臨 床

第4脳室腫瘍の神経耳科学的検討

田 中 幹 夫

Neuro-Otological Study of the Tumors of the Fourth Ventricle.

Mikio Tanaka

(Juntendo Univ.)

Five cases of tumors of the fourth ventricle were encountered by the author from 1971-1979. These cases included three ependymomas, one ependymoblastoma, and one epidermoid. Neuro-otological examinations were carried out at the neuro-otological section of the University Hospital. All patients revealed vertigo as one of the symptoms and two patients initially visited our clinic with complains of vertigo.

Common to all the cases, conventional neurological findings were rather unremarkable, while, on the other hand, several characteristic neuro-otological findings were seen. Important findings for the diagnosis of the lesions were Bruns' symptom, down-beat vertical positioning nystagmus with vertiginous sensation, down-beat vertical spontaneous nystagmus, irregular burst of spontaneous horizontal nystagmus, the other findings due to the loss of cerebellar inhibition in the vestibular system, and syndrome of bilateral median longitudinal fasciculus. The (lower) vermis syndrome, as manifested by neuro-otological examinations, is important for the early diagnosis of fourth ventricle tumors. This is consistent with the operative findings that all the five tumors showed involvement of the (lower) vermis and the posterior portion of the fourth ventricle was the major site occupied by these tumors.

は じ め に

第4脳室腫瘍とは、脳室上衣や脈絡叢から発生する第4脳室固有腫瘍と、脳室周囲組織から発生して脳室内へ発育する第4脳室旁腫瘍との一般的な総称である。その中でも前者は、Ependymoma, Plexus Papilloma, Meningioma, Epidermoid, Dermoid などで代表されるように腫瘍の発育が緩慢で、周囲組織への浸潤傾向も少く、更には脳室内で発育するという特殊性のために明らかな神経症状を現わし難く、早期診断が非常に困難な脳腫瘍の1つに数えられている。

しかし、この腫瘍は解剖学的にみると脳幹背側部や小脳虫部という前庭眼運動反射に重要な部位に接しており、神経耳科学領域とは密接な関係を持っている。

一方、臨床的にも第4脳室腫瘍例の眼振所見やめまい症状はしばしば論じられ、特に、従来より“Bruns 症候”といわれてきた頭位性めまいは特徴的な所見である⁴¹⁾⁵⁴⁾。また、脳腫瘍を局在的にみた場合のめまい発現率について、第4脳室腫瘍が小脳橋角部腫瘍を抜き最も高いとする報告⁷⁾もみられるように、第4脳室腫瘍は、一般めまい外来の診療においても注意すべき頭蓋内疾患の1つである。

このようなことから、第4脳室腫瘍例にみられる異常眼球運動をはじめとした神経耳科学的所見の検討は、その早期診断の役に立つのではないかと考えられる。

最近、頭位性めまいを主訴に当めまい外来を訪れ、神経耳科学的検査をきっかけとして第4脳室腫瘍が早期に発見された2症例を経験した。今回、この2症例を中心に、その他、過去8年間に神経耳科学的検査の行われた3例をこれに加え、合計5例の第4脳室腫瘍について、その検討結果を報告する。

症 例

症例①：■28才♂，右利き，■

主訴：めまい，嘔気，嘔吐，頭痛。

家歴：特記すべきものなし。

既往歴：軽い近視・乱視がある以外に特記すべきものなし。

現病歴：8ヶ月前より歩行時の動揺感，頭位変化時のめまい・嘔気・嘔吐，後頭部痛，両側の首すじこり・肩こりが出現。近医内科で風邪だろうと言われる。5ヶ月前より音が耳に強く響く。3ヶ月前より3～4日の周期で症状が強く出現。1ヶ月前より全休に症状が軽快したが主に頭位変化時のめまい・嘔気が強い。昭和50年11月17日当めまい外来受診。

現症：閉眼足踏み検査でわずかに動揺を認めるが，Romberg 試験，Mann 試験で異常なく，一般神経学的にも異常なし。

聴覚検査：純音閾値聴力検査，Békésy 自記オーディオメトリーで異常なし。

自発ならびに誘発眼振検査：狭義の自発眼振はなく，左右注視方向性眼振がある。頭位検査で方向交代性上向性頭位眼振があり，左右側頭位より仰臥位正面に頭位を戻すとそれぞれ側頭位の時の眼振が反対向きに変化する。つまり Rebound Positional Nysgmus²⁸⁾ を認める(図1)。懸垂頭位では下眼瞼向き垂直性眼振があり，そこから右または左へ頭位を回すと方向交代性上向性頭位眼振の要素を有した斜向性眼振

を認める。頭位変換検査で坐位より懸垂頭位に倒した時，頭の中が複雑に回るようなめまいを伴う高頻度の下眼瞼向き垂直性眼振を認める。

視標追跡運動検査(ETT)：smooth pursuit (図2)。

視運動性眼振検査(OKN)：眼振解発の adaptation limit の低下があるが左右差なく，眼振緩徐相速度曲線の上昇は良い(図3④)。

視運動性後眼振検査(OKAN)：inversive type。

温度眼振検査：両側反応良好。

〔考察〕：一般神経学的所見に乏しいが，眼振所見は天幕下正中中部障害を示し，めまいを伴う下眼瞼向き垂直性眼振のあることから小脳下虫の障害も疑われ²⁷⁾，OKNから脳幹背側部へのわずかな障害も考えられる。更に間歇的な脳圧亢進を思わせる症状や，それが全休として進行性であることなどを総合して腫瘍性疾患，特に第4脳室腫瘍の疑いを持ち，精査のため当科入院。

入院後の経過：仰臥位正面，Frenzel 眼鏡装着で群をなして自発性に左右へ眼振方向の変化を繰り返す短期不規則方向交代性水平性自発眼振²⁷⁾を認める。これは中～大打性で右あるいは左向きの1回の眼振群は徐々に振幅が大きくなり，また徐々に小さくなるという crescendo, decrescendo の傾向を有し，めまいは伴わず，

図1 症例①の頭位眼振のENG記録。方向交代性上向性頭位眼振を認めるが、左右側頭位より仰臥位正面に頭位を戻すと、それぞれ側頭位の時の眼振と反対向きの眼振が解発されている。Rebound Positional Nystagmusである。

眼振解発中に眼位を変えたり Frenzel 眼鏡を取りはずすと消失する。

髄液検査：圧 $280 \xrightarrow{-8 \text{ ml}} 130 \text{ mm H}_2\text{O}$ ，細胞数 $\frac{2}{3}$ ，総蛋白量 86 mg/dl 。

左VAGでは小脳扁桃のわずかな下方偏位も疑わしいが明らかな異常所見が得られない。

気脳写では脳室内への空気の流れが極めて遅く、第4脳室は写されず、第3脳室の拡大を認める。その結果、中脳水道以下での閉塞が疑われ、V-Pシャントで減圧後のコンレイ脳室造

図2 症例①のETT記録。smooth pursuit を示している。

図3 症例①のOKP記録。①はV-Pシャント前の所見。左右共に眼振解発の adaptation limit の低下がある。②はV-Pシャント後の所見。眼振解発が良好になっている。

図4a 症例①の手術所見。腫瘍が第4脳室より外へ舌状に露出している。

図4b 症例①の手術所見。腫瘍摘出後に中脳水道が確認される。

影にて第4脳室に大きな陰影欠損を認める。これらの所見から第4脳室腫瘍と診断される。

V-Pシャント後の眼振所見に大きな変化はないが、OKNで眼振解発の adaptation limit の回復を認める(図3b)。

手術所見：腫瘍は赤灰色・軟で血管に乏しく、第4脳室から延髄～頸髄上部へ舌状に露出下垂し、小脳扁桃を左右へ、虫部垂を上方へ圧排している(図4a)。また、第4脳室底部の後半部に強いゆ着を認め、同部位より腫瘍が発生したものと考えられる。前髄帆側への発育はあまりなく、後髄帆へ大きく張り出し、第4脳室後方約 $\frac{2}{3}$ を占めている。後髄帆や室頂部では腫瘍との境界が不明瞭であり、恐らく浸潤があるものと思われる。腫瘍は第4脳室底部・室頂部とのゆ着部分、延髄・頸髄とのゆ着部分を除き、ほとんどが除去され、第4脳室は開放され中脳水道が確認された(図4b)。

病理組織診断：Ependymoma.

症例②：25才♀、右利き、

主訴：めまい。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：中学生の頃より頭痛が多い。大学時代はスキー部で活躍。2年半前より頭を左へ傾けると回転性めまいが出現するようになり、嘔気を伴う。近医内科で胃下垂、低血圧のためと言われる。めまいは頭位の変化に注意すれば日常生活に不自由ないため放置。なお、頭痛のある日は頭位変化時のめまい・嘔気の症状増強がある。昭和53年3月25日当めまい外来受診。

現症：Romberg 徴候陰性。Mann 試験・単脚起立は閉眼で動揺出現。腕偏倚試験で両腕の左方偏倚と左腕の軽度下垂があり、閉眼足踏み試験で左方偏倚がある。その他、一般神経学的に明らかな異常なし。

聴覚検査：純音閾値聴力検査、Békésy 自記オーディオメトリーで異常なし。

自発ならびに誘発眼振検査：Frenzel 眼鏡装着にて右向きII度の水平性中打性眼振があり、また眼振の振幅やリズムが不規則で、細い眼振の grouping 現象を認める(図5)。頭位検査で右向き方向固定性水平性頭位眼振があり、左

図5 症例③の暗所における眼振のENG記録. 振幅や頻度の不規則性が強く、眼振の grouping を認める。

下頭位と懸垂頭位ではその眼振が一過性にめまいを伴って頻度・振幅が増す。この所見は短時間のうちに検査を反復しても再現性が強い。頭位変換検査で坐位より懸垂頭位に倒すと、初め、めまいを伴う下眼瞼向き垂直性眼振が解発され、続いて右向き水平性眼振に変化し、更にこれが大打性で非常に頻度の高い眼振となり持続する。この高頻度の大打性水平性眼振は Frenzel 眼鏡を一旦取りはずすと元の頻度で中打性の眼振となる。この所見は再現性があったが翌日から発現しなくなる。また、電気眼振図で暗所にて電光眼運動²⁹⁾波形を認める。

ETT : 極く軽度に円滑さを欠く(図6)。

OKN : 両側共に眼振解発に本質的障害はないが左右差があり、左の眼振緩徐相速度曲線の上昇がわずかに不良(図7)。垂直系OKNは上下共に解発良好。

OKAN : 右DP(眼振の方向優位性)で、眼振の grouping 現象を認める(図8)。

温度眼振検査 : 両側反応良好。なお、遮眼にて左耳に冷水注入時に右向き眼振が誘発されるが、約2分30秒から両眼は左方へ偏位し、正面視の注意を促さないと左方への共同偏視の状態となる。また、右耳に冷水注入時の左向き眼振は、持続時間にほとんど差はないが、眼振の振幅やリズムが不規則である。温度眼振の Visual Suppression⁵³⁾は良好である(図9)。

〔考察〕 : 一般神経学的には左上肢の hypotonia も疑わしいが、明らかな異常がない。また、平衡機能検査では右向き自発眼振をはじめ前庭系の左右差を示す偏倚を認めるが、中枢性

図6 症例③のETT記録. 極く軽度に円滑さを欠く。

図7 症例③のOKP記録. 左の眼振緩徐相速度曲線の上昇がわずかに不良である。

か末梢性かを一概にはいえない。しかし、所見を詳細にみると、眼振の grouping 現象、疲労現象のない発作性頭位眩暈、頭位変換検査での垂直性眼振や高頻度大打性水平性眼振の持続、ETTがわずかに円滑さを欠く点、そして温度

図8 症例②のOKAN記録. 右DPであり, また, 眼振の grouping 現象を認める.

図9 症例②の温度眼振記録. 明所一点視による眼振の抑制つまり Visual Suppressionは良好である. なお, 上段の右向き温度眼振は後半で左方への共同偏視の状態となる. また, 下段の左向き温度眼振は暗所で振幅やリズムの不規則性が強い.

図10 症例②のCTスキャン. 拡大した第4脳室内に腫瘍が浮遊しているかのように, 不規則な形状の high density を認める.

図11 症例②のコンレイ脳室造影. 第4脳室に後髄帆から前髄帆側へ凸の大きな陰影欠損を認める.

眼振のリズム障害や後半の共同偏視状態などは中枢障害を示唆する所見である.

また, めまいを伴う下眼瞼向き垂直性眼振のあることから小脳下虫の障害も疑われ²⁷⁾, 更に, 再発する頭痛などの間歇的脳圧亢進を思わせる症状を総合して, 第4脳室周辺の病変を疑い, 腫瘍性疾患を否定する目的でCTスキャンを施行.

CTスキャン: 第4脳室内にあたかも腫瘍が浮遊しているかのように, 不規則な形状の high density を認め(図10), 脳室系の拡大も認める.

V-Pシント後のコンレイ脳室造影で第4脳室に後髄帆から前髄帆側へ凸の大きな陰影欠損を認め(図11), その正中矢状面断層写真で陰影欠損の前半部に第4脳室底部との境界の縁

取りも認める。これらの所見から、後髄帆より発生した第4脳室腫瘍と診断される。

それまでの経過中、自発眼振を全く認めない日や、裸眼でも明らかな右向きⅡ度の眼振を認める日など、検査日より所見の変動がある。語音明瞭度検査で両側明瞭度低下を認め、BSR³⁰⁾で両側第5波の depression を認める。なお、V-Pシント後は、電光眼運動波形の消失、BSRの正常化、OKNの解発がより良好となるなどの所見を認めるが、その他に明らかな変化はない。

手術所見：腫瘍は灰白色・軟で比較的血管性に乏しく、第4脳室後半から小脳扁桃を左右へ、虫部節を上方へ圧排して、Magendie孔より第2頸椎の高さまで露出(図12)。小脳扁桃や虫部節とのゆ着部分は剝離でき、腫瘍を除去してゆくと背面から両側脈絡叢と中脳水道が観察される。第4脳室底部では右の lateral recess にゆ着が強く、その一部を除き、腫瘍はほとんど除去された。

図12 症例③の手術所見。灰白褐色・軟で比較的血管性に乏しい腫瘍が小脳扁桃を左右へ、虫部節を上方へ圧排し、Magendie孔より第2頸椎の高さまで第4脳室から露出している。

病理組織診断：Ependymoma.

症例③：25才♂，右利き，

主訴：頭痛，嘔気，嘔吐，めまい。

家族歴：父親が脳動脈瘤で手術を受けた。

既往歴：中学生の時から近視(両側 0.3)でメガネを使用している以外特記すべきものなし。

現病歴：1年3ヶ月前から頭位変換時に一瞬クラクラするめまい出現。1年前から時々身体が右方へ傾き易く、起立直後に後方へ転倒したことが2回ある。排尿開始までに時間のかかるという排尿障害も出現。6ヶ月前から視力が急に低下してメガネを変える。右手のふるえのためつり銭が取れなかったことがある。5ヶ月前から朝、嘔気・嘔吐がしばしば出現。この頃よりめまいは消失。2ヶ月前から後頭部痛が周期的にあり、一週間続くと消失するというように月に2～3回出現。昭和54年4月6日当院脳外科外来受診。両側眼底にうつ血乳頭を認め、CTスキャンで天幕下正中部に紡錘形の high density area (図13)と脳室系拡大を認め、即日入院にて同日V-Pシント施行。1週間後に神経耳科学的検査の依頼を受け当科初診。

現症：Romberg 徴候陰性。単脚起立不能。閉眼足踏みで動揺出現。その他、両側眼底にうつ血乳頭を認め、Barré試験で右足の下垂傾向が疑わしい以外には一般神経学的に明らかな異常なし。

図13 症例③のCTスキャン。天幕下正中部に紡錘形の high density area を認める。

図14 症例③のETT記録. saccadic pursuit を示している.

聴覚検査：純音閾値聴力検査，Békésy 自記オーディオメトリーで異常なし．BSRで両側第4，第5波の潜時延長を認める．

自発ならびに誘発眼振検査：狭義の自発眼振はなく，完全注視方向性眼振があり，右方視での眼振は左方視での眼振より振幅が大きく頻度が低い．頭位検査で方向交代性上向性頭位眼振があり，これは時に全く発現しないこともある．また，Frenzel 眼鏡をはずした方が眼振の解発が顕著となる．頭位変換検査では坐位より懸垂頭位に倒した時に右向きの頻度の高い水平性眼振，坐位に起こした時に左向き水平性眼振を認め，同じ検査を Frenzel 眼鏡をはずして行くと懸垂頭位に倒した時に下眼瞼向き垂直性眼振を高頻度に認め，坐位に起こした時に上眼瞼向き垂直性眼振を認める．つまり，逆向性垂直性頭位変換眼振である．

ETT：saccadic pursuit (図14)．

OKN：高度な解発障害 (図15)．

OKAN：解発不良．

図15 症例③のOKN記録．両側高度の解発障害を示している．

温度眼振検査：両側反応良好だが，暗所または Frenzel 眼鏡装着で温度眼振が典型的な律動性を持たず，時々振子様に近い不規則な左右への眼球運動も出現．これを明所一点注視にすると温度眼振は逆に良く解発される (図16)．

V-Pシャント後のコンレイ脳室造影：第4

脳室に後髄帆側から前方へ突の不規則な辺縁を持った陰影欠損を認め(図17), 第4脳室腫瘍と診断される。

手術所見: 腫瘍は赤褐色で, 非常にもろい部分や線維性に硬い部分や嚢腫形成など多様性に富んでおり, 第4脳室周囲を圧排拡大し, 前方に脳室腔の一部を残すのみでそのほぼ全体を占めている。側面及び上面は比較的周囲組織との境界が明瞭で, 鈍的に剝離される。第4脳室底部ではゆ着が強く, その一部を残して殆んど摘出され, きれいな中脳水道が確認された。腫瘍の発生部位は左の lateral recess か後髄帆か判然としない。

病理組織診断: Ependymoblastoma.

症例④: 24才♂, 右利き,

主訴: 後頭部痛, めまい。

家族歴: 特記すべきものなし。

既往歴: 生後間もなく髄膜炎に罹患。めまいの発現する半年前に, かもいに頭をぶつけて数分間意識消失。

現病歴: 2年前に体動時の回転性めまい, 頭

図16 症例③の温度眼振記録。遮眼より明所一点注視の方が逆に温度眼振解発良好となる。なお, Frenzel 眼鏡にて温度眼振を観察するとリズム不整が強く, しばしば不規則な振子様で比較的緩徐な水平性眼球運動を認める。

図17 症例③のコンレイ脳室造影。第4脳室に後髄帆側から前方へ凸の下規則な辺縁の陰影欠損を認める。

痛, 嘔気, 嘔吐が出現。約3ヶ月間で症状消失。某病院耳鼻科で良性発作性頭位眩暈と診断される。1年前に同様の症状が3週間出現。2週間前より同じ症状が再発し, 1週間前より頭痛が強く, 寝込んでしまい, 精査のため昭和47年7月17日当院脳外科入院。

現症: Romberg 試験は開眼でも動揺強く, 歩行は ataxic. 指鼻試験で両側に軽い dysmetria を認める。その他には一般神経学的に明らかな異常なし,

聴覚検査: 純音閾値聴力検査で両側正常。

自発ならびに誘発眼振検査: 下眼瞼向き垂直性自発眼振を認め, 左右注視方向性眼振および下方視で左回り回旋要素の疑わしい下眼瞼向き垂直性眼振がある。頭位検査で眼振はなく, 頭位変換検査で坐位より懸垂頭位に倒した時に下眼瞼向き垂直性眼振を認める。

OKN: 水平系・垂直系共に解発良好。

温度眼振検査: 両側反応良好。

髄液検査: 圧 $210 \rightarrow 190 \text{ mmH}_2\text{O}$, 細胞数 $17/3$, 総蛋白量 154 mg/dl 。

頭蓋単純X線写真で第4脳室部に石灰化像を認める。左VAGで後下小脳動脈の choroidal arch が後下方へ偏位し, 脳底動脈が前方へ圧排されている。気脳写およびV-Aシャント後のコンレイ脳室造影で第4脳室は造影されず。他の脳室系の明らかな拡大はない。これらの所

見から第4脳室腫瘍と診断される。

手術所見：腫瘍は第4脳室全体を占め、dumbbell shapeに周囲を多少圧排し、Magendie孔より小指頭大の露出を認める。腫瘍の前方には石灰化部分、後左方には嚢腫を認める。腫瘍は第4脳室天蓋より発生し下方へ圧排してきたもので、小脳扁桃の軽度下垂もあった。

病理組織診断：Ependymoma.

症例⑤：30才♀，右利き，

主訴：めまい，歩行障害，複視。

家族歴・既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：元来風邪に罹り易い。7ヶ月前に熱感と浮動性めまいがあり，内科医に風邪と診断される。以後，歩行時に身体の動揺感が続く。2ヶ月前より急に視力が衰え，時に複視が出現。外出歩行でめまいが必発するようになり，歩行も不安定となる。ここ半年間に体重が6kg減少。昭和46年10月25日当院脳神経内科入院。

現症：Romberg試験で右後方へ倒れることが多い。単脚起立は開眼でも動揺が強い（右＞左）。歩行は緩徐。腕偏倚試験で右腕の右方への偏倚を認める。脳神経症状は眼球運動障害（後述）以外認めない。四肢に動作分解，hypotoniaをわずかに認める（右＞左）。

聴覚検査：純音閾値聴力検査で両側正常。

自発ならびに誘発眼振検査：狭義の自振はない。両側MLF症候があり，つまり右方視で左眼球内転障害と右単眼性右向き水平性眼振，左方視で右眼球内転障害と左単眼性左向き水平性

眼振を認め輻輳障害はなく，また，単眼視での内転障害はない。上方および下方注視眼振を認める。なお，右眼球にやや強い上転・下転・外転眼球運動制限を認める。頭位検査で眼振はなく，頭位変換検査で坐位より懸垂頭位に倒した時，下眼瞼向き垂直性眼振を認める。

ETT：saccadic pursuit.

OKN：高度の解発障害（右＞左）。垂直系OKNも障害が強い（上＞下）。

温度眼振検査：両側反応良好。

髄液検査：圧90→60 mm H₂O，細胞数3%，総蛋白量24mg/dl。

VAGで脳底動脈の斜台への圧排像，後下小脳動脈のchoroidal archの後方への圧排像を認める。気脳写で脳室内への空気の流入がみられず，脳室穿刺によるコンレイ脳室造影で，拡大した第4脳室を充満したcauliflower状の腫瘍表面を示す所見を得る。これにより第4脳室腫瘍と診断される。

手術所見：腫瘍は第4脳室全体を占め，更にMagendie孔より一部露出した乳白色粥状のもろいもので，第4脳室底部下と天蓋の大部分にゆ着を認め，特に第4脳室底部右側に強いゆ着がある。小脳半球間は下方で左右へ圧排されている。小脳扁桃ヘルニアはない。脳実質への浸潤所見はない。脳室底に固くゆ着した被膜の一部を残して75gの腫瘍が摘出された。

病理組織診断：Epidermoid.

考

〔1〕第4脳室腫瘍の概要

第4脳室腫瘍はMedulloblastoma, Ependymoma, Astrocytomaの三者でその80%前後を占め，次いで他のGlioma, Hemangiomaが続くPlexus Papilloma, Epidermoid, Dermoid, Teratomaはかなり稀れである。Medulloblastomaは5～10才に多く，Ependymomaは50才以下に概して同頻度に出現し，Astrocytomaは発症年齢平均13.6～14.8才である。

察

症状は第4脳室内に小さな非刺激性の腫瘍があのであるほとんど症状を現わさないが，やがて腫瘍の発育とともに髄液系を閉塞することによる脳圧亢進症状が初期には間歇的に出現し，そして，周囲組織を浸潤圧迫することによる各種巣症状が出現する¹⁾。

しかし，第4脳室腫瘍は典型的な臨床症候群を呈さないともいわれており²⁾³⁾，また，生存中無症状に経過して，死後偶然に発見された第

4脳室腫瘍例を8例も示した報告⁴⁾もある。

このように第4脳室腫瘍は診断が困難な疾患であるが、早期診断にあたって中田⁵⁾は一般脳圧症状以外にその多くはやがて小脳虫部に侵入するので多少とも小脳虫部症候を伴い、また、小脳虫部腫瘍というよりも第4脳室から発した腫瘍であろうという最もどころのある症候は、小脳虫部の症候が小脳腫瘍の如く判然としないか或は極めて痕跡的であり、しかも脳圧は高く、且つ排尿時に放尿まで著しく時間のかかるという排尿障害の症候のあることが診断上極めて重要であろうと述べている。Baileyら⁶⁾も同様にいわゆる小脳虫部症候群の出現を強調している。

〔2〕第4脳室腫瘍の神経耳科学的文献

第4脳室腫瘍に関して神経耳科学的に詳細な検討を加えた報告は少いが、めまいや眼振の有無に関する記載はしばしばみられる。

(1)めまい

脳腫瘍におけるめまいの発現率は報告者により一定していない。これは、検者がめまいを一般脳圧亢進症状の1つと考えて、重要視しない場合があるためではなかろうか、実際、頭蓋内圧亢進は迷路内リンパへ波及して迷路浮腫を起こし、あるいは中枢前庭系へ影響を及ぼしてめまいを起こすとされている。また、そのめまいは頭部の動きで増強するとされている。しかし脳圧亢進だけでめまいの発現する率はそう高いものではないようである。中沢⁷⁾によれば良性脳圧亢進症例の検討の結果、脳圧亢進だけでめまいは10%にしか発現しなかったとしている。脳腫瘍でめまいが初発症状となる率についても低いとされているが、喜多村⁸⁾は患者例にその原因を求め、つまり、めまいがあまりありふれた症状であるため患者はそれを病気による症状の一部として訴えないのかもしれないと考えている。

しかしながら、よく調べてみると天幕下腫瘍でめまいを訴える症例が多いことは事実である。例えば、聴神経腫瘍は、喜多村⁹⁾ 139/153例、

千ヶ崎¹⁰⁾ 57.4%, Dix and Hallpike¹¹⁾ 49%, Edwards and Paterson¹²⁾ 42%, 小脳腫瘍は坂田¹³⁾ 22/38例と報告されている。脳幹腫瘍では意外に少いともされているが⁷⁾⁸⁾, Barnett⁴⁾は8/33例という。

そして、第4脳室腫瘍もめまい発現頻度の高い腫瘍の1つである。中沢⁷⁾ 90%, 千ヶ崎¹⁰⁾ 8/23例 (Ependymoma に限れば 7/15例), 鈴木¹⁾ 6/60例, 小林¹⁴⁾ 2/12例, Bailey¹⁵⁾ 4/6例 (Ependymoma), Barnett⁴⁾ 2/12例などの報告がある。

一方、これらとは別に、第4脳室腫瘍では従来から頭位の変化により誘発される各種症状のあることが注目され¹⁸⁾⁴¹⁾, 中でも頭位性めまいが第4脳室腫瘍と関連して論じられている。その症状は Bruns 症候または Bruns 症候群と呼ばれ、脳外科領域の総説でしばしば記載がみられる。しかし、最近の第4脳室腫瘍の症例報告では、単にめまいの有無の記載はあってもあまり取り上げられていない。この症状に関する詳細は“Bruns 症候”の項で述べる。

(2)眼振、その他。

第4脳室腫瘍例に眼振のみられたという報告は多い。Craig²⁾ 61/82例, Barnett⁴⁾ 65%, van Bogaert and Martin⁴⁴⁾ 8/12例と報告され、鈴木³⁾も眼振は見逃せない症状だとしている。しかし、鈴木は、その眼振型は全く不定であったとしている。眼振型の記載を調べてみると、一般に水平性あるいは垂直性の注視眼振が多く^{17)~21)}, 特に、左右注視眼振を認めたとする報告が多い。

そして、更に検索の加えられた報告例をみると、神経症状の乏しい時期の例であっても、かなり神経症状が明らかとなった時期の例であっても、神経耳科学的所見はいずれ、顕著であることが注目される^{22)~26)}。それらの主な所見をあげると、左右注視眼振、上方注視眼振、完全注視方向性眼振、垂直性頭位変換眼振、OKNやETTの障害、温度眼振の障害(異常反応)などであり、それらがしばしば共通してみられ

症 例	① 28才，男	② 25才，女	③ 25才，男	④ 24才，男	⑤ 30才，女
組織診断	Ependymoma	Ependymoma	Ependymblastoma	Ependymoma	Epidermoid
発症より初診まで	8ヶ月	2年6ヶ月	1年3ヶ月	2年	7ヶ月
眩 暈	頭位変換時	頭位・頭位変換時	頭位変換時	体 動 時	体 動 時
脳圧亢進症状	周 期 的	周 期 的	周 期 的	周 期 的	(－)
うっ血乳頭	(－)	(－)	(＋)	(－)	(－)
脳神経症状	(－)	(－)	(－)	(－)	眼球運動制限
小脳症状	(－)	左上肢hypotonia?	右下肢hypotonia?	両上肢dysmetria	四肢(右>左)
聴力低下	(－)	(－)	(－)	(－)	(－)
眼振ならびに 他の異常眼運 動	Rebound Posi- tional Nystagmus, 短期不規則方向 交代性水平性自 発眼振	眼振のgrouping現象 電光眼運動	遮眼時より明所注 視時に眼振が強く 解発	両側MLF症候	両側MLF症候
E T T	Smooth	軽度円滑さを欠く	Saccadic		Saccadic
OKNの障害	軽 度	(±)	著 明	(±)	著明(右>左)
温度眼振反応	良	良(リズム障害)	良(リズム障害)	良	良
髄液 { 初圧 総蛋白量	280mmH ₂ O 86mg/dl			210mmH ₂ O 154mg/dl	90mmH ₂ O 24mg/dl

表 1. 各症例の主な所見.

図18 各症例の手術所見

ている. 西村²⁶⁾は, 眼振の性状が垂直性を含めた左右対称的発現であることを強調している. その他, 下眼瞼向き垂直性自発眼振, 方向固定性あるいは方向交代性頭位眼振, **Rebound Nystagmus**, 斜向性眼振, 回旋性眼振など多種多様である.

〔3〕自験例の要約

今回の5症例の主な所見を表1と図18にまとめた. これらの所見を検討すると, 次のような共通点および特徴があげられる. 各項目別に述べてみる.

(1)全例にめまいがあり, いずれも頭位の変化, あるいは体動で誘発されるものである.

症例①, ②はこのめまいを主訴にしてめまい外来をはじめに訪れて来た例であり, 症例④は初発時に某耳鼻科で良性発作性頭位眩暈と診断されていたものである.

(2)周期性を持って発現あるは増強する頭痛、
嘔気、嘔吐。

脳圧の変動による症状の周期性増悪は、脳腫瘍一般においても時折りあるが、脳室内腫瘍では特にこれが特徴として重視される¹⁴⁾。この傾向が症例⑥を除く全例にみられている。

(3)外来での一般神経学的検査で異常所見に乏しい。

明らかな異常所見は、症例③のうっ血乳頭、症例④の両上肢にみられる極く軽度の小脳症状と起立障害、症例⑥の眼球運動障害と四肢の軽度の小脳症状などにほぼ限られている。

(4)神経耳科学的に特徴的な所見が多い。

i) 左右注視方向性眼振、完全注視方向性眼振。

症例②が右向きⅡ度眼振である以外、全例に注視眼振を左右対称的に認めている。

ii) 下眼瞼向き垂直性頭位変換眼振。

頭位変換検査は腫瘍性疾患では脳ヘルニアの危険性もあるので慎重を要する。今回の症例も症例⑥以外は脳圧亢進症状が考えられることから頭位の変換は緩徐に、そして懸垂頭位も軽度にとどめたが、それにもかかわらず全例にこの眼振を認めている。

iii) 小脳虫部症候あるいは小脳からの抑制の障害による現象と考えられる他の異常眼球運動。

めまいを伴う下眼瞼向き垂直性頭位変換眼振²⁷⁾を症例①、②に認めている。

短期不規則方向交代性水平性自発眼振²⁷⁾、および **Rebound Posttinal Nystamus**²⁸⁾ を症例①に認めている。

頭位変換検査でみられた高頻度の大打性水平性眼振が持続する現象、および自発眼振や視運動性後眼振の **grouping** 現象を症例②に認めている。

iv) ETT, OKNの所見

症例③、⑤ではETTは顕著に **saccadic** であり、OKNも無反応に近い程強い障害である。しかし、症例①、②ではほとんど障害のな

い点注目される。

v) 経過により検査所見の変動する傾向。

症例①の短期不規則方向交代性水平性自発眼振と症例②の頭位変換での高頻度大打性水平性眼振の持続的発現は、一時期観察されたのみである。

症例②の右向きⅡ度眼振は、全く認めない日や、裸眼でも明らかに認める日など、検査日による変動があり、症例③の頭位眼振や症例④の下眼瞼向き垂直性自発眼振も同様の傾向を認めている。

(5)温度眼振所見

全例が温度眼振反応良好であるが、症例②では遮眼で冷水刺激による左向き眼振のリズム不整が著明で、右向き眼振解発中の後半の共同偏視も認め、症例③では眼振リズム不整と明所一点注視で温度眼振が遮眼時より強く解発される現象とを左右に認めている。

(6)純音閾値聴力検査正常

(7)その他の特徴的な所見は、症例③の頭位・頭位変換眼振が遮眼時より明所一点注視時に良く解発される現象、症例④の下眼瞼向き垂直性自発眼振、症例⑤の両側MLF症候などである。

〔4〕観察された所見の検討

所見は、脳圧亢進による間接的な障害によるものと、腫瘍の圧迫浸潤による直接的なものに分けられ、後者はまた脳幹（背側部）症状と小脳（虫部）症状およびその連絡路の症状とに大きく分けられよう。

(1)脳圧亢進の影響と考えられる所見

症例②の電光眼運動²⁹⁾波型とBSR³⁰⁾の異常は上部脳幹障害を示唆する所見であるが、V—Pシャント後に消失していることから、これは脳圧亢進による循環障害などの影響であったものと考えられる。症例①、②のOKNもV—Pシャント後に解発がより良好になっており、脳圧の影響があったものと考えられる。

なお、全例にみられた頭位変化時や体動時に誘発されるめまいは、**Bruns** 症候の項で述べるが、この所見が脳圧の変化と関係あるという

図19 第8脳神経レベルでの第4脳室部の横断面図⁵⁶⁾。

ことも否定はできない。

(2)局所巣症状—小脳虫部を中心に

第4脳室は、その脳室壁に近接した部位に、眼球運動のために重要な構造を有している。天蓋部に室頂核、底部に前庭神経核、動眼・滑車・外転神経核、内側縦束、網様体などである。しかし、図19に示したように第4脳室の形態上最も凸をなしている部位は小脳下虫であり、特に腫瘍が第4脳室後半部に発育した場合は、初めにこの部位が侵され易いと考えられる。そして、この部位も前庭眼運動反射に対し重要な働きを持っており、神経耳科学領域とは密接な部位である⁵⁵⁾。また、一般神経学的にも従来より第4脳室腫瘍の症状として小脳虫部症候は重要視されている⁵⁶⁾。このようなことから、第4脳室腫瘍の神経耳科学的な局所巣症状の検討を、小脳虫部障害と推定される所見を中心に行ってみる。

i) 短期不規則方向交代性水平性自発眼振²⁷⁾。

第4脳室に近接した部位の障害でみられる自発眼振(坐位基本頭位正面視でみられる狭義の自発眼振)は底部では前庭神経核領域から各種のものが出現する可能性がある。一方、天蓋部の小脳からは一般に自発眼振は発現しないとさ

れている。しかし、小脳正中部は例外的に極めて特徴的な自発眼振を起こすと考えられ、次項の下眼瞼向き垂直性自発眼振もその1つであるが、この坂田の提唱した短期不規則方向交代性水平性自発眼振も、特に、小脳虫部血腫などの急性小脳虫部症候にみられる眼振と考察されている。症例①にみられたものはこれと観察条件が異なり、Frenzel眼鏡装着仰臥位正面での所見であるが、眼振性状から同一のものとみなされる。この眼振は小脳虫部中間部、とくに両側室頂核における障害を中心として脳幹網様体(中脳と橋にある皮質下水平注視中枢)や前庭核にも影響を及ぼした結果ひき起こされるものと推論されているが、坂田の小脳虫部血腫症例と異なり腫瘍性疾患でこのように同様の眼振を認めたことは興味深い。いずれにしてもこの眼振の発現病巣については、手術所見からも坂田の推論を支持するものと考えられる。

ii) 下眼瞼向き垂直性自発眼振

この眼振は Basilar Impression などのいわゆる大後頭孔症候群にしばしばみられるもので、病巣局在診断的意義の高い眼振として注目されている^{31) 32) 33)}。責任障害部位としては小脳虫部と下部脳幹があげられ、また、その両者に

おける眼振性状の間には、詳細に観察すると違いのあることも指摘されている。たとえば、小脳虫部に起因するものは小打性で頻度も高いが、脳幹障害による場合は大打性・不全麻痺性の眼振でOKNの障害も強いとされている。臨床例において、眼振性状だけでこの両者を区別するのは困難かもしれないが、両上肢に **laterality** なく軽度の小脳症状を認める以外にあまり異常所見のない症例④にみられたこの眼振は、小打性であり、OKNの解発も良く、小脳虫部の関与をまず考えたい。

iii) 眼振の **grouping** 現象

症例②にみられた自発眼振やOKANの **grouping** 現象は、一種の眼振律動不同である。眼振の律動不同にも各種のタイプがあり、例えば、**Kornhuber**³⁴⁾は前庭性眼振のリズム障害には急速相が短く、眼球が常に緩徐相方向に偏位し、大きな急速相がそれにつづくといったタイプがあるとし、これは前庭核や脳幹網様体領域の障害のために発現すると考察している。小松崎³⁵⁾は注視眼振において同様の眼振リズム障害を示し、これは橋部脳幹障害によるとしている。

しかし、**Riesco-MacClure and Stroud**³⁶⁾は **post caloric nystagmus** にみられる眼振の振幅・頻度の不規則性や、時に眼振が出没する現象を示し、臨床例からこのような眼振の “**dy-srhythmia**” を第4 脳室の側面と上面を主に通る小脳と前庭系との連絡路（索状体の内側面と第4 脳室天蓋）からなる **cerebello-vestibular interrelationship** の障害によるものと考えている。その他、このような所見に小脳障害を重視する報告は多く、**Fredrickson and Fernandez**³⁷⁾は第4 脳室領域の破壊実験からこれを小脳の前庭系への抑制脱落現象の1つと考察し、**Singleton**³⁸⁾は **nodulectomy** による温度眼振反応の延長、強さの増強、眼振緩徐相速度の増加そして、様々な程度の不規則性、周律性出現を示し、高橋ら³⁹⁾は **flocculo-nodular lobe** 障害の臨床例に温度眼振における突発的に出現する集群形成を示している。

症例②は手術所見で第4 脳室底部右寄りに腫瘍のゆ着が強かったことから、右向き温度眼振解発の後半の左方への共同偏視傾向については、右向きOKNに障害はないが、水平性眼振の急速相解発に重要といわれる脳幹網様体⁴⁰⁾の右側の軽い障害を考えると理解し易い。しかし自発眼振やOKANにみられた **grouping** 現象は、頻度や振幅の不規則性が強く、**Kornhuber** のようなリズム障害とはタイプが異なり、どちらかといえば高橋らの集群形成に近いのではないかと考えられる。症例②では、他に頭位変換検査で右向き水平性高頻度大打性眼振が突発的に、そして、これが **Frenzel** 眼鏡を取りはずすまで持続するという現象を認めている。これは小脳性の抑制障害に基づく現象と考えられるが、この所見も考え合せて、**grouping** 現象についても、これが右向き水平性眼振に対する小脳障害の関与による発現と推察する。

iv) **Rebound Positional Nystagmus**

この頭位眼振は別著²⁸⁾でその詳細を論じた。これは小脳正中部障害を主体とした脊髄小脳変性症例にその典型的なものを認めている。しかし、症例①に認めたものは別著でも述べたが、それらとは性状のやや異なる点もみられる。いずれにしても、この眼振は、頭位の変化による末梢前庭からの **input** に対する前庭眼運動反射の過剰反応と考えられ、前庭眼運動反射を抑制的に調節している小脳虫部の前庭小脳がこの眼振の発現に深く関与しているものと考察される。

v) **Bruns** 症候

これは、**Bruns**⁴²⁾ が 1902年にはじめて報告し、**Oppenheim**⁴³⁾ により “**Bruns 症候**” と呼ばれたもので、頭位の変化によりはじめて誘発されるめまい・嘔吐・頭痛発作の3症状を示すものである。**Bruns** の報告した症例は第4 脳室内の **cysticercus** 症であるが、以後様々な疾患でみられたとする報告がなされ、その結果、一般に第4 脳室あるいはその隣接部の器質的病変を示す重要な症候であるとされている。主に第

4 脳室腫瘍・小脳正中中部腫瘍にしばしばみられ、van Bogaert and Martin⁴⁴⁾によれば第4脳室腫瘍12例中7例にこれを認めている（真性めまいを伴うものは3例）。上記の3症状以外に視覚障害、頻脈、呼吸不整、無呼吸を伴った失神などもみられることがあるため、Bruns症候という名称はBruns症候群とすべきであるとも言われている⁴¹⁾。頭位の変化で誘発されるこれらの症状は、様々の組合せのバリエーションを持って現われるが、基本的にはBrunsの示した3症状であり、特にめまい発作が各症例にコンスタントにみられるといわれる⁴¹⁾。

その他の特徴として、頭位を変えたとこの発作が起こるため患者はある特定の頭位、たとえばしばしば軽度前屈位を取り続ける傾向のあることが示され、また、この症候を起こす“頭位の変化”とは、単に躯幹に対する頭部の屈曲や伸展ではなく、空間においてのあらゆる頭位の変化であり、各症例により様々であるとされている⁴¹⁾。

Bruns症候の発現メカニズムについては、腫瘍が頭位の変化により脳室系を一時的に閉塞するためであろうとされていた。しかし、頭位の変化で腫瘍の位置が変わるということに疑問が持たれ、その結果、あるものは、頭位の変化が腫瘍や周囲組織への動・静脈性の過剰供給を起こし、それにより局所的圧迫効果を導びくため発現するのではないかと考察している。一方、Bruns症候は前庭神経核あるいはその連絡路の刺激が原因ではないかと考察するものも多く、Marburg⁴⁵⁾はこの症候の自覚症状は前庭性発作にはかならないとしており、Alpers and Yaskinも中枢前庭機構の障害がその病因である可能性を2剖検例にもとづいて考察している。

更に、長島⁴⁶⁾⁴⁷⁾は“Bruns症候群”が“中枢性発作性頭位眩暈”と同義語であるとして、その責任障害部位を手術所見から flocculonodular lobe、室頂核と考察している。また坂田⁴⁸⁾は内耳障害による頭位性めまいが“良性発

作性頭位眩暈”といわれるのに対比して“Bruns症候”を“悪性発作性頭位眩暈”と呼び、これら発作性頭位眩暈は内耳障害が起因であれ中枢障害が主役であれいずれも耳石器反射がその発症の端緒をなすが、これらの発現に生理的・機能的な解釈をすると従来の解釈での無理な点が理解しやすいとして次のように述べている。つまり、良性発作性頭位眩暈では内耳部分障害で患側迷路が過荷電され感受性の高まった状態となり、頭位の変化でこれが放電してめまい発作が誘発され、これに対し悪性発作性頭位眩暈では迷路障害がないのにあたかも迷路障害時のように頭位性めまいを訴えるが、これは前庭眼運動反射系の抑制子たる前庭小脳の抑制の変化に基づくものと考察している。つまり、相対的に良性発作性頭位眩暈に類似の迷路過敏状態になったためとの解釈がなされよう。しかし、その時みられる眼振は、良性発作性頭位眩暈で一般にみられる回旋性眼振とは異り、明らかに中枢障害を示唆する垂直性頭位眼振や方向交代性頭位眼振であるとしている。また、もう1つの特徴に良性発作性頭位眩暈でみられる疲労現象（減衰現象）がないことをあげている。

このように、悪性発作性頭位眩暈つまりBruns症候が前庭小脳由来とする報告は最近多くの臨床例をもってなされている^{49)~52)}。また、Bruns症候といえはまず第4脳室腫瘍と考えられていたこともBruns症候が前庭小脳由来との考えを肯定する1つの材料になり得よう。なぜなら、既に述べたように第4脳室腫瘍は解剖学的にも臨床的にも小脳虫部、特に下虫障害を来し易いと考えられるからである。

さて、今回の症例にみられためまいを検討してみると、症例①は懸垂頭位にした直後に出現する“頭の中が複雑に回るようなめまい”で、嘔気・嘔吐を伴い、その時に下眼瞼向き垂直性眼振が解発されている。これは坂田のいう「めまい感を伴う小頻打性垂直性頭位変換眼振」²⁷⁾と一致し、また、典型的なBruns症候といえる。症例②は左側頭位と懸垂頭位にした直後に

出現するめまいで、側頭位で水平性、懸垂頭位で垂直性の眼振を伴う。持続時間は数秒という短時間であるため側頭位での水平性眼振だけでは末梢性か中枢性かの区別は困難であるが、症例①と同様にこれに疲労現象がないことや、懸垂頭位でめまいを伴う下眼瞼向き垂直性眼振を認めることは中枢性のものを示し、Bruns 症候と診断されうる。この症例のめまいの性状は発症初期は回転性であったが徐々に軽くなり、現在は一瞬の吸い込まれるようなめまいで嘔気を伴うのみであるという。症例③、④、⑤は当科での初診時に既にめまいが誘発されなかった。しかし、病歴から症例③では初発症状として脳圧亢進症状の出現前に頭位変換時に一瞬クラッとするめまい発作が続いていたという。また、症例④は良性発作性頭位眩暈と診断されていた体動時の回転性めまい、症例⑤は体動時にはじめて誘発される浮動性めまいである。

以上、総てが同一性状のめまいとはいえないが、いずれも第4 脳室腫瘍つまり中枢障害に起因する発作性頭位眩暈であり、Bruns 症候である。そして、これらの症例が主に第4 脳室後半部を中心に発育した腫瘍であり、小脳下虫障害が第1 に考えられることは Bruns 症候発現の責任障害部位がやはり前庭小脳であるという考えを支持する材料ともなろう。

vi) 前庭性眼振が遮眼時より明所一点注視でより顕著に解発される現象。

症例③においては温度眼振をはじめ頭位眼振や頭位変換眼振でもこの現象を認めた。

一般に前庭性眼振の特徴は暗所（遮眼）や閉眼でより解発され易く、明所一点注視で抑制される傾向がある。温度眼振の Visual Suppression も同様の現象を示すものである。しかし逆に温度眼振が明所一点注視でより解発される場合があり、著者はそのような現象を脊髄小脳変性症例でしばしば認めている。竹森らは脳幹部腫瘍などの脳幹障害例にみられたとしている

53)。

しかし、今回の症例では温度眼振ばかりでな

く方向交代性上向性頭位眼振や逆向性垂直性頭位変換眼振にもその傾向を顕著に認めた。

このような所見の解釈はむずかしいが、急速相解発障害のある前庭性眼振が“注視”により急速相の解発が助けられてはじめて眼振が形成されたという、眼振急速相解発障害の関係した所見と考えられよう。

vii) 経過による検査所見の変動

一般に脳腫瘍では腫瘍の発育に従い神経症状が徐々に多彩となってくる。神経耳科学的所見として眼振も経過と共にその型が変化する。眼振型の変化については聴神経腫瘍の病期に伴う変化が代表的である。

しかし、ここで述べる所見の変動は、それとは別のものである。

まず、脳圧に関連して発現した症状は、脳圧の変動があればそれに従って変動する。しかし、腫瘍による直接的な障害であっても、その代償作用との関係で巣症状が発現したり消失したりする可能性がある。代償作用は緩慢な発育をする腫瘍では症状の変動という現象を起こさないように考えられ易いが、腫瘍性病変であってもその経過中には多少とも急激な進行がある。慢性に経過して、代償作用により発現せずにいた巣症状がこの時期に発現する。しかし、急激な進行といっても血管病変にみられるような突発的・広範囲な障害にはなり得ず、再び代償作用が容易に働き、症状が消失するという可能性が考えられる。

代償作用の強い部位としては小脳があげられるが、いずれにしろ今回の症例の所見の変動にもそのようなメカニズムによるものがあると考ええる。一般神経学的に捕えられない上記のような微妙な変化が異常眼球運動を通して捕えられ、病巣診断の助けになったと考える。

〔5〕第4 脳室腫瘍の神経耳科学的診断

今回経験した5 症例と文献的考察をもとにして、その範囲内で第4 脳室腫瘍の診断についてまとめてみたい。

神経耳科学的な診断に関しては、めまい症状

で来院された患者が主な対象となる。また、今回の症例などからもわかるように初発症状としてめまいを訴える確率は高いものと思われ、この時期に診断が確定されれば、症例①、②のように早期発見例となり得よう、このめまい症状は頭位の変化で誘発されるという発現様式の特徴があり、この症状の発現病巣は小脳下虫と考えられる。また、小脳下虫の前庭小脳と呼ばれる部位は、その他にも神経耳科学的には特徴的な所見を呈する。それは前庭眼運動反射に対する抑制の障害に起因する異常所見である。また、第4脳室の解剖学的形態上、腫瘍により早期に障害を受け易い部位は小脳下虫と考えられる。

このようなことから、第4脳室腫瘍の診断には小脳下虫の前庭小脳に由来する異常所見に注意することがまず必要であろう。

続いて脳幹背側部症状の重要性は衆知の通りである。

そして、脳室内腫瘍の脳圧亢進症状の特徴とされる間歇的・周期的な症状の発現・増悪が重要と考えられる。

以下に個条書きにまとめる。

1. 一般脳圧亢進症状の間歇的な発現。
2. 一般神経症状に乏しい。
3. 発作性頭位眩暈 (Bruns 症候)。
4. その他の小脳 (下) 虫部症候。

短期不規則方向交代性水平性自発眼振、めまいを伴う下眼瞼向き垂直性頭位変換眼振、下眼瞼向き垂直性自発眼振、Rebound Positional Nystagmus、眼振の grouping 現象など。

5. 脳幹背側部症状。

MLF 症候、眼振の急速相解発障害など。

6. 注視眼振の左右対称的発現。

脳幹症状としての注視不全麻痺性眼振や小脳症状としての注視調節障害性眼振が含まれる。

7. 下眼瞼向き垂直性頭位変換眼振。

天幕下中枢障害を示す。

8. 経過による検査所見の変動。

9. ETT, OKNが早期の症例では良好。

10. 温度眼振反応良好 (リズム障害)。

11. 純音閾値聴力検査正常。

ま と め

第4脳室腫瘍5例 (Ependymoma 3例, Ependymoblastoma 1例, Epidermoid 1例) を報告し、神経耳科学的に検討した。症例は主に第4脳室後半部を中心とした発育を示す腫瘍例であった。一般神経学的所見に乏しい反面、神経耳科学的には特徴的な所見が多くみられた。第4脳室腫瘍の診断に神経耳科学的検査が有用であり、また、その早期発見に Bruns 症候をはじめとした小脳 (下) 虫部症候が重要であると考察した。

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青木勝三郎講師、柴木恭男講師に深甚なる感謝を表します。

また御協力を頂いた脳神経外科学教室の諸先生、さらに神経耳科学研究班の諸兄姉にたいし、つきせぬ感謝を捧げます。

本論文の要旨は第37回日本平衡神経科学会において発表した。

文 献

- 1) 鈴木二郎: 松果体・脳室の腫瘍—第4脳室腫瘍。現代外科学大系 26巻 (B), 中山書店, 東京, 331~356, 1971。
- 2) Craig, W. M. and Kernohan, J. W.: Tumours of the Fourth Ventricle. J. A. M. A. 111: 2370~2377, 1938。

- 3) 鈴木二郎, 他 : 第4 脳室腫瘍摘出術について. 手術 14 : 117~123, 1960.
- 4) Barnett, H. J. and Hyland, H. H. : Tumours Involving the Brain-stem. A Study of 90 Cases Arising in the Brain-stem, Fourth Ventricle, and Pineal Tissue. Quart. J. Med. 21 : 265~284, 1952.
- 5) 中田瑞穂 : 脳腫瘍. 南山堂, 東京 190~191, 1949.
- 6) Bailey, P., Buchanan, D. N. and Bucy, P. C. : Intracranial Tumors of Infancy and Childhood, The University of Chicago Press, Chicago, (38), 1939.
- 7) 中沢省三 : 脳腫瘍の“めまい”について. 新潟医誌 86 : 381~385, 1972.
- 8) 喜多村孝一 : 脳神経外科領域のめまい. 日本医師会雑誌 57 : 252~259, 1967.
- 9) 喜多村孝一 : 脳神経外科より (その2). 耳展 14 : 703~706, 1971.
- 10) 千ヶ崎裕夫 : “メマイの治療” 中枢前庭疾患の手術的療法. 耳鼻臨床 65(増1) : 684~692, 1972.
- 11) Dix, M. R. and Hallpike, C. S. : Discussion on Acoustic Neuroma. Proc. Roy. Med. 51 : 889~897, 1958.
- 12) Edwards, C. H. and Paterson, J. H. : A Review of the Symptoms and Signs of Acoustic Neurofibromata. Brain 74 : 144~190, 1951.
- 13) 坂田英治, 篠沢貞夫 : 小脳腫瘍にみられる眩暈発作—メニエル病とその周辺, 第5報一. 耳鼻臨床 62 : 1089~1100, 1969.
- 14) 小林貞雄 : 脳室腫瘍の臨床的研究. 新潟医誌 74 : 250~271, 1960.
- 15) Bailey, P. : A Study of Tumors Arising from Ependymal Cells. Arch. Neurol. Psych. 11 : 1~27, 1924.
- 16) Bailey, P. : Intracranial Tumors, 2nd., Blackwell, Oxford, 220, 1947.
- 17) Bogdanowicz, W. M. and Wilson, D. H. : Dermoid Cyst of the Fourth Ventricle Demonstrated on Brain Scan, Case Report. J. Neurosurg 36 : 228~230, 1972.
- 18) Scott, M. : Epidermoid Tumor (tumor perle, cholesteatoma) of the Fourth Ventricle, Case Report and Review of Literature. J. Neurol. Neurosurg. Psych. 37 : 1323~1332, 1974.
- 19) 藤田勝三, 他 : 後頭蓋窩 epidermoid cyst の臨床的考察. 脳神経外科 5 : 1335~1341, 1977.
- 20) 大橋威雄, 他 : 中枢神経系の類表皮腫, 類皮腫. 興味ある症例を中心に. 脳神経外科 5 : 585~592, 1977.
- 21) 近藤勉, 他 : 第4 脳室内 pearly tumor の経験, epidermoid 2 症例と dermoid 1 症例. 脳神経外科 6 : 715~722, 1978.
- 22) 上田良穂 : 橋背側部の障害と眼球運動—臨床例を中心に眼振解発機構の考察一. 耳喉 40 : 127~137, 1968.
- 23) 和田昌士 : 橋障害に対する神経耳鼻科学アプローチ. 日耳鼻 75 : 597~614, 1972.
- 24) 青柳優, 他 : Rebound Nystagmus (反撓眼振) について. 耳喉 47 : 174~180, 1975.
- 25) 竹中洋, 他 : 小脳脳幹部腫瘍の神経耳科学的観察. 日耳鼻 79 : 1375~1384, 1976.
- 26) 西村秀夫, 他 : 小脳虫部腫瘍の神経耳科学的観察. 日耳鼻 80 : 1403~1408, 1977.
- 27) 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 akute 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.
- 28) 田中幹夫 : Rebound Positional Nystagmus. 耳鼻臨床 71 : 1375~1386, 1978.
- 29) 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.
- 30) 柏木譲治, 他 : 脳幹障害の BSR. Audiology (Japan) 22 : 41~50, 1978.
- 31) 木村洋, 他 : 下眼瞼向き自発性垂直性眼振, 一発現機構と責任部位について—. Equilibrium Res. 37 : 159~160, 1978.
- 32) 坂田英治, 他 : 小脳ないしは脳幹障害においてみられる下眼瞼向き垂直性自発眼振 (downbeat vertical spontaneous nystagmus) の鑑別診断. Equilibrium Res. 38 : 106, 1979.
- 33) 小松崎篤 : 自発性下眼瞼向き垂直眼振の臨床的考察. 神経内科 10 : 125~136, 1979.

- 34) Kornhuber, H. H. : 神経耳科学, 坂田英治, 柴木恭男 (訳), 医歯薬出版, 東京, 1973.
- 35) 小松崎篤, 喜多村健 : 脳幹および小脳障害と異常眼球運動. 神経進歩 19 : 979~999, 1975.
- 36) Riesco-MacClure, J. S. and Stroud, M.H. : Dysrhythmia in Post-caloric Nystagmus. Its Clinical Significance. Laryngoscope 70 : 697~721, 1960.
- 37) Fredrickson, J. M. and Fernandez, C. : Vestibular Disorders in Fourth Ventricle Lesion. Experimental Studies in the Cat. Arch. Otolaryngol. 80 : 521~540, 1964.
- 38) Singleton, G. T. : Relationships of the Cerebellar Nodectomy on Habituation. Laryngoscope 77 : 1579~1620, 1967.
- 39) 高橋邦丕, 他 : 電気眼振図 (ENG) に記録された小脳虫部障害所見—vermian burst について—. 神経内科 8 : 538~544, 1978.
- 40) McCabe, B. F. : The Quick Component of Nystagmus. Laryngoscope 75 : 1619~1645, 1965.
- 41) Alpers, B. J. and Yaskin, H. E. : The Bruns Syndrome. J. Nerv. Ment. Dis. 100 : 115~134, 1944.
- 42) Bruns, L. : Neuropathologische Demonstrationen. Neurol. Zentralbl. 21 : 561~567, 1902.
- 43) Oppenheim, H. : Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7 te Aufl., Berlin, 1923.
- 44) van Bogaert, L. and Martin, P. : Les Tumeurs du Quatrième Ventricle et le Syndrome Cérébelleux de la Ligne Médiane. Rev. Neurol. 2 : 431~483, 1928.
- 45) Marburg, O. : Die Tumoren im IV Ventrikel, Alexander & Marburg, Ed., Bd. 3, Handbuch der Neurologie des Ohres, Urban, Wien, 1926.
- 46) 長島親男, 他 : 中枢性頭位眩暈について. Equilibrium Res. 36 : 82~84, 1977.
- 47) 長島親男 : 中枢性頭位眩暈—Bruns 症候群—. 脳神経 28 : 1348~1349, 1976.
- 48) 坂田英治, 他 : 自発ならびに誘発性めまいの病態生理補遺. 日耳鼻 81 : 678~682, 1978.
- 49) 酒井繁, 他 : 頭位によって激しい回転性眩暈を伴う垂直眼振の誘発される興味ある症例. Equilibrium Res. 35 : 84~85, 1976.
- 50) 酒井繁, 他 : 悪性発作性頭位眩暈 (Bruns 症候) の 1 例. Equilibrium Res. 38 : 90~91, 1979.
- 51) 村岡潔, 他 : いわゆる「ブルンス症候」を呈した小脳下虫障害例. Equilibrium Res. 36 : 84~85, 1977.
- 52) 村岡潔, 他 : いわゆる「中枢性発作性頭位眩暈」の発現機構について—LCCA 等小脳変性症例による検討—. Equilibrium Res. 37 : 150~151, 1978.
- 53) 竹森節子, 他 : Visual Suppression Test による病巣診断. 耳喉 50 : 527~531, 1978.
- 54) Walsh, F. B. and Hoyt, W. F. : Clinical Neuro-Ophthalmology, Vol. 3, 3rd ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 2256, 1969.
- 55) 坂田英治 : 裸眼ないしは Leuchitbrille 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 : 431~463, 1970.
- 56) Gray, H. : Anatomy of the Human Body, 27th ed., Lee & Febiger, Philadelphia, 1973.

原稿到着 : 昭和54年 9 月25日

別刷請求先 : 田中幹夫

〒113 文京区本郷 2-1-1

順天堂大学医学部耳鼻咽喉科学教室