 両側耳鳴 (頭鳴), 唾液分泌過剰, 以上の症状は次第に増悪。11 月 27 日耳鼻科外来受診。12 月 7 日東大脳神経外科へ入院。

〔臨床検査所見〕(12 月 1 日)

1) 一般神経学的所見: 顔貌は表情少なく, マスク様, 言語単調, 応答は鈍麻, 意識明瞭

脳神経症候: 眼症状, 視力 $VE=0.1(1.0 \times -2.0D)$, $VS=0.2(0.9 \times -2.5)$, 眼瞼閉鎖不全 (特に右側に著明), 絶対瞳孔強直, 自発眼振, Convergence nystagmus, 上方視困難 (Parinaud's sign), 右角膜反射消失, 左低下。両側難聴 (Fig. 1), 絞扼反射消失, 以上 III, IV, V, VI, VIII, IX, X 脳神経の両側障害が認められた。

眼底所見: うつ血乳頭は認められない。

小脳症候: 指指試験, 指鼻試験左右共に拙劣, Romberg 現象陽性 (常に右方へ)。軽度の歩行障害。

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

他の神経症候：右膝蓋腱反射亢進，右 Babinski 陽性，右下肢不全麻酔。

2) 髄液所見 (12月9日)：水様透明，初圧 270mm H₂O (坐位)，細胞数 44/3，Queckeustedt 陰性，Pandy (+)，Nonne-Apelt (-)。

3) X 線写真所見：気脳撮影により左右側脳室の著明な拡大を認めた (Fig. 2, 3)。他の X 線写真には異常所見がない。

4) 耳鼻咽喉科学的所見 (12月1日)：鼓膜，固有鼻腔，喉頭には異常所見なし。絞扼反射は消失。

聴覚機能：両側中等度難聴 (Fig. 1)，応答不確実で閾値測定困難，語音明瞭度右 0%，左 2% (語音の了解度が低下していることや，反射的行動の遅鈍のためほとんど測定が不可能であつた)。

前庭機能：i) 自発眼振検査，裸眼では遠方視で自発眼振なく，近点を注視させると著明な Convergence nystagmus (6～8 回/10 秒) を認めた (眼球が輻輳と共に内陷する傾向 Nystagmus retractorius は見られなかつた)。Frenzel 眼鏡を装用すると，左向きのごく軽度の自発眼振 (4～6 回/10 秒) を認めた。左下頭位で自発眼振の増強が見られた。ii) 血管性眼振，瘻孔性眼振は認められなかつた。iii) 温度眼振，回転眼振検査では，左眼振方向優位性を示した。iv) 偏倚検査，Romberg 現象，足踏検査，遮眼書字検査ではいずれも右方偏倚傾向を認めた。

経過及び転帰：昭和 34 年 12 月 19 日，脳神経外科にて，第Ⅲ脳室腫瘍の診断のもとに左後頭部開頭術を施行，腫瘍が大きかつたためその試験切除に止められた。12月20日 41°C 発熱 (視床下部刺激症状か?)，意識不明のまま死亡。

〔病理解剖所見〕

肉眼的所見：第Ⅲ脳室天蓋より發育せるほぼ鶏卵大の腫瘍である。脳室壁に密着し松果体近傍より發育し被包された硬い腫瘍で表面は結節状を呈している。一部のう腫を形成し部分的出血巣を認め大部分は灰白色を呈している。右視床部及び腫瘍周辺部の脳実質は萎縮している。中脳四丘体は腫瘍により上方より圧迫され，その原形は認められずうすく平板化している。下垂体，頭蓋骨には変化はない (Fig. 4, 5)。

組織学的所見：四丘体上丘，橋内耳神経入口部上方及び下方横断の三部の組織塊をそれぞれ 10 枚

内陥運動 (Nystagmus retractorins) も認められたとしている。他の 5 例は、臨床所見より各々次のごとく診断している。i) 中脳ことに中脳前部 (anterior midbrain) の血管障害、ii) 脳腫瘍による中脳前部の圧迫 (retraction type), iii) 中脳上方部の乏血状態、iv) 視床から中脳へかけての血管障害、v) 中脳前部の血管性病変。結論として本眼振の発現は中脳前部 (anterior midbrain) の障害に由来するものであると述べている。中脳前部 (anterior midbrain) が解剖学的にどの部分を占めているのか詳しい記載がなされていない点は、組織学的になお充分検討される余地があるものと考えられる。Cogan²⁾ は本眼振の発現は眼球輻輳の緊張性支配、内直筋への中枢からの過度の Impulse によると説明している。以上 3 例の剖検例では、脳脚部血管周囲へのびまん性細胞浸潤、中脳動眼神経核、Perlia 核、中脳水道周辺、中心灰白質などの細胞変性を認めている。

さて Kestenbaum^{5), 6)} は本眼振の発現は同時に眼球の内陥運動を示すことが多く、同時に Parinaud's sign を示していることが多くこれを Paraaqueductal syndrome と呼んでいる。本眼振の発現は中脳水道周辺の病変診断上重要なものであるとしている。これまで報告のあつた 10 例中 2 例にこの内陥運動を伴つた retraction type をみている。我々の症例ではこの傾向はなかつた。

Perlia, Bruce⁸⁾ (1889) によりおのおの独自に発表された。いわゆる眼球輻輳の中枢“Perlia 核”は左右動眼神経核の中間に存在する運動神経細胞群である。一方 Warwick⁹⁾ (1955) は比較解剖学的研究により“Perlia 核”の存在を否定しているが現在では一応この核の存在が認められている (Duke-Edler⁹⁾, Adler¹⁰⁾, Kestenbaum⁶⁾, Cogan²⁾)。

以上のごとく病理解剖学的には本眼振の発生原因を、中脳水道周辺、四丘体、動眼神経核 (Perlia 核を含む) の病変に求めることができるが本眼振の発生機構に関しては多くの要因が関与するためなお充分な説明がなされていない。

Furtado, Cogan は Bender⁷⁾ (1955) により発表された“eye centering system”にもとづいて本眼振の発生機構を説明している。“eye centering system”という仮説的機構は、大脳皮質を含む脳幹部にわたる広い領域が関与している。注視線を中心位に向けさせるある複雑な機構があると同時に、その注視線の中心位から離れる機構がある。この機構の一部分の障害により、両機構の不均衡をきたし本眼振を発生させるものであると説明しているがまだ仮説的なものである。以上を要約すれば Convergence nystagmus の発生機構は、器質的には、中脳水道周辺、四丘体、動眼神経核周辺の病変に求め、

機能的には“eye centering system”の一部分の不均衡にその原因を求め得るものである。

我々の症例においては、内眼的にも組織学的にも中脳四丘体周辺では動眼神経核の一部、中脳水道周辺中心灰白質、赤核にまで病変を認め、更に脳橋部では、外転神経核、上方リブ核にまで病変を見出している。我々の症例における眼振の発現は、器質的には上記のごとく、機能的には“eye centering system”の一部の不均衡及び外転神経への中枢からの過度の Impulse に求めることができよう。本眼振の様子は 16mm 映画として保存してある。なお本症例は、Convergence nystagmus としては本邦初めての剖検例である。

ま と め

17 才、男子。高校生、両耳鳴 (頭鳴)、複視を主訴として来院。第Ⅲ脳腫瘍の診断のもとに開頭術を施行、昏睡状態のまま死亡。剖検の結果第Ⅲ脳重天蓋より発生したほゞ鶏卵大の腫瘍でテラスプラストーマと診断された。腫瘍は中脳四丘体、中脳水道を強く圧迫しており、病理組織学的には動眼神経核の一部、中心灰白質、外転神経核に病変を認めた。

文 献

- 1) Furtado D.: Nystagmus disjonctiff convergent Rev. Neuro. 94: 335~350, 1956.
- 2) Cogan D.G.: Convergence Nystagmus AMA. Arch. of Oph. 62: 295~299, 1959.
- 3) Cogan D.G.: Neurology of the ocular muscle III. Charles C. Thomas Pub. Comp.
- 4) Vazquez B.A.: Konvergierender Nystagmus in einfall von Encethalitis lethargica Zbl. 30: 264~267, 1938.
- 5) Kestenbaum A.: Clinical Methods of Neuroophthalmologic Examination, New York, Grune & Stratton Inc. 1948.
- 6) Kestenbaum A.: Advanced Ophthalmology 7: 270~272, 1956.
- 7) Bender M.B.: The eye-centering System Arch. Neuro. & Psych. 73: 685~699, 1955.
- 8) Warwick: The so called nucleus of convergence Brain 78: 92~114, 1955.
- 9) Duke-Edler: Textbook of Ophthalmology 4: 4201, 1950.
- 10) Adler F.H.: Physiology of eye, clinical application. Masley Comp. 361~371, 1953.
- 11) 切替, 佐藤: 中脳性難聴をきたした松果体腫瘍の 1 例, 日耳鼻, 60: 1357~1361, 1957.

本症例の検索にあたり御指導、御校閲を賜わつた切替一郎教授に心から感謝の意を表わしたい。なお病理組織検査を御指導下さつた東京医歯大万年甫博士ならびに本症例の検索につき種種御指導下さつた東大脳神経外科中塩兼雄博士に心から感謝の意を表わしたい。

(原稿到着=昭和 36. 11. 6 日)