上眼瞼向き眼振を示した一症例

佐久間 惇・加藤 功・荻野 貞雄
岡田 智幸・竹山 勇

A Case Report of Primary Position Upbeat Nystagmus

Atsushi Sakuma, Isao Kato, Sadao Ogino,
Tomoyuki Okada and Isamu Takeyama
(St. Marianna University School of Medicine)

A 24-year-old man was admitted because of severe dehydration. He had primary position upbeat nystagmus (PPUN) associated neurological signs of both lower brain stem and cerebellar disorders. ENG examination on the fourth hospital day revealed normal saccadic eye movements, gaze nystagmus in all directions, bilateral decrease of slow phase OKN velocities from ranges of slow stimulus velocity, and bilateral diminution of caloric nystagmus. ENGs and neurological signs strongly suggested brain stem lesions.

Key words: primary position upbeat nystagmus, ENG, lower brain stem

はじめに

上眼瞼向き垂直性自発眼振は、稀な疾患で臨床報告も少なく、また、原因疾患も変性症、脳腫瘍、脳血管障害、栄養障害、中毒症など多岐にわたっており、その発生機序、責任部位についてはいまだ一定の見解がない。

今回、私共は第1頭位で自発性に出現する上眼瞼向き垂直性眼振を呈した症例を経験し、ENGによる神経耳科学的検討を行ったので、若干の文献的考察を加えここに報告する。

症 例

症例は24歳男性で、昭和61年12月頃、突然悪心、嘔吐が出現。食欲減退、飲水及び摂食できない状態となった。1週間後より眩暈、歩行障害が出現、同年12月22日、路上で倒れているところを発見されて当院救命センターに運ばれ、即日入院となった。翌23日、当科診察依頼があ

り、ENGを施行した。家族歴、既往歴には特記すべきものはなかった。

入院時の現症として、意識レベルはI-3、るいそう、全身の脱水症状が強く、口唇炎、口角炎を認めた。神経学的には、咽頭反射低下、右舌の線維束性攣縮等の下部脳幹障害と、失調歩行、指一指試験および指一鼻試験拙劣、Stewart-Holmes 徴候陽性など小脳失調を認めたが、上下肢筋力低下、病的反射等の錐体路症状を示唆する所見はなかった。血液検査では白血球数が $10300/\text{mm}^3$ 、ヘマトクリット値47.4%と高値を示し、尿検査でも、蛋白(+)、ケトン体(2+)と脱水時の所見を呈していた。

入院後は補液等の保存的治療にて、入院時の各症状は徐々に改善し、昭和62年3月9日、退院となった。

ENG の経時的変化

1. 入院直後の所見

入院4日目に施行した視標追跡検査の結果を図1に示す。左から水平方向三角波、垂直方向三角波、水平方向矩形波ランダム刺激に対する急速眼球運動である。水平方向、垂直方向ともに、滑動性眼球運動の障害が認められた。急速眼球運動では dysmetria と眼球速度の変化は認められなかった。注視眼振検査では、右注視時に右向き注視眼振が認められ、左注視時にも左向き注視眼振と思われるものが認められたが、眼振緩徐相速度の減衰性は著明ではなかった。垂直方向にはいずれの方向注視でも著明な上眼

図1 入院4日目に施行した視標追跡検査の結果
左から、水平方向三角波、垂直方向三角波、水平方向矩形波ランダム刺激を加え、上段は水平方向、下段は垂直方向の眼位の変化を表している。

図2 注視眼振検査の結果

上段は水平方向、下段は垂直方向の眼位の変化を表している。いずれの方向注視でも著明な上眼瞼向き眼振を認めた。

瞼向き眼振を認めた(図2)。視運動性眼振検査の結果を図3に示す。上段はDC記録の原波形、下段は時定数を0.03秒でとった微分波形の緩徐相速度である。回転刺激はA, Bは左回り30°/S, 60°/S, C, Dは右回り30°/S, 60°/Sで行った。A, B, C, Dの緩徐相速度は、それぞれ10°/S, 15°/S, 17°/S, 19°/Sであり、左右いずれの視運動刺激によっても緩徐相速度の上昇は障害されていた。温度性眼振の結果を図4に示す。Aは左16°C, Bは右16°Cの冷水刺激のもので、眼振の解発は悪く、矢印にて固視させても、左右とも固視抑制は認められなかった。

図3 視運動性眼振検査の結果

上段はDC記録の原波形、下段はその微分波形の緩徐相速度で、A, Bは左回り30, 60度, C, Dは右回り30度, 60度の回転刺激を加えている。

図4 温度性眼振の結果

Aは左16°C, Bは右16°Cの冷水刺激である。矢印は固視のはじめと終わりを示す。

図5 入院1ヵ月後の正弦波を使用した視標追跡検査の結果

上段は水平方向, 下段は垂直方向の眼位を表す。

図6 注視眼振検査の結果

上段は水平方向, 下段は垂直方向の眼位を示す。

図7 視運動性眼振検査の結果

上段はDC記録の原波形, 下段はその微分波形の緩徐相速度で, A, Bは右回り30, 60度, C, Dは左回り30度, 60度の回転刺激を加えている。

2. 入院1ヵ月後の所見

図5に入院1ヵ月後の正弦波刺激を使用した視標追跡検査の結果を示す。上段は水平方向, 下段は垂直方向を示し, 上眼瞼向きに若干の急速眼球運動障害が認められるほか, 正常に復していた。注視眼振検査は, 左右方向には注視眼振は認められず, 垂直方向には前回同様の上眼瞼向き眼振があるものの, 頻度, 緩徐相速度の減弱を認めたほか, 下方視で上眼瞼向き眼振の増強を認めた(図6)。図7に視運動性眼振検査の結果を示す。A, B, C, Dの回転刺激速度はそれぞれ, 右回り 30°/S, 60°/S, 左回り 30°/S, 60°/S で, 緩徐相速度は各々 20°/S, 25°/S, 22°/S, 27°/S であった。左右いずれの刺激でも緩徐相速度は上昇しており, 右向きに若干の障害を認めた程度になっている(図7)。16°Cの冷水刺激による温度性眼振で矢印にて固視させると, 緩徐相速度は右65%, 左60%の抑制がみられた(図8)。

考 察

垂直性眼振のうち下眼瞼向き眼振は遭遇する機会も多く, 過去の報告から Arnold-Chiari 奇形や扁平頭蓋など後頭蓋窩の疾患や, 脊髄変性症に観察されることが知られている。

しかし, 上眼瞼向き垂直性眼振は, その責任部位や病態生理に関しては, いまだ混沌としているのが現状で, 動物実験や臨床例をもとに多

図8 温度性眼振の結果

Aは左16°C, Bは右16°Cの冷水刺激である。矢印は固視のはじめと終わりを示す。

くの議論がなされてきた。上眼瞼向き眼振を呈した症例の原因疾患をみると、馬場ら¹⁾の報告では慢性アルコール中毒や栄養障害の比率は43例中8例にみられ、ビタミン吸収障害との関係も否定できない。

上眼瞼向き眼球運動の責任部位については、小脳性のものと、脳幹性のものの2つがあげられている。ネコを用いた基礎実験では Spiegel ら²⁾は小脳後葉正中部を、Cohen ら³⁾は片側山頂、両側歯状核、係蹄小葉を、Sato ら⁴⁾⁵⁾は片葉吻側帯としている。Troost ら⁶⁾は臨床例から責任部位は下オリーブ核とした。しかし、五十嵐ら⁷⁾は、ネコの実験で下オリーブ核に局限した障害では上眼瞼向き眼振は発現せず、第4脳室まで障害が及んだときにだけ認められたと述べている。また、原田ら⁸⁾はネコの両側舌下神経前位核の破壊実験で上眼瞼向き眼振を示した例もあるとしている。

上眼瞼向き垂直性自発眼振の発生機序に関して、馬場ら¹⁾は2つの説があるとしている。一つめは Zee⁹⁾、Gilman¹⁰⁾ らが提案した pursuit defect nystagmus とする説で、これは vertical smooth pursuit の tonic imbalance によっておこるとされている。特に Gilman は、彼の論文の中で、下オリーブ核、小脳正中部、舌下神経前位核が垂直性眼球運動の経路であり、この部位の障害で垂直性眼振が誘発されると述べている¹⁰⁾。他のひとつは Baloh¹¹⁾、Nakada¹²⁾ らが提案した central vestibular nystagmus とする説で、垂直性前庭眼反射の経路の tonic imbalance によっておこるとされている。

臨床例で、加藤ら¹³⁾は舌右偏位、同側の線維束性攣縮を認めた下部脳幹の出血と思われる症例で、上眼瞼向き眼振を認めたことから舌下神経前位核が垂直性眼球運動のトーススに関連あると述べている。また、Keane ら¹⁴⁾の報告では、延髄背側部内側の梗塞で死亡した2症例の剖検に上眼瞼向き眼振を認めたことより、舌下神経前位核は垂直性眼球運動に大きく関与しているとしている。以上述べたように垂直性眼

振の原因は小脳と脳幹とされてきたが、第4脳室の直下にある舌下神経前位核が垂直性眼球運動の調節部位と仮定するなら、下部脳幹そのものの出血、梗塞、変性や第4脳室及び小脳の腫瘍、出血、奇形、浮腫などから下部脳幹の間接的圧迫による舌下神経前位核障害で垂直性眼振が出現することが説明できる。

今回の症例の ENG の結果を検討してみると、責任病巣について以下のことがいえる。視標追跡検査の結果、急速眼球運動についてみると dysmetria が認められなかったことから小脳障害は考えにくい。また、注視眼振検査では、水平方向の、しかも減衰傾向のない眼振が認められたが、岡田ら¹⁵⁾は発生機序について脳幹と小脳との情報連絡の途絶によりおこると説明しており、小脳、脳幹いずれの障害でも起こり得ると考えられる。視運動性眼振検査はネコやサルの実験から脳幹障害と小脳障害との鑑別が可能と考えられており¹⁵⁾、今回の症例のように低速度から障害されていることは脳幹障害を示唆している。温度眼振検査では眼振の解発が悪く、固視抑制は認められなかったことから、脳幹および小脳片葉障害が考えられる。

神経症候学的に舌の線維束性攣縮と咽頭反射の低下が認められたこと、ENG の結果、急速眼球運動で dysmetria を認めなかったこと、減衰しない水平方向の注視眼振を認めたこと、視運動性眼振が低速から両側性に障害されたこと、温度性眼振の解発が悪かったことなどから、責任病巣は舌下神経前位核を含めた下部脳幹であると考察した。

まとめ

今回、臨床的には脱水、低栄養が引き金となった小脳脳幹障害と思われる症例で上眼瞼向き垂直性自発眼振がみられたが、神経耳科学的に検討すると、1) 急速眼球運動で dysmetria を認めなかった、2) 減衰しない水平方向の注視眼振を認めた、3) 視運動性眼振が低速から両側性に障害された、4) 温度性眼振の解発が悪かった、などの ENG 所見から、その責任部位

は加藤, Keane らがいう下部脳幹にあると考えられた。

参考文献

- 1) 馬場完二, 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—upbeat nystagmus, down beat nystagmus, alternating vertical nystagmus の自験例とともに—. 耳鼻臨床 **79** : 193~212, 1986.
- 2) Spiegel EA and Scala NP : Vertical nystagmus following lesions of the cerebellar vermis. Arch Ophthalmol **26** : 661~669, 1941.
- 3) Cohen B, Goto K, Shanzler S, et al : Eye movements induced by electric stimulation of the cerebellar in the alert cat. Exp Neurol **13** : 145~162, 1965.
- 4) Sato Y and Kawasaki T : Functional localization of the floccular three zones related to eye movement control in cats. Brain Res **290** : 25~31, 1984.
- 5) Sato Y, Kawasaki T and Ikarashi K : Afferent projections from the brainstem to the three floccular zones in cats. Brain Res **272** : 27~36, 1983.
- 6) Troost BT, Martinez J, Abel LA, et al : Upbeat nystagmus and internuclear ophthalmoplegia with brainstem glioma. Arch Neurol **37** : 453~456, 1980.
- 7) 五十嵐淑晴, 水越鉄理, 細川 智, 他 : 上眼瞼向き垂直性眼振の発生機序について. Equilibrium Res **37** : 68~72, 1978.
- 8) 原田浩二 : 上眼瞼向き垂直性眼振の責任部位について. Equilibrium Res **40** : 73~74, 1981.
- 9) Zee DS, Friendlich AR, Robinson DA, et al : The mechanism of down-beat nystagmus. Arch Neurol **30** : 227~237, 1974.
- 10) Gilman N, Balof RW and Tomiyama U : Primary position upbeat nystagmus—a clinicopathologic study—. Neurology **27** : 294~298, 1977.
- 11) Baloh RW and Spooner JW : Downbeat nystagmus ; a type of central vestibular nystagmus. Neurology **31** : 304~310, 1981.
- 12) Nakada T and Remler MP : Primary position upbeat nystagmus : an other central vestibular nystagmus? J Clin Neuro-Ophthalmol **1** : 185~189, 1981.
- 13) Kato I, Nakamura T, Watanabe J, et al : Primary position upbeat nystagmus. Arch Neurol **37** : 491~494, 1987.
- 14) Keane JR and Itabashi H : Upbeat nystagmus : clinicopathologic study of two patients. Neurology **37** : 491~494, 1987.
- 15) 岡田智幸, 竹山 勇, 加藤 功, 他 : 脳圧亢進症状を伴わない第4脳室上衣腫例—神経耳科学的検討—. Equilibrium Res **48** : 151~160, 1989.

(別刷請求先 : 佐久間惇
〒216 川崎市宮前区菅生2-16-1
聖マリアンナ医科大学耳鼻咽喉科学教室)