脊髄小脳変性症の1症例

——興味ある頭位眼振ならびに頭位変換眼振所見を中心に——

た なか みき お
田 中 幹 夫

緒 言

いわゆる脊髄小脳変性症に関し、神経耳科学的考察を加えた文献は少ないが¹⁾²⁾³⁾⁴⁾、本症は天幕下疾患として代表的疾患の一つでもあり、メマイ・平衡障害患者の鑑別診断上重要である。

また、本症における異常眼球運動所見はしばしば特徴的であり、それらは小脳やその連絡路障害との関連において注目されている。

さて、今回我々は、一般神経学的に晩発性皮質性小脳萎縮症 (late cortical cerebellar atrophy. LCCA⁵⁾) と診断された症例について神経耳科学的検索を行い、多くの興味ある所見を得ることができた。

中でも、頭位眼振ならびに頭位変換眼振所見は極めて稀なものであったので、ここに紹介し、若干の考察を加え、諸賢の御批判を仰ぎたいと思う。

症 例

症例： 63♂，アパート経営，右利き。

主訴：歩行障害，動揺視，言語障害。

家族歴：特記すべきものはない。

既往歴：昭和11年に梅毒と言われ，サルバルサン5本使用。昭和32年に，オートバイ乗車中事故に会い，腰部打撲，数秒間の意識障害を認めたが，以後，特に問題はなかった。

現病歴：昭和33年頃より，歩行時両下肢が重く感じられ，踵から着地する感じや，からだの後へ残る感じも出現してきた。

また，階段下降時不安定感もみられるようになった。

約6ヶ月後，突然物が上下に動く動揺視が出現してきた。この動揺視は急激な体位変換によ

り増強した。

以後，徐々に軽い企図振顫や書字障害も出現してきた。

昭和44年頃より身体動揺が強度となり，両足を横に大きく開いて歩くようになった。

昭和50年3月頃より言語障害を自覚し，それを他人からも指摘された。

昭和50年8月頃より身体動揺が更に強度となり，歩行不能になった。

その後，約1ヶ月間某病院に入院し，リハビリ治療を受け，歩行障害はやや改善した。

現症：言語はやや緩徐 (bradylaria) であるが，断続性ではない。Romberg 試験では両足を着させると数秒で後方あるいは左後方へ倒

A Rare Case of Nystagmus in Spino-Cerebellar Degeneration—Positional and Positioning Nystagmus—.

Mikio Tanaka.

順天堂大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任：河村正三教授)

れるが、閉眼による影響はほとんどない。歩行は wide based である。腕偏倚試験ではわずかに左へ偏倚を認める。両側上下肢に筋トーマスの低下があり、下肢では左にやや低下が強い。拮抗運動反復は比較的良好。深部反射は全体にやや低下。筋力異常認めず。知覚異常認めず。膀胱直腸障害認めず。脳波異常認めず。血清梅毒反応は陽性。髄液検査 $120\text{mmH}_2\text{O}$ $\xrightarrow{10\text{ml}}$ $70\text{mmH}_2\text{O}$, 細胞数 22/3 (N : L = 2 : 20), 総蛋白量 37 mg/dl.

自発ならびに誘発眼振検査 (図 1) : 狭義の自発眼振として既下眼瞼向き垂直性および斜向性眼振が高頻度に認められた。

左右側方注視で注視方向性水平性および斜向性眼振を認め、また左右側方注視より正面に眼位を戻すと、いずれも反対方向へ向う (復帰方向と同方向へ向う) 眼振 (様運動) が一過性に解発され、つまり、羽撃性振動 flutter-like oscillation を認めた (図 2)。

頭位検査では方向交代性下向性眼振を認め、また、最初の仰臥位で明らかな眼振は認めないが、左右側頭位より仰臥位に戻した時は、初めいずれも側頭位時の眼振が少し続き、消失した後、こんどは反対方向へ向う (復帰方向と同方向へ向う) 眼振 (様運動) が解発されるのを認めた。いわゆる rebound positional nystagmus である (図 3)。

このような、仰臥位に戻した時の一過性の眼振 (様運動) 発現には、頭位を戻す時の速度はあまり関係なく、それより、側頭位の状態に長くしておけばおぼくほど、仰臥位に戻した時のこの眼振方向反転の発現が強調されるという傾向を認めた。

また、この頭位検査反復にて、初め比較的大打性の眼振であったものが徐々に高頻度の小打性に変化する傾向を認めた。しかし、検査を反復しても再現性があり、いわゆる減衰現象は認めなかった。

頭位変換検査では、坐位より懸垂頭位に倒した時、初めの 5 ~ 6 発は下眼瞼向き、続いて上

自発ならびに誘発眼振検査

1) 狭義 (狭義) ならびに正視眼振検査

2) 頭位検査

3) 頭位変換検査

- 図 1
- 1) 下眼瞼向き垂直性および斜向性自発眼振を認め、左右注視時、注視方向性水平性および斜向性眼振を認めた。
 2. 方向交代性下向性頭位眼振を認め、それぞれ仰臥位に戻した時、頭位復帰方向と同方向へ向う眼振 (様運動) が、一時期解発された。
 - 3) 坐位より懸垂頭位に倒した時、はじめの 5 ~ 6 発は下眼瞼向き、続いて上眼瞼向き、懸垂頭位より坐位に起こした時、はじめの 5 ~ 6 発は上眼瞼向き、続いて下眼瞼向きという、それぞれで 2 相性の逆向性垂直性頭位変換眼振を認めた。

眼瞼向きの垂直性眼振が解発された。また、懸垂頭位より坐位に起こした時、初めの 5 ~ 6 発は上眼瞼向き、続いて下眼瞼向きの垂直性眼振が解発された (図 4)。

視標追跡運動検査 (ETT) : saccadic pur-

suit だが、いわゆる nystagmus superimposition を示した(図5㉔)。

視運動性眼振検査(OKN): 水平性 OKNは両側錯倒を呈した(図5㉕㉖)。

垂直性 OKN は、上向き OKN は解発されず、むしろ下眼瞼向き眼振が解発された。下向き OKN は、このような下眼瞼向き眼振の頻度の低下を示した(図5㉗)。

視運動性後眼振検査(OKAN): 左 DP 傾向を示した(図5㉘)。

レ線学的には、頭蓋ならびに頸椎齒状突起の単純撮影・断層撮影において特に異常を認めず。PEG 断層では左右対称的に小脳の萎縮を認め、小脳虫部(主に前葉部)、片葉および上小脳脚の萎縮が特に著明で、第4脳室の拡大も認められた(図6㉙㉚㉛)。

図2 羽撃性振動のENG記録。上2段の水平誘導において、右(左)側方注視より正面固視に戻すと左(右)に向う眼振様運動の羽撃性振動が現われ、一過性に消退してゆく。

A

図3 A (説明次頁)

図3 A, B 頭位検査のENG記録(水平誘導). 仰臥位で明らかな眼振は認めない. 右下頭位で右向き眼振があり, 仰臥位に戻した時, 左向き眼振が発現した. 同様に, 左下頭位で左向き眼振があり, 仰臥位に戻した時, 右向き眼振が発現した. いわゆる rebound positional nystagmus である。

図4 頭位変換検査(ステンガー法)のENG記録(垂直誘導). 坐位にて下眼瞼向き眼振を認める. 坐位より懸垂頭位に倒した時, はじめの5~6発は下眼瞼向き, 続いて上眼瞼向き眼振が解発された. 懸垂頭位より坐位に起こした時, はじめの5~6発は上眼瞼向き, 続いて下眼瞼向き眼振が解発された. 2相性の逆向性垂直性頭位変換眼振である。

①

図5 ① Eye tracking test 記録. 左右注視眼振が乗って、著明な nystagmus superimposition を示した.

②

⑤'

図 5 ⑤ 水平性OKN記録.

⑤' 水平性OKN記録. OKNからも両側錯倒を呈していることがわかるが、紙送り速度を速くしたOKN記録をみると、眼振波形の詳細が明らかとなり、両側錯倒を呈していることが更によくわかる。

⑤''

図 5 ⑤'' 垂直性OKN記録. 上向きOKNは解発されず、むしろ下眼瞼向き眼振が解発された。下向きOKNでは、このような下眼瞼向き眼振の頻度の低下を示した。

C

図5 ©OKAN記録. 左DP傾向を示した.

a

c

b

図6 気脳断層撮影法

- ①正中断面：小脳第1裂の空気容量の増加を認め、上虫(culmen と declive)の萎縮が著明である。また、第4脳室の拡大も認める。
- ②正面像(第4脳室上部の断面)：両側橋脳外側のクモ膜下槽の病的な外側への拡大を認め、片葉の萎縮を疑わせる。また、上小脳脚の萎縮を認める。
- ③底平行面断面(第4脳室底部)：小脳半球において、第1裂の拡大を認め、小脳半球前縁の空気容量の増加も認め、これらは、左右対称的な paleocerebellum の萎縮を疑わせる。また、第4脳室前方の両側の輪郭が拡大を示しており、これは上小脳脚の著明な萎縮を示している。

考 察

いわゆる脊髄小脳変性症の分類については、各学者の見解によりいろいろ示されてはいるが、現在なお一般的に満足されるような完全なものはない。

その中で、Greenfield が、病理学的所見を基礎として、臨床所見を付随した分類を行っており、現在のところ、これがよく用いられている(表1)⁶⁾。

LCCA は、Greenfield の分類に従えば、小脳型に入れられる。臨床的には、一般に発病年齢がおそく(平均57才であるという)、遺伝関係はなく、経過は極めて緩慢である。男子に多く、初期には下肢の失調性歩行と軽い言語障害が最もしばしばみられ、上肢の運動失調は比較的に軽い。

病理学的には、小脳は萎縮し、虫部の背側部が最も強く障害され、Purkinje 細胞の脱落が特に前葉や片葉などに著明で、分子層、顆粒層も中等度に障害される。延髄オリブ核およびオリブ小脳路なども、二次的変化と考えられる変性をみることがある。

さて、脊髄小脳変性症の神経耳科学的研究報告は少なく、竹森ら¹⁾がこの疾患群10症例を対象に考察を加えたものが最初である。また、李⁴⁾は、39症例を対象に、更に詳細な検討を加え、Greenfield の分類に従って脊髄型、脊髄小脳型、小脳型の三型にそれらを分けてみると、神経耳科学的にかなり画一的に分類できるとしている。

今回我々が経験した LCCA 症例を、それらの報告とも対比しながら、以下、考察を加えてみたい。

はじめに、本症例に観察された興味ある所見をまとめてみると、表2のごとくである。

①狭義の自発眼振として、既下眼瞼向き垂直性眼振が認められた。

脊髄小脳変性症において小脳性眼振を論ずることは、疾患の性格上困難ではあるが、文献的

に考察すると、従来より、小脳障害単独での自発的眼振発現については否定的である。

しかし、新小脳以外なら起こり得るとするもの⁷⁾⁸⁾、また、小節・片葉の障害では明らかに発現するとするものもある⁹⁾。

坂田は、小脳半球における限局性障害では狭義の自発眼振はないとしているが、急性小脳虫部症候を呈した症例に、短期不規則方向交代性水平性自発眼振を認め¹⁰⁾、また、他の臨床例等から、下虫の障害あるいは両側室頂核の障害においては、特に下眼瞼向きの垂直性自発眼振が発現するとしている¹¹⁾¹²⁾。

李の報告によれば、脊髄小脳変性症のうち脊髄型4例中2例、脊髄小脳型12例中3例に狭義の自発眼振を認めたが、概して(39例中34例の実に87.2%、小脳型においては100%)に狭義の自発眼振は観察されなかったとしている。

また、狭義の自発眼振としての下眼瞼向き垂直性眼振の発現については、一般に下部脳幹障害にみられるとされ、頭蓋底陷入症を主とする大後頭孔症候群での報告例が多い。

しかし、実験的に、あるいは臨床的にも、小脳虫部由来と推定しての報告例も多く^{12)~17)}、最近では、小脳性、特に虫部障害における狭義の自発眼振として下眼瞼向き垂直性眼振がかなり注目されてきている。

脊髄小脳変性症におけるこのような下眼瞼向き垂直性自発眼振観察の報告は、李の脊髄型4例中の2例⁴⁾、小松崎の小脳正中部障害の症候を呈した脊髄小脳変性症の1例¹⁷⁾、坂田の亜急性晩発性小脳萎縮症とOPCAの2例¹²⁾、さらに、柴木の脊髄小脳変性症1例¹⁸⁾などがみあたる。

本症例においても狭義の自発眼振が認められ、さらに、それが下眼瞼向き垂直性眼振であったこと、そして、PEG 断層所見で小脳虫部および片葉の著明な萎縮の認められたことは注目に値しよう。

表1 脊髄小脳変性症の分類 (Greenfield)⁶⁾

-
1. spinal forms
 - a. Friedrieich's ataxia
 - 1) pure forms
 - 2) associated with peroneal atrophy
(hereditary areflexic dystasia of Roussy & Lévy or familial claw foot with absent tendon jerks of Symonds & Shaw)
 - 3) posterior column ataxia of Biemond
 - b. hereditary spastic ataxia (in some families associated with 3)
 - c. hereditary spastic paraplegia
 2. spino-cerebellar forms
 - a. Menzel type of hereditaxia
(olivo-ponto-cerebellar degeneration)
 - b. subacute spino-cerebellar degeneration
(carcinogenic and sporadic)
 3. cerebellar forms
 - a. Holmes type of hereditary ataxia
(cerebello-olivary, or late cortical cerebellar atrophy of Marie, Foix & Alajouanine. subacute familial type of Akelaitis)
 - b. diffuse atrophy of Purkinje cells
(toxic and carcinogenic)
-

表2 当症例に観察された興味ある所見

-
- ① 狭義の自発眼振として、下眼瞼向き垂直性眼振を認めた.
 - ② 羽撃性振動 flutter-like oscillation を認めた.
 - ③ いわゆる rebound positional nystagmus を認めた.
 - ④ 懸垂頭位と坐位で、あたかも対称的に、それぞれにおいて2相性の逆向性垂直性頭位変換眼振を認めた.
 - ⑤ 視標追跡運動検査において、著明な nystagmus superimposition を示した.
 - ⑥ 水平方向の視運動性眼振検査において、両側錯倒を示した.
-

②次に、羽撃性振動 flutter-like oscillation が観察された(図2).

この現象ならびに名称については、研究者によって、別のものを示している場合があるが、我々は、坂田ら¹⁹⁾の非眼振性自発性異常眼運動の分類に従っている.

この現象は、先天性眼振の衝動型や潜伏眼振例にしばしば認めるが、後頭蓋窩疾患にみられることが多く、脊髄小脳変性症、特にその小脳型ではかなりの頻度で観察される⁴⁾¹⁹⁾²⁰⁾²¹⁾.

李の報告によれば、小脳型13例中9例に脊髄小脳型7例中3例に認めたとしている⁴⁾.

発現メカニズムについては、一般に小脳障害の関与が論じられ、坂田らは、小脳ならびにその連絡路の障害により発現し、特に歯状核の障害が深く関与しているのではないかと推論している¹⁹⁾.

③視標追跡運動検査(ETT)では、saccadic pursuit を示しているが、ちょうど左右注視眼振が、規則正しく正弦波型に乗った型(nystag-

mus superimposition²²⁾）をとっている（図 5 ㉔）。

これは、上田ら²³⁾のいう階段状波型の脳幹型や樹氷状波型の小脳型、あるいは両者の混合型のいずれにも分類しがたい。

末梢前庭性の眼振が ET pattern に superimpose しないという、または、抑制されるという事実^{24) 25)}から、中枢前庭系に障害があることは確かであるが、このように、眼振が全く抑制されずに、非常に規則正しく ET pattern に superimpose した型を呈したことは興味を引くところの一つと思われる。

竹森ら^{26) 27) 28)}は小脳の visual suppression mechanism について、片葉との関連を研究報告しているが、当症例においては、従来よりいわれるような前庭眼運動系を抑制する小脳下虫、すなわち結節や、片葉の障害が著明であって、そのため、左右注視眼振が ETT で全く抑制されなかったのではないかと考えられる。

④水平方向の視運動性眼振 (OKN)は、両側錯倒を呈した（図 5 ㉕、㉖）。

脊髄小脳変性症における OKN については、特にその小脳型において、いわゆるクシ歯型を呈することが特徴とされ^{1) 4) 29)}、李の報告でも、小脳型の変性症では、ほとんどがクシ歯を呈したとしている。

しかし、脊髄小脳変性症において、OKN 錯倒を呈したという報告は、今まで見当たらない。

この OKN 錯倒については、先天性眼振の、特に衝動型においてみられる特異な反応として注目されている²⁰⁾。

しかし、後天性疾患 (Brunner 1932, Köller, 檜 1964・1968, 小池・水越 1965, 荒木 1967, 坂井 1968, 時田ら 1969)²⁰⁾あるいは動物実験 (水越 1961, 小池・佐々木 1964, 檜・石田 1970)²⁰⁾でも観察されたという報告もみられ、それらと先天性眼振における錯倒との相違点や同一性が論じられながら、また、それらは、先天性眼振の病態生理解明へのヒントとして

も重視されている。

そのように、錯倒現象についての多くの研究があるが、栄木は²⁰⁾、この現象を考える場合、小脳眼運動調節機構に目を向ける必要があると述べており、このことは、我々の症例において錯倒の見られたことを考えると、注目される点であろう。

⑤さて、この症例は、非常に稀な特徴的頭位眼振所見を呈した（図 3）。

これと同一と思われる頭位眼振について、小松崎らは、いわゆる “rebound positional nystagmus” として、小脳性眼振の分類中に入れている¹⁷⁾。彼は、やはり、脊髄小脳変性症例の眼振記録でこれを紹介しているが、同文献においては、その症例の詳細についてふれてはいない。

この現象は、初め仰臥位で明らかな眼振が認められないにもかかわらず、側頭位から仰臥位に戻した時、復帰方向と同方向へ向う眼振（様運動）が発現され、これは、単に眼振の方向からいえば、あたかも側方注視から正面固視に戻した時の羽撃性振動と良く類似する。

しかし、両者を比較してみると、羽撃性振動では、側方注視より正面固視に戻した時直ちに復帰方向と同方向に向う眼振（様運動）が発現するが、それに反し、この頭位眼振では、仰臥位に戻した直後は側頭位の時の眼振が残存持続し（あるいは一時増強し）、それが消失した後、徐々に反対方向へ（復帰方向と同方向へ）眼振（様運動）が発現してくるものである。

頭位眼振において、側頭位から仰臥位に戻した直後、側頭位の時の眼振がすぐ消失せずに一時期持続する（あるいは増強してから消失する）という現象については、一般に注目する必要のある点ではないかと思われる。

また、眼振方向の反転する現象について、それが頭位を仰臥位に戻した直後からの反転か、それとも初めの（側頭位の時の）眼振が頭位に戻した直後残存持続しており、それが消失してから方向が反転してくるのか、という点につい

でも注目し、方向反転の発現機序に根本的な異なりがあるのではないかと考えている。

そのことについて、参考例の一つあげてみると、最近われわれは、第4脳室腫瘍例において、方向交代性上向性頭位眼振を認め、右あるいは左側頭位より仰臥位に戻した時、それぞれその直後より側頭位の時の眼振方向と反対向きの眼振(様運動)が発現したものを経験しており、これを“positional flutter-like oscillation”と仮称して注目している³⁰⁾。

このような、頭位を仰臥位へ戻した直後からの眼振方向反転か、そうではないのか、ということの相違点は、ちょうど視運動性後眼振(OKAN)の坂田らの分類³¹⁾³²⁾でのIV型(inversive type)において、いわゆるOKAN第2相の亢進例との違いが論議されるところと類似しているように思われる。

とにかく、羽撃性振動と今回の頭位眼振とを比較してみると、上記のような点に違いがあり、また、方向反転後の持続時間についても前者に比べ後者はかなり長く、さらに、本質的に異なることとして、前者は眼位の変化による発現であり、後者は頭位の変化による発現であり、両者は発現メカニズムの上で何らかの関連はあると思われるが、やはり別個に考えるべきものであろう。

さて、このような頭位眼振の発現メカニズムについては、初めての眼振が徐々に消失し、続いて(わずかの潜伏期の後)方向が反転して発現し、それに *crescendo, decrescendo* があるという発現様式から、いわゆる眼振第2相との関係が最も考えられる。

眼振第2相についての研究報告はいろいろあるが、視運動性眼振、前庭性眼振等、すべての眼振反応の基本的パターンの一つであるとする考えが主流のようである。

つまり、何らかの刺激により一度眼振が解発されると、その刺激が消失し、眼振も消失した後、それと反対方向への、いわゆる第2相が発現しようとするパターンが基本的に存在すると

いうことである。

このような、基本的に存在する眼振反応パターンの発現機構の説明には、末梢起源を唱えるもの、中枢起源を唱えるもの様々であるが、しばしば引用されるものは、Ohm の中枢神経系の律動性後反応 (Zentral Nachklingen³⁴⁾)、あるいは Grüttner の自己調節機構 (Selbstregulierungs mechanismus³⁵⁾) 等、中枢性の起源説である。

そして、ある特殊な中枢障害において、この眼振第2相発現機構が異常に亢進しており、著明に発現するということは、充分考えられよう。

我々の症例においても、そのような状態と何か関連があるのではないかと考えられる。

側頭位の状態にある間に、側頭位という耳石器からの刺激がまず眼振を解発させ(方向交代性下向性頭位眼振を解発させ)、一方では、それと反対方向への、つまり第2相眼振の発現エネルギーを異常に蓄積させるような状態となっていて、それを仰臥位に戻すと、側頭位という刺激が消失したためそれまで蓄積され続けていた第2相眼振の発現エネルギーが解除されて、このような頭位眼振発現に至ったもの、という考え方をしたい。

なお、否定しておかなければならない事項があるが、それは、頭位検査を行ったのではあるが、ほんのわずかの頭位変換刺激、あるいは回転刺激に対する反応(つまり *static* な時点でのものではなく、*kinetic* な時点でのもの)が発現したのではないかという問題である。

実際、側頭位より仰臥位に戻した時、その直後に発現していた(あるいは残存していた)眼振は、回転後眼振の方向に一致しており、続いて回転後眼振第2相の発現をみたのだとすれば、眼振方向については納得がいくかもしれない。

従来より言われているような、小脳由来の前庭系への抑制脱落現象により、ほんのわずかな回転刺激に敏感に反応したということも考えら

れよう。

しかし、詳細に観察してみると、頭位を極めてゆっくり変えようが、比較的速やかに変えようが、この眼振発現にはあまり影響がない。

それより、右あるいは左側頭位の状態に長くしておけばおくほど、仰臥位に戻した時の眼振方向反転の発現が著明となり（逆に、仰臥位に戻した直後に残存していた側頭位の時の眼振方向と同じ向きの眼振解発は減弱し）、やはり、頭位による static な刺激での反応のように考えられる。

小松崎は、この極めて稀な rebound positional nystagmus は頭位の変化によって惹起される前庭性のインプットに対する反応の仕方に異常があり、小脳の抑制機構の障害によるものと考えられるとしている¹⁷⁾。

われわれも、自験例には乏しいが、このような現象については、臨床症状、諸検査所見、さらに他の異常眼球運動所見等からも、やはり、小脳ならびにその連絡路障害が考えられ、特に虫部および片葉の障害が最も関連しているのではないかと考察した。

⑥最後に頭位変換眼振所見であるが、これも極めて稀な所見であった（図4）。

李は、脊髄小脳変性症にかなり特徴的な所見の一つとして、逆向性垂直性頭位変換眼振の発現を示した。

これは、坐位より懸垂頭位に倒した時下眼瞼向き、そして、懸垂頭位より坐位に起こした時上眼瞼向きという、互いに相反する動作により、垂直性の頭位変換眼振が逆向性に発現するというものである。

一般に、このような大打性の垂直性眼振については、前半規管または後半規管に対する中枢の抑制機能が減弱したために、正常では現れない回転後眼振が誘発されたものであるとされている³⁶⁾。

李の報告によれば、このような頭位変換眼振は、脊髄型には4例中1例も認めなかったが、脊髄小脳型12例中8例、小脳型18例中15例、

unclassified form 5例中1例に認め、合計すれば、39例中24例に認めたとしている。

今回の我々の症例においても、やはり、この頭位変換眼振が認められた。

しかしながら、当症例において注目されたことには、上記の頭位変換眼振は、懸垂頭位、坐位、それぞれにおいて、初めの5～6発のみ認められただけですぐ方向が逆転し、つまり、懸垂頭位で上眼瞼向き、坐位で下眼瞼向きの眼振が発現したのである。

当症例においては、頭位検査における懸垂頭位では明らかな眼振を認めないが、坐位では既に自発性に下眼瞼向き垂直性眼振が存在するので、この所見を純粹に頭位変換眼振所見とすることには疑問が残るかもしれない。

しかし坐位と懸垂頭位で、あたかも対称的に対をなす逆向性垂直性頭位変換眼振でも、従来と全く眼振方向が逆の、このような眼振パターン（異型逆向性垂直性頭位変換眼振）が形成された症例の報告はこれまでほとんどみあたらない。

わずかに、我々が発表した前下小脳動脈瘤（クモ膜下出血）の1例のみであろう³⁷⁾。それでは今回の症例の、このように2相性の発現を示した、この頭位変換眼振の発現メカニズムについては、初めの5～6発は、従来より言われているように、やはり、回転後眼振の発現と考えて良いであろうが、その後続く、方向の逆転して発現した眼振をどのように考えたら良いであろうか。

懸垂頭位で上眼瞼向き、坐位で下眼瞼向きの垂直性眼振を、それぞれの発現メカニズムを一元性に考えて、回転後眼振第2相の発現とするには、いくら（垂直眼運動系における）いわゆる眼振第2相の亢進状態と考えても、その発現があまりにも急激すぎるように思われるのである。

さて、懸垂頭位に倒した時の上眼瞼向き垂直性眼振については、従来より、中脳被蓋部、特に前域 pretectum がしばしば注目される。

たとえば、第3脳室後下部腫瘍や松果体腫瘍において現われることは、古くから知られている。

そして、これは、自発眼振としてみられない段階においても、懸垂頭位にて、あるいは頭位変換検査にて、初期に誘発されることがある¹¹⁾³⁸⁾。

このようなことから、当症例においては、変性症による病変が **pretectal region** にまで何らかの影響がおよんでいた（あるいはその小脳からの連絡路障害）と考えれば、懸垂頭位に頭位変換を行った時の上眼瞼向き垂直性眼振発現を説明できよう。

そして、坐位に起こした時の下眼瞼向き垂直性眼振については、自発性に存在するものがあたたかも懸垂頭位の時の眼振と対称的に発現して

このようなパターンが形成されたものと考えられるのではなかろうか。

以上、当症例における興味ある所見について若干の考察を加えてみたが、これらの所見の中には、よく観察しなければ見逃す恐れのあるものもあった。

神経耳科領域の、特に眼振を主とする異常眼運動所見の解釈は、近年急速に進歩したが、まだまだ解明されずにあることがらに多い。

しかし、実験研究とともに、充分詳細な観察を行った臨床症例の積み重ねによってこそ、それらは解明されるものである。

そのような意味で、当症例は教訓となった症例でもあった。

結 語

一般神経学的に **LCCA** と診断された症例に神経耳科学的検査を加え、多くの興味ある所見を得ることができた。

特に、頭位眼振ならびに頭位変換眼振所見は、極めて稀なものであったので、それらを中心に、若干の考察を加えて報告した。

(A)頭位検査にて、方向交代性下向性眼振を認め、側頭位より仰臥位に戻した時、それぞれ、復帰方向と同方向へ向う眼振（様運動）いわゆる“**rebound positional nystagmus**”が解発された。

(B)頭位変換検査にて、坐位より懸垂頭位に倒した時、はじめの5～6発は下眼瞼向き、続いて上眼瞼向きというように垂直性眼振が2相性に解発された。また、懸垂頭位より坐位に起こした時、はじめの5～6発は上眼瞼向き、続いて下眼瞼向きというように垂直性眼振が、やはり2相性に解発された。

これらの頭位眼振や頭位変換眼振の発現には、臨床症状、他の異常眼球運動所見、**PEG**断層所見などからも、主として小脳（特に虫部、片葉）ならびにその連絡障害が深く関与しているのではないかと考えた。

稿を終るにあたり、御指導、御校閲を賜った恩師河村正三教授に謹んで深謝するとともに、終始御指導を頂いた李汝培講師、柴木恭男博士に深甚なる感謝を表します。

脳神経内科学教室の諸先生には、貴重な症例を御紹介いただき、心から感謝します。

また、御教授、御助言いただきました放射線科久留裕教授に厚く御礼申し上げます。

そして、常に御協力いただきました神経耳科学研究班諸兄姉ならびに関係各位に心から感謝します。

本論文の要旨は第35回日本平衡神経科学会において発表した。

文

献

- 1) 竹森節子, 上田良穂: 脊髄小脳変性症の神経耳科学的考察. 耳鼻 14 : 205~212, 1968.
- 2) 李 汝培, 坂田英治, 飯村晃彦, 大塚幸生, 和田昌士, 柴木恭男: Greenfield の分類による脊髄小脳変性症各病型における神経耳科学的診断. 日耳鼻 74 : 492~493, 1971.
- 3) 李 汝培: 脊髄小脳変性症各病型の神経耳科学的考察. 日耳鼻 75 : 85~94, 1972.
- 4) 李 汝培: Greenfield の分類による脊髄小脳変性症各病型における神経耳科学的診断. 耳鼻臨床 66 : 85~112, 1973.
- 5) Marie, P., Foix, C. & Alajouanine, T.: De l'atropie cérébelleuse tardiva à predominance corticale. Rev. Neurol. 38 : 849~1082, 1922.
- 6) Greenfield, J. G. et al.: Neuropathology. Edward Arnold, London, 1958.
- 7) 小川鼎三: 脳の解剖学. 南山堂, 1951.
- 8) Fulton, J.F.: Physiology of the nervous system. Oxford Univ. Press, New York, 1951.
- 9) 守安靖康: 中枢性眼振に関する実験的研補遺. 第3篇. 新潟医学会雑誌 70 : 753, 1956.
- 10) 坂田英治: 小脳障害に関する神経耳科学的研究. 第Ⅱ報: 急性小脳虫部症候 (Das akut Wurm-Syndrom) にみられる特徴的な眼振「短期不規則方向交代性水平性自発眼振」と「めまい感を伴う小頻打性垂直性頭位変換眼振」. 耳鼻臨床 64 : 239~252, 1971.
- 11) 坂田英治: 裸眼ないしは Leuchtbrille を用いた検査がメマイ・平衡障害の診断にどこまで助けとなりうるか—Mechanisierte Medizin 氾濫への反省とともに—. 耳鼻臨床 63 : 431, 1970.
- 12) 坂田英治: 自発性下眼瞼向き垂直性眼振の病態生理に関する考察. Equilibrium Res. 35 : 85~86, 1976.
- 13) 竹山 勇, 他: 下向性垂直性眼振症例. 耳喉 47 : 241~245, 1975.
- 14) 大和田健次郎: 垂直性眼球振盪に就ての実験的研究. 耳喉 21 : 288~298, 1949.
- 15) 小林央雄: 垂直性眼振の2例. 耳喉 : 651~657, 1968.
- 16) Spiegel, E.A. et al.: Vertical nystagmus following lesions of the cerebellar vermis. Arch. Ophthal. 26 : 661, 1941.
- 17) 小松崎篤, 水谷淳子: 小脳障害における異常眼球運動. 神経進歩 19 : 649~661, 1975.
- 18) 柴木恭男, 他: 下眼瞼向き垂直性自発眼振症例の検討. Equilibrium Res. 35 : 83~84, 1976.
- 19) 坂田英治, 他: 非眼振性・自発性異常眼運動—その病態生理と臨床診断的意義—. 日耳鼻 75 : 764~782, 1972.
- 20) 柴木恭男: いわゆる「先天性特発性眼振」の病態生理補遺—106症例の検索結果から—. 日耳鼻 77 : 8~45, 1974.
- 21) Higgins, D.C. and Daroff, R. B.: Overshoot and oscillation in ocular dysmetria. Arch. Ophth. (Chicago) 15 : 742, 1966.
- 22) 鈴木淳一: 神経耳科学 Neurotology. 神経進歩 13 : 591~615, 1969.
- 32) 上田良穂, 他: 視標追跡検査 (Eye-Tracking Test) 迷路, 小脳脳幹障害例について. 耳鼻臨床 60 : 918~925, 1967.
- 24) Kornhuber, H.H.: Optisch-vestibuläre Blickregulation und Grosshirnrinde. Pfügers Arch. Physiol. 272 : 77~85, 1960.
- 25) 坂田英治, 大都京子: 末梢性めまいと中枢性めまいの簡易鑑別診断法—検査法の開発と 178例の検索結果から—. 脳と神経 28 : 187~196, 1976.
- 26) 竹森節子: 小脳片葉と前庭動眼反射. 日耳鼻 78 : 933~101, 1975.
- 27) 竹森節子: 前庭動眼反射と前庭小脳の干渉. 耳鼻臨床 68 : 1327~1332, 1975.
- 28) Takemori, S. and Cohen, B.: Visual suppression of vestibular nystagmus in rhesus monkeys. Brain Res. 72 : 203~212, 1974.
- 29) 坂田英治, 五島一吉, 許 瑞光: 視性運動性眼振検査の意義診断的に関する検討. 日耳鼻 69 : 2034~2042, 1966.
- 30) 田中幹夫: 第4脳室腫瘍の神経耳科学的考察 (作成中).
- 31) 坂田英治, 柴木恭男, 杉田麟也: 視運動性後眼振. Optokinetic after nystagmus (OKAN)に

- 対する自発眼振の影響. *Equilibrium Res.* 31 : 47~48, 1972.
- 32) 坂田英治 : 中枢神経疾患と眼振. *臨床科学* 9 : 1276~1288, 1973.
- 33) 水越鉄理 : 視性眼振の生理補遺. *日耳鼻* 64 : 207~240, 1961.
- 34) Ohm, J. : Die Klinische Bedeutung des optische Drehnystagmus. *Klin. Mlin. Mbl. Augenhk.* (Stuttgart) 68 : 323~355, 1922.
- 35) Grüttner, R. : Experimentelle Untersuchungen uber den optokinetischen Nystagmus. *Zschr. Sinnesphysiol.* (Leipzig) 68 : 1~48, 1939.
- 36) 鈴木淳一 : ルーチンテストとしての平衡機能検査法の問題点—眼振所見の解説—. *耳鼻臨床* 59 : 293~314, 1966.
- 37) 田中幹夫, 他 : 頭位・頭位変換検査に関する臨床的考察. *Equilibrium Res.* 35 : 91~92, 1976.
- 38) 岩間和生 : 上部脳幹とくに中脳障害の神経耳科学的診断. *日耳鼻* 74 : 1417~1434, 1971.
- 原稿到着 : 昭和51年9月2日
別刷請求先 : 田中幹夫
〒113 東京都文京区本郷2-1-1
順天堂大学医学部耳鼻咽喉科学教室