上眼瞼向き自発眼振例

金谷 健史・上戸 敏彦・野中 聡
白戸 勝・海野 徳二

Primary Position Upbeat Nystagmus

Takeshi Kanaya, Toshihiko Kamito, Satoshi Nonaka,
Masaru Shirato and Tokuji Unno
(Asahikawa Medical School)

Primary position upbeat nystagmus has been associated with lesions of the midbrain, midline cerebellum, and lower brainstem. However, the precise localization still remains unclear. We report one case of primary position upbeat nystagmus in which magnetic resonance imaging (MRI) showed probable lesions of both prepositus hypoglossal nuclei. Morphological and physiological studies have shown that these nuclei play an important role in vertical eye movements. We conclude that the bilateral dysfunction of prepositus hypoglossal nuclei cause the upbeat nystagmus in our patient.

Key words: upbeat nystagmus, prepositus hypoglossi, MRI

はじめに

正中視での上眼瞼向き垂直眼振 (primary position upbeat nystagmus) は稀な中枢性眼振であり、その責任部位は下部脳幹、小脳虫部等が考えられているが、なお一定の見解が得られていない。今回我々は上眼瞼向き垂直性自発眼振を呈し、MRI で両側舌下神経前位核が中心と考えられる梗塞巣を確認できた症例を経験したので、本症例の神経耳科学的所見および垂直性自発眼振の発現機序について考察を加え報告する。

症 例

患者：20歳，男性，
初診：1991年3月27日。
主訴：上下方向の動揺感。
家族歴：特記すべき事なし。

既往歴：1991年1月ワールドカップ大回転で転倒，左上腕骨を骨折。

現病歴：1991年3月20日，朝目がさめると天井がグルグル右回りで回っていた。前日かなり酒を飲んでいたので二日酔いかと思いトイレまではっていき嘔吐したが，回転性めまいは止まらなかった。めまいが改善しないので翌日近医内科を受診，投薬を受け安静にしていたが症状が改善しなかった。3月26日地元の総合病院耳鼻咽喉科を受診，中枢性めまいと診断され，翌日旭川医科大学耳鼻咽喉科に入院となった。めまいの性質は3月25日頃より縦揺れとなり，歩行時のふらつきや上下方向の動揺感を伴った。

検査所見および経過

1) 神経学的所見

聴力を含め脳神経に異常無く，四肢の運動，

筋力, 感覚に異常を認めなかった. 閉眼起立, つぎ足歩行時にややふらつきを認めた.

2) 血液・髄液検査

一般血液検査, 生化学検査に異常なく, 髄液検査にも異常を認めなかった.

3) 平衡機能検査

①眼振検査所見: 入院時の自発眼振は上眼瞼向き, 純垂直性であり, 眼振の頻度は約 5 打/秒, 振幅は $5^{\circ} \sim 10^{\circ}$ であった(図 1 A). この眼振は, 上方視に際して振幅の増加を, 下方視に

際して振幅の減少を認めた(図 1 B).

②二点交互検査: 水平方向は軽度の眼球運動測定障害が認められた. 垂直方向は上方視に伴い増強した上眼瞼向き眼振が, 眼球運動に superimpose し, その結果 overshoot が観察された(図 2 A, 図 3 A).

③示標追跡検査所見: 水平方向の滑動性眼球運動は左方向で軽度 saccadic を示した. 垂直方向は, 上方への眼球移動に伴い上眼瞼向き眼振が増強され, 上眼瞼向きの眼球運動波形に

図 1 自発眼振の ENG 記録

A, B はいずれも開眼時, 自発眼振の垂直誘導の記録である. 校正は 10° および $20^{\circ}/\text{sec}$ を示す. B はサイン波(周波数 0.1 Hz, 振幅 30°)の視標を追跡させ記録した.

図 2 水平方向の二点交互検査(A)および視標追跡検査(B)

図 3 垂直方向の二点交互検査(A)および視標追跡検査(B)

図4 水平および垂直性視運動性眼振検査

superimpose した結果 saccadic を示した(図2 B, 図3 B).

④視運動性眼振検査所見：水平方向の視運動性眼振の解発は軽度から中等度の抑制を受け、抑制の程度は右向き(R-OKP)に強く認められた。垂直方向では、上眼瞼向き眼振は解発されたが、下眼瞼向き眼振の解発は強い抑制を受けた。しかし無反応とはいえなかった(図4)。

⑤温度眼振検査所見：両耳ともに温度眼振反応は十分に認められた。右向き温度眼振に対する visual suppression は減少、左向き温度眼振に対する visual suppression は消失していた。

⑥四肢平衡機能検査：両脚起立検査は正常、単脚起立検査は前述した様に閉眼時にふらつきを認めた。足踏み検査では右に偏倚を認めた。入院時閉眼重心動揺検査は軌跡長、動揺面積はそれぞれ正常棄却限界の2.9倍、3.8倍であった。

画像診断：CT scan では異常所見を認めなかった。MRI ではガドリニウム造影により橋延髄移行部よりやや尾側、ほぼ正中背側部に直径2.5 mm の低信号部位とそれを取り巻く高信

図5 発症7日後のMRI

いずれも、ガドリニウム造影によるT1強調画像。

号(幅 1.5~2.0 mm)部位を認めた(図 5). またこの病変部位は, T1 強調画像で低信号を, T2 強調画像で高信号を示した. 両側椎骨動脈造影検査を行ったが, 異常血管等は認められなかった.

4) 診断, 治療および経過

MRI の所見より, 延髄背側部の小梗塞を強く疑い, グリセリン (グリセオール®) とプレドニゾロンの投与を行った. 入院約 2 週間後から正中視での眼振はほぼ消失し, 動揺視や浮動感もほぼ消失し, 4 月 12 日退院となった. 8 月 29 日再来時には眼振は完全に消失し, ENG 検査で垂直方向の二点交互検査上わずかに overshoot を認めたが, ほかはほぼ正常に回復していた. 現在はまた ████████ として活躍中である.

考 察

上眼瞼向き自発眼振は稀な中枢性眼振ではあるが, 極めて稀と言うわけではなく, 過去に 50 例程度の報告がある^{1)~3)}. しかしそれらの中には中枢病変が余りにも広範な例や, 病巣が不明な例が含まれており, 上眼瞼向き眼振の責任病巣や発現機序を考察するに耐えられる症例はあまり多いとは言えない. Gilman⁴⁾, Keane²⁾, 田渕⁵⁾は剖検例より上眼瞼向き眼振の責任部位を延髄と推定している. 一方 Nakada⁶⁾, 林⁷⁾はやはり剖検例より小脳正中部を責任部位と推定している. これらの症例に共通しているのは, 病変がほぼ正中に位置していることであり, 部位としては下オリブ, 小脳正中部 (midline cerebellum : flocculus, midline vermis)⁴⁾, MLF, 舌下神経前位核, 前庭神経核が含まれている. これらの部位の中で特に注目されるのが舌下神経前位核である. 舌下神経前位核は形態学的にも, 生理学的にも脳幹, 小脳における眼運動を司る部位と豊富な繊維連絡を持ち⁸⁾⁹⁾, 垂直眼運動系の“efferent copy center”または“neural integrator”と考えられている²⁾. また実験動物において両側の舌下神経前位核を破壊することにより上眼瞼向き自発

眼振を誘発できたという報告もある¹⁰⁾¹¹⁾. 図 6 は本症例で認められた MRI における橋延髄移行部背側の病変部位を, 神経学的所見も考慮に入れてヒト脳幹断面図に投影したものである¹²⁾¹³⁾. 図中の実線内で示された部位は T1 強調による低信号部位を, 実線外, 破線内で示された部位はガドリニウムにより造影された部位を示している. 本症例が回転性めまいで初発したこと, 水平性示標追跡検査や水平性視運動眼振の解発に軽度の左右差があったのは, 病変がやや左側に大きいことによるものと考えられる. また神経学的に小脳症状や舌下神経麻痺を示さず, 神経耳科学的にも明らかな小脳障害や温度眼振反応の低下を認めないことなどより, 本症例で認められた上眼瞼向き自発眼振は図の灰色で示した両側舌下神経前位核の機能障害によるものと判断された.

垂直性眼振の発現機序については Zee らの pursuit defect nystagmus と¹⁴⁾, central ves-

図 6 ヒト脳幹断面図上での病巣部位

MRI における橋延髄移行部背側の病変を, 神経学的所見も考慮に入れ, 脳幹断面図に投影したものである. 灰色の部分は両側の舌下神経前位核を示す. NdX: 迷走神経背側核, NVIII: 蝸牛神経核, 前庭神経核, Nc: 楔状束核, TV: 三叉神経脊髄路, NV: 三叉神経脊髄路核, Flm: 内側縦束, Fr: 網様体, Nol: オリブ核, Tpy: 錐体路, スケールは 5 mm を示す.

(小嶋徳造: 1974¹²⁾ より改変)

tibular nystagmus⁶⁾ という 2 つの考え方があるが、幅狭や病状の変化により上眼瞼向き自発眼振が下眼瞼向きに変化した症例¹⁵⁾¹⁶⁾があることや、本症例のような垂直 pursuit system に重要な経路の障害によると考えられる上眼瞼向き自発眼振症例が比較的多く発表されている事より、前者の説がより現実的であると考えられる。我々は今回の症例を経験し、次のような仮説を提唱したい。すなわち Zee らが提唱している相反的に働く 2 つの integrator (up neural integrator, down neural integrator) は小脳正中部に存在し、up neural integrator に垂直眼運動系の情報を送る中枢が舌下神経前位核である。このように考えると今回の症例だけではなく、過去に報告された症例も矛盾無く説明がつくと考える。近年多くの施設に MRI が導入され、かなり小さな脳梗塞や腫瘍が発見されるようになってきた。本仮説をさらに実証するような症例の報告を期待したい。

ま と め

上眼瞼向き自発眼振を認め、MRI で責任病巣が両側舌下神経前位核の梗塞である可能性が極めて高い症例を報告した。

稿を終わるにあたり本症例の東京での経過を見て頂き、また貴重な示唆を与えて下さった東京医科歯科大学耳鼻咽喉科、小松崎篤教授に感謝いたします。本論文の要旨は、第50回日本平衡神経科学会で口演した。

文 献

- 1) 吉本 裕, 矢部多加夫: 脊髄小脳変性症で認められた上眼瞼向き垂直性自発眼振 — ことに ENG について —. 耳喉 56 : 373~380, 1984.
- 2) Keane JR and Itabashi H : Upbeat nystagmus; clinicopathologic study of two patients. Neurol 37 : 491~494, 1987.
- 3) 馬場完仁, 坂田英治, 中沢 宏, 他 : Primary position における spontaneous vertical nystagmus の文献的考察と病態生理. 耳鼻臨床 79 : 193~212, 1986.
- 4) Gilman N, Baloh RW and Tomiyasu U : Primary position upbeat nystagmus; a

clinicopathologic study. Neurol 27 : 294~298, 1977.

- 5) 田淵 哲, 谷口郷美, 天津陸郎: 上眼瞼向き眼振 — その責任部位について —. 耳喉 55 : 681~690, 1983.
- 6) Nakada T and Remler MP : Primary position upbeat nystagmus, another central vestibular nystagmus? J Clin Neuro Ophthalmol 1 : 185~189, 1981.
- 7) 林 雅晴, 森尾友宏, 岩川善英: 白血病児にみられた primary position upbeat nystagmus. 臨床脳波 32 : 546~548, 1990.
- 8) Brodal A : The perihypoglossal nuclei in the macaque monkey and the chimpanzee. J Comp Neurol 218 : 304~310, 1981.
- 9) Baker R : The nucleus prepositus hypoglossi. Eye movements (ed by Brooks BA and Bannister JF). pp 145~178, Plenum Publishing, New York, 1976.
- 10) Kato I, Nakamura T and Watanabe J : Primary position upbeat nystagmus; localizing value. Arch Neurol 42 : 819~821, 1985.
- 11) Harada K, Kato I and Koike Y : Primary position upbeat nystagmus in man and cats. Adv Otorhinolaryng 42 : 190~194, 1988.
- 12) 小島徳造: 脳の顕微鏡写真. 中枢神経の解剖学. 225~294頁, 医歯薬出版, 東京, 1974.
- 13) 佛坂博正, 高橋睦正: CT, MRI の読み方. 臨床と研究 67 : 11 : 46~50, 1990.
- 14) Zee DS, Friendlich AR and Robinson DA : The mechanism of downbeat nystagmus. Arch Neurol 30 : 227~237, 1974.
- 15) Cox TA, Corbett JJ and Thompson HS : Upbeat nystagmus changing to downbeat nystagmus with convergence. Neurology 31 : 891~892, 1981.
- 16) 長谷川一子, 古和久幸, 田崎義昭: 眼振方向の変化した垂直眼振を示した多発硬化症の 1 例. 臨床神経学 27 : 1103~1108, 1987.

(原稿受付: 平成 3 年 12 月 16 日
原稿採択: 平成 4 年 2 月 3 日
別刷請求先: 金谷健史
〒078 旭川市西神楽 4 線 5-3-11
旭川医科大学耳鼻咽喉科学教室)