臨 床

脊髄小脳変性症における
visual suppression test について

水野 正浩・山根 雅昭*・小山内龍一*

Visual Suppression Test in Spinocerebellar Degenerations

Masahiro Mizuno

(University of Tokyo)

Masaaki Yamane and Ryuichi Osanai

(Tokyo Metropolitan Neurological Hospital)

Visual suppression of caloric nystagmus was studied in 86 consecutive patients with spinocerebellar degenerations.

In 16 of the 86 cases caloric nystagmus was normally suppressed by visual fixation, while in 41 it was not suppressed and in 19 it was even enhanced by visual fixation. In 10, the influence of visual fixation on caloric nystagmus could not be evaluated because of absence of caloric nystagmus or disturbance of the quick phase of nystagmus.

Patients with hereditary and/or chronic illness had a higher incidence and severer degree of disturbance of visual suppression of caloric nystagmus. The correlation between the duration of illness and the extent of visual suppression was confirmed statistically. There was no correlation, however, between the age of onset and the extent of visual suppression.

Key words: SCD, visual suppression, caloric nystagmus

はじめに

竹森らによって提唱された visual suppression test は、前庭動眼反射に対する中枢性制御機能の測定を利用した中枢神経機能（小脳脳幹さらには大脳も含む）の検査法であり、神経耳科学的検査法の一つとして今日広く普及しつつある^{20~25)}。

一方、脊髄小脳変性症（以下、脊小変と略

す）は脊髄、小脳、脳幹に広範な変性を来す原因不明の進行性病変であり、従来から神経耳科学の対象とされてきた。著者らも本疾患の神経耳科学的所見について既に発表してきたが¹⁶⁾、本報告では特に visual suppression test に関して検討を加えたのでその結果を報告する。

対象と方法

対象とした症例は脊小変86例である（表1）。

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：野村恭也教授）

*東京都立神経病院神経耳科

その内訳は男性40例, 女性46例であった。年齢は検査時または最終検査時(再検例)のものを示すが, 15歳から79歳, 平均49.0歳であった。病歴から判定した初発年齢は5歳から76歳で, 平均初発年齢は42.1歳であった。初発から検査または最終検査(再検例)までの経過期間は, 4カ月から42年, 平均7.5年であった。これら86例のうち, 遺伝傾向を示すものは22例, 遺伝傾向のないもの53例であった。病型は Green-field の分類に従えば, 小脳型9, 脊髄小脳型69, 脊髄型4, その他4であり, 大部分は脊髄小脳型に属していた。

これらの86例について神経耳科学的検査として聴力検査, 体平衡機能検査, 眼振検査, 眼球運動機能検査, 温度眼振検査と visual suppression test を行った。なお16例については1年以上の期間を隔てて2回以上の検査を行ったが, 結果は最終検査時のものを示した。

visual suppression test は竹森の方法²²⁾に従って, ENG 記録下に行い, 冷水刺激による温度眼振の暗所開眼時と明所固視時(天井2mの視標)の緩徐相速度を比較して visual suppression (v. s.) を算定した。v. s. が30%を越えるものを正常, 30%から0%を減少ないし消失, 明所固視時に眼振がむしろ増強するもの(−X%)を明所眼振増強とした。以下本文においては, v. s. の減少ないし消失型と, 明所眼振増強型を v. s. の異常とした。さらに一部の症例においては, 温度眼振反応の高度低下や, 眼振急速相の障害のため v. s. の判定が不可能であった。

今回の報告ではこれらの visual suppression test の結果と臨床像との関連について検討した。他の神経耳科学的検査結果との関連については稿を改めて報告する予定である。

結 果

visual suppression test は86症例全例に施行したが, その結果は正常16, v. s. の減少ないし消失41, 明所眼振増強19であった。なお判定不能例は10例であった。温度眼振消失例8例

と急速相障害12例が認められたが, これらのうちの多くはv. s. の判定が不能であった。再検例においては, 最終検査成績について検討した。

以上に述べた86例についての visual suppression test の成績を臨床像との関連について検討した結果を以下に述べる。

表2は初発時の年齢と v. s. との関係を示すが, 初発年齢20歳未満9例, 20歳から35歳20例, 36歳以上57例の3群に分けて検討した。初発年齢により当然病型が異なると考えられるが, v. s. の異常は3群とも68~78%で大差はない。20歳未満の若年発症者には判定不能例はみられず, 20歳以上で発症した群に判定不能例が13%みられた。

表3は遺伝傾向の有無と v. s. との関係を示したものであるが, v. s. の異常は遺伝傾向のある群では33例中22例67%, 遺伝傾向のない群では53例中39例74%と大差はみられなかった。しかし v. s. の異常の内訳をみると, 遺伝傾向のない群では v. s. の減少ないし消失が53例中31例58%と圧倒的に多く, 明所眼振増強は8例15%と少ない。これに対して遺伝傾向のある群では, v. s. の減少ないし消失は33例中10例30%, 明所眼振増強は11例33%とほぼ同数であった。なお, 判定不能例は遺伝傾向のある群に33例中7例21%と多く, 遺伝傾向のない群では53例中3例6%と少なかった。判定不能の原因となる温度眼振反応消失は6例, 急速相障害は12例全例が遺伝傾向のある群にみられた。

表4は疾患の初発から検査時(再検例では最終検査時)までの経過期間と v. s. との関係を示したものである。経過期間は3年未満, 3年

表1 対象症例

対 象:	脊髄小脳変性症	86例
性:	男40	女46
年 齢:	15~79歳	(49.0±15.3)
初発年齢:	5~76歳	(42.1±16.6)
経過年数:	4カ月~42年	(7.5年±6.4)
遺 伝:	(+)33	(-)53

以上 6 年未満，6 年以上 10 年未満，10 年以上の 4 群に分けて検討した．3 年未満の群では v. s. 正常のものも 13 例中 5 例 38% にみられ，v. s. の異常は 8 例 62% であり，その内容はすべ

て v. s. の減少ないし消失であった．経過期間が増すと，3 年以上 10 年未満の 2 群の v. s. の異常は合計 50 例中 37 例 74% と増加するが，その内容は v. s. の減少ないし消失が主であった．

表 2 初発年齢と v. s.

初発年齢	計	v. s.				温度反応	急速相 障害
		正 常	減少～消失	明所眼振増強	判定不能	消 失	
20歳未満	9	2	5	2	0	0	2
20～35歳	20	3	8	6	3	3	4
36歳以上	57	11	28	11	7	5	6

表 3 遺伝と v. s.

遺 伝	計	v. s.				温度反応	急速相 障害
		正 常	減少～消失	明所眼振増強	判定不能	消 失	
な し	53	11	31	8	3	2	0
あ り	33	5	10	11	7	6	12

表 4 経過年数と v. s.

経 過	計	v. s.				温度反応	急速相 障害
		正 常	減少～消失	明所眼振増強	判定不能	消 失	
3 年未満	13	5	8	0	0	0	0
6 年未満	32	7	17	7	1	1	1
10年未満	18	2	11	2	3	2	3
10年以上	23	2	5	10	6	5	8

図 1 経過月数と v. s. (全症例)
(×＝測定不能)

図 2 経過月数と v. s. (60ヵ月以内例)
(×＝測定不能)

さらに10年以上の群では v. s. の異常は23例中15例65%と低下するが, 内容は明所眼振増強が10例43%と増加し, 同時に判定不能例も6例26%と増加するため, 結局 v. s. の正常例は23例中2例9%に過ぎなくなる.

以上, 経過年数の増加とともに v. s. の異常の発現率が増し, その内容も v. s. の減少ないし消失から明所眼振増強となり, さらには判定不能例が増加する傾向がみられた.

図1は86症例の経時的再検査も含めた107回の visual suppression test の成績と, 検査時点での経過期間(月数の対数尺度表示)との関係を示したものである. 経過期間の増加とともに v. s. の数値が減少する傾向が認められるが, 同時に60カ月以上になると判定不能例が増す. さらに明所眼振増強例と判定されたものの一部に, 正確な数値の計測が不可能なものがあり, これと判定不能例とを合せた測定不能例(×印)が増加する.

図2は上記の107回の visual suppression test のうち, 測定不能例の比較的少ない経過期間60カ月以内の51回の v. s. 値について, 図1と同様に図示したものである. 測定不能の3例を除く48回の v. s. 値と経過期間との相関係数 $R = -0.361$ であり, $P < 0.05$ で有意の相関がみられた. 回帰式は $Y = -21.7X + 91.1$; ($X = \log_e$ 月数) が得られた. この結果によれば, 脊小変における v. s. は発症から1年の時点での約40%から, 5年の時点での約0%へと, 4年間の経過で約40%減少することになる.

表5は Greenfield の分類に従った病型と

v. s. との関係を示したものである. 脊髄小脳型が圧倒的に多いため, 他の病型については十分な解析が出来ないが, 脊髄小脳型では v. s. の異常の発現頻度が高く, またその内容は明所眼振増強も多い. 判定不能例も69例中8例12%と多く, その原因となる温度眼振反応消失例や急速相の障害例も, ほとんどがこの脊髄小脳型に認められた.

考 察

visual suppression test は, 前庭動眼反射に対する小脳・脳幹などによる中枢性制御機構の機能を検査する方法として近年普及しつつある.

中枢障害例における前庭性眼振の視覚条件による影響については, Naito ら (1963) が温度性眼振について, 正常例では閉眼によって眼振が増強するが, 中枢障害例では閉眼によって眼振が減少することを報告している¹⁷⁾.

動物実験では Fernández ら (1963) がネコの小脳小節の破壊により回転および温度眼振の過大, 延長と, 小節刺激による温度眼振の抑制を報告した⁶⁾.

Hart (1967) は小脳障害例の温度眼振緩徐相速度が, 正常例とは逆に閉眼時よりも固視時に増強することを ENG 記録で示し, 固視時と閉眼時の温度眼振を対比して臨床応用する方法として modified caloric test を提唱した⁸⁾. Demanez (1968) は閉眼時と開眼時の温度眼振の振幅と頻度の積の比を OFI (ocular fixation index) と呼んで, 中枢性病変の鑑別診断への応用を示唆した⁴⁾. OFI という

表 5 病型と v. s.

病 型	計	v. s.				温度反応	
		正 常	減少～消失	明所眼振増強	判定不能	消 失	急 速 相 障 害
小 脳 型	9	2	5	1	1	1	0
脊髄小脳型	69	10	33	18	8	6	12
脊 髄 型	4	2	2	0	0	0	0
そ の 他	4	2	1	0	1	1	0

語は Hart (1973)⁹⁾, Alpert (1974)¹¹⁾ も使用したが, Alpert は温度眼振のパラメータのうち, 眼振緩徐相速度を用いることを推奨した。

一方 Coats (1970) は温度眼振緩徐相速度が閉眼時に比べて開眼時に等しいか大となる時に FFS (failure of fixation-suppression) 陽性と呼び, この現象は中枢性病変の20%に認められ, しかも主に小脳・脳幹障害例にみられたと報告している²⁾。

竹森らはサルにおける実験²⁰⁾に基づいて, 暗所開眼時と固視時の温度眼振緩徐相速度の測定から, 視性の抑制率 visual suppression を求める方法を visual suppression test として提唱し, 検討してきた^{21)~25)}。

加藤ら (1977)¹⁰⁾ も FFS および FVS (failure of visual suppression) について精力的に検討し¹²⁾¹⁸⁾¹⁹⁾, コンピュータ解析も行っている¹²⁾。

温度刺激以外の前庭刺激による前庭性眼振についての視覚の影響についても, 主に回転眼振についての研究が臨床的になされている⁵⁾⁷⁾。また前庭動眼反射の視覚抑制経路についての生理学的研究もなされつつある¹¹⁾¹³⁾¹⁴⁾¹⁵⁾。

なお, 固視条件については遠方視よりも近見の方が抑制率が高いという報告が多いが¹⁸⁾, Collins らは異なった見解をとっている³⁾。

visual suppression の障害を来す中枢性疾患には種々のものが報告されているが, 小脳 (片葉・小節), 脳幹 (Ⅲ~Ⅵ核レベルの網様体) の病変が特に注目されてきた。小脳・脳幹を中心とする疾患の一つとして, 脊小変における v. s. についても多くの報告があり, 著者らも既に報告したが¹⁶⁾, 今回は特に臨床像との関連を検討した。

86例の脊小変症例のうち, v. s. が正常なものは16例18.6%に過ぎず, v. s. の減少ないし消失, あるいは明所眼振増強などの異常が60例69.8%に認められたことは, 疾患の部位から考えて当然とも思われるが, 同時に v. s. の有用性を示すものと言えよう。しかし, 10

例11.6%において判定不能であった点に問題が残される。脊小変の v. s. については竹森ら (1978)²⁴⁾は17例中12例70.6%に, 水野 (1981)¹⁶⁾ は35例中28例80%に異常を認め, 加藤ら (1977)¹⁰⁾は22例中20例90.9%に FFS 陽性であったと報告している。

v. s. の異常は, v. s. の減少・消失と明所眼振増強とに大別され, この両者の病因については従来からも種々の推論がなされており, v. s. の減少・消失は小脳 (片葉) 障害例に, また明所眼振増強は脳幹 (中脳および橋網様体) 障害例に多くみられるとされる¹⁶⁾²⁴⁾²⁵⁾。この点に関して脊小変の病型と v. s. との関係に興味を持たれる。Greenfield の分類による本報告においては脊髄小脳型が圧倒的に多く, 小脳型が少なかったため, 十分な検討ができなかったが, 小脳型では v. s. の減少・消失が多いが脊髄小脳型では明所眼振増強型も多くみられる傾向が認められたことから, 明所眼振増強の原因として脳幹の関与が示唆される。

しかし, 罹病期間 (経過) の増加とともに v. s. の減少・消失型の比率が減り, 明所眼振増強型が増すことは, 病変の進行拡大の他にこの両型の間には本質的な移行があることも想定され得ると考えられる。このことから経過期間と v. s. との相関を検討したが, 病型などの背景を無視して60カ月未満の例について検定すると, 5%以下の危険率で有意の相関関係が認められた。初発後1年で平均約40%程度の v. s. が, 初発後5年では約0%となった。経過年数が5年 (60カ月) を過ぎると測定不能例が増すため検定を行っていないが, 測定可能例をみると v. s. 値はさらに減少し, 明所眼振増強例が増加する。さらに60カ月以上の群には明所眼振増強型と判定できても, 計測不能のため測定不能として除外した例も多く含まれている。この事実から前述の v. s. の減少・消失と明所眼振増強の二つの型には連続的移行があると思われる。

遺伝傾向の有無と v. s. との関連についても

既に報告があり¹⁶⁾²⁴⁾, 経過や病型とは別個に v. s. に影響を与える要因の一つであることは本報告の結果と一致する。しかし遺伝性の群に明所眼振増強や判定不能例が多くみられる理由は不明である。判定不能は、温度反応消失や急速相障害によるが、急速相障害は遺伝性のものにいわゆる **slow eye movement** を示す例が多いことと、関連するのであろうか。一方、脊小変において内耳障害を伴う報告もあり、温度反応消失と関連するが、その本態は未だ解明されていない。

発症年齢は遺伝傾向との関連も深いと思われるが、今回の報告においては発症年齢と v. s. の異常の頻度との関連は認められなかった。

結 論

脊髄小脳変性症86例についての **visual suppression test** の結果を臨床像との関連において検討し、次の結論を得た。

i) 脊髄小脳変性症86例の **visual suppression test** の結果は、正常16, v. s. の減少ないし消失41, 明所眼振増強19, 判定不能10であった。なお、温度眼振消失8例と急速相障害12例が認められ、その多くは v. s. の判定が不能であった。

ii) 発症年齢と v. s. との関連はみられなかった。

iii) 遺伝傾向のあるものに明所眼振増強と測定不能例が多かった。

iv) 罹病（経過）期間の増加とともに v. s. の異常の頻度の増加がみられ、また明所眼振増強と判定不能例が増加した。

他の神経耳科学的検査結果との関連については稿を改めて報告する予定である。

本稿は第45回日本平衡神経科学会において報告した内容の一部である。

症例の検査に御協力いただいた都立神経病院神経内科の諸先生と検査技師今井恵子氏に感謝する。

御校閲、御指導いただいた東京大学耳鼻咽喉科学教室、野村恭也教授に深く感謝する。

文 献

- 1) Alpert JN : Failure of fixation suppression : A pathologic effect of vision on caloric nystagmus. *Neurology* 24 : 891~896, 1974.
- 2) Coats AC : Central electronystagmographic abnormalities. *Arch Otolaryngol* 92 : 43~53, 1970.
- 3) Collins WE, Guedry FK and Posner JB : Control of caloric nystagmus by manipulating arousal and visual fixation distance. *Ann Otol* 71 : 187~202, 1962.
- 4) Demanez JP : L'influence de la fixation oculaire sur le nystagmus postcalorique. *Acta Oto-Rhino-Laryngol Belgica* 22 : 7, 1968.
- 5) Dichgans J, von Reutern GM and Römmelt U : Impaired suppression of vestibular nystagmus by fixation in cerebellar and non-cerebellar patients. *Arch Psychiat Nervenkr* 226 : 183~199, 1978.
- 6) Fernández CF and Fredrickson JM : Experimental cerebellar lesions and their effect on vestibular function. *Acta Otolaryngol Suppl* 192 : 52~62, 1963.
- 7) Halmagyi GM and Gresty MA : Clinical signs of visual-vestibular interaction. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 42 : 934~939, 1979.
- 8) Hart CW : Ocular fixation and the caloric test. *Laryngoscope* 77 : 2103~2113, 1967.
- 9) Hart CW : The ocular fixation index. *Ann Otol* 82 : 848~851, 1973.
- 10) 加藤 功, 小池吉郎, 青柳 優, 他 : 開眼、固視による前庭性眼振への抑制効果検査の診断的意義—Caloric pattern test について—. *日耳鼻* 80 : 507~514, 1977.
- 11) 加藤 功, 川崎 匡, 佐藤 悠 : 温度性眼振の光による抑制効果における橋被蓋網様体核の役割. *Equilibrium Res* 39 : 12~16, 1980.
- 12) 加藤 功, 渡辺 仁, 中村 正 : 迷路性眼振に対する視性抑制の検査. めまい (鈴木淳一, 時田喬編). 205~221頁, 現代医療社, 東京, 1983.
- 13) 川崎 匡, 佐藤 悠, 加藤 功 : 小脳片葉への視覚系入力経路. *Equilibrium Res* 39 : 1~6,

- 1980.
- 14) Maekawa K and Simpson JI : Climbing fiber responses evoked in vestibulocerebellum of rabbit from visual system. *J Neurophysiol* 36 : 649~666, 1973.
  - 15) Maekawa K and Takeda T : Mossy fiber responses evoked in the cerebellar flocculus of rabbits by stimulation of the optic pathway. *Brain Research* 98 : 590~595, 1975.
  - 16) 水野正浩 : 脊髄小脳変性症における神経耳科学的所見. *耳鼻臨床* 74 : 68~88, 1981.
  - 17) Naito T, Tatsumi T, Matsunaga T, et al : The effect of eye-closure upon nystagmus. *Acta Otolaryngol Suppl* 179 : 72~85, 1963.
  - 18) 中村 正, 加藤 功, 木村 洋, 他 : 温度性眼振に対する固視による抑制率—正常例と異常例について—. *Equilibrium Res* 39 : 7~11, 1980.
  - 19) 佐藤 悠, 川崎 匡, 加藤 功, 他 : 温度性眼振の固視抑制と眼球運動機能について. *日耳鼻* 81 : 106~112, 1978.
  - 20) Takemori S and Cohen B : Loss of visual suppression of vestibular nystagmus after flocculus lesions. *Brain Research* 72 : 213~224, 1974.
  - 21) 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.
  - 22) 竹森節子 : 固視機能検査法としての Visual Suppression Test. *耳鼻臨床* 69 : 1049~1056, 1976.
  - 23) Takemori S : Visual suppression test. *Ann Otol* 86 : 80~85, 1977.
  - 24) 竹森節子, 須田南美, 別府宏暉 : Visual Suppression Test による小脳, 脳幹障害の鑑別について. *Equilibrium Res* 37 : 88~92, 1978.
  - 25) 竹森節子 : Visual suppression の消失—温度眼振の固視下の増強の機序について—. *Equilibrium Res* 41 : 190~191, 1982.

(原稿採扱 : 昭和62年4月27日
別刷請求先 : 水野正浩
〒113 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)