SLE に続発した one and a half 症候群の一症例

朝倉 美弥・岩沢 寛・橋本 久子・中島 博昭
渡辺 昭司・菅野 澄雄・釵持 睦・竹山 勇

One and a Half Syndrome Following Systemic Lupus Erythematoses;
A Case Report

Miya Asakura, Hiroshi Iwasawa, Hisako Hashimoto, Hiroaki Nakashima,
Syoji Watanabe, Sumio Sugano, Mutsumi Kenmochi and Isamu Takeyama
(St. Marianna University School of Medicine)

A 39 year-old female with systemic lupus erythematoses (SLE) has been under medical care. Her complaints were right facial palsy and floating sensation. She developed the right gaze palsy and the right monocular paresis to left gaze. Left monocular nystagmus was observed but horizontal gaze and convergence were normal. Brain CT scan revealed that neither hemorrhage nor infarction was proved. Damage of the right medial longitudinale fasciculus and parapon-taine was suspected. Reticular formation were possibly responsible by abnormal eye movements, so-called one and a half syndrome.

Key words: one and a half syndrome, systemic lupus erythematoses, brain CT

はじめに

脳幹部には多くの脳神経核と縦走する神経線維が存在しており、その障害部位により様々な脳幹症候群を呈することが知られている。one and a half 症候群は1967年 Fisher¹⁾によりその概念が提唱され、以来数多くの報告例が見られる。本症候群の責任病巣は、一側の parapon-tine reticular formation (以下 PPRF と略す) と medial longitudinal fasciculus (以下 MLF と略す) の障害とされている。

今回私共は、SLE の治療経過中に発症し不幸な転帰をたどった one and a half 症候群の一症例を経験し、神経耳科の検査を行なう機会を得たので、臨床経過と共に若干の文献的考察を

加えここに報告する。

症 例

患 者: 39歳, 女性。

主 訴: 右顔面神経麻痺, 浮動感。

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 昭和37年頃より Raynaud 現象が出現。昭和50年に多発関節痛を訴え、昭和57年に SLE と診断された。

現病歴: SLE にて当院内科で治療中であったが平成元年6月より右下肢のしびれ感が出現し、8月3日より浮動感、右顔面神経麻痺を呈し当科紹介受診となった。

検査所見:

1. 初診時所見; 一般検査では血圧 112/74

mmHg, 血算, 生化学, 血沈, 尿検査は正常, 抗核抗体 > 100 U/ml, 抗 DNA 抗体 640 倍 (homogenous) を認めた. 耳鼻咽喉頭所見では異常を認めなかった. 神経学的所見では, 意識清明, 瞳孔は正円同大, 対孔反射は正常であった. 運動系では右足部背屈の低下, 病的反射を認めたが, 深部反射の亢進や協調運動障害は認められなかった. 知覚系では両下肢の温痛覚低

下を認め, 髄膜刺激症状は認められなかった. 神経耳科的所見では, 眼球運動に関しては正面視において右眼は正中位, 左眼は外転位を示し, 垂直軸での眼球の運動障害は認められなかった. 水平軸では右注視麻痺, 右眼の内転麻痺を認め, 左眼の外転時に右向き水平回旋性混合眼振を認めた. 輻輳は保たれていた (図 1). その他の脳神経症状では右顔面神経麻痺を認めた. 40点

図 1 眼球運動

中央：正中視，U：上方注視，D：下方注視，R：右方注視，L：左方注視，C：輻輳，左方注視時右眼の内転障害，右注視麻痺が見られる．垂直性眼球運動および輻輳は保たれている．

図 2 初診時の顔写真

右顔面神経麻痺を呈している．

図 3 CT 写真

右：初診時 CT，左：8月31日に脳出血をきたした CT 所見．脳室穿破している．

法による score では 8 点で, 右前額部の皺よせが認められたため中枢性の顔面神経麻痺と診断した (図 2). X線所見では頭部 CT を施行したが, 出血や梗塞等の明らかな所見は認められなかった (図 3 左図).

2. 平衡機能検査所見; 起立検査では開眼, 閉眼ともに不安定で転倒傾向を示した. 自発眼振検査では眼振を認めず, 注視眼振検査では, 左注視時には左眼の外転が可能で, 同時に明らかな左向き眼振が認められたが, 右眼の内転は不可能であった. 正中視に戻すと左眼の眼位は正中位に戻り, 明らかな眼振は消失していた. 右注視時には両眼とも正中位に固定しており, 眼球運動は認められなかった (図 4). 視標追跡運動検査では水平方向においては左眼の左方への運動のみ可能であり, 垂直方向については両眼共に軽度の saccadic pattern を示したが, 垂直軸への眼球運動制限は認められなかった (図 5). 単眼誘導による step-OKN 所見では左眼の左回転時には, 眼振の解発を認めたが $30^\circ/\text{sec}$ 以上の刺激では緩徐相速度の上昇は認められず, また, 初期急速増加も障害されていた.

図 4 初診時の注視時眼振検査所見

記録は AC にて行い, time constant は 3.0 秒, 上段の 2 つが右眼, 下段の 2 つが左眼でそれぞれ単眼で記録されている. それぞれの上段が原波形, 下段が速度波形である (以下同様の記録で示す). 眼位の変換は矢印にて記載し, 順に左方視, 正面視, 右方視させている.

左眼の右回転時, 並びに右眼の右回転, 左回転共に眼振の解発は認められなかった. 冷水刺激での温度眼振検査では, 左眼, 右眼共に明らかな眼振解発を認めなかった.

入院後経過:

1. 平衡機能検査所見; 眼球運動は経過とともに改善傾向を示し右眼球の内転, 左眼球の水平運動が可能となった. 発症 25 日目の注視時眼振検査では, 左注視時には右眼の内転が可能となり, 左向き眼振が軽減していた. 右注視時には両眼共に注視可能となった (図 6). step-OKN では改善傾向は認められなかった.

2. 内科的所見 (図 7); 入院当初から抗 DNA 抗体, 抗核抗体が高値で, さらに知覚障害が認

図 5 垂直性指標追跡運動検査所見

図 6 発症 25 日目の注視時眼振検査所見

矢印にて眼位の変換を記載し, 順に左方視, 正面視, 右方視させている.

められたため、プレドニン[®] 5 mg 連日投与とパルス療法（メチルプレドニン[®] 1000 mg, 3日間連続投与を2回）を行っていた。8月3日に右顔面神経麻痺、眼球運動障害が出現し、この日よりステロイド80 mgの大量投与を行い、その後、血漿交換輸血をおこなった。血圧は次第に高くなり、出血時間の延長、血小板数、フィブリノーゲンが著明に低下し、右半身の温痛覚低下を示すようになった。8月31日突然、意識障害、構音障害、左上下肢の不全麻痺が出現し、頭部CTにて脳室内穿破が明らかとなった（図3右図）。その後、意識が戻らず9月26日永眠した。

考 察

SLE は全身の結合組織にフィブリノイド変性をおこす慢性炎症性の多臓器病変をきたす疾患であり、神経系にも多様な症状を出現させる。神経症状としては頭痛、痙攣、脳神経症状、末梢神経症状、精神異常などが報告されており、中枢神経症状を伴う SLE（CNS ループス）の発現頻度は18～60％とされる²⁾。脳神経症状は、視力障害、眼筋麻痺が多く、その他、顔面神経

麻痺、三叉神経麻痺、構音障害、眼振、めまいなどがみられる。脳神経症状が認められる場合には、他の神経症状を伴いやすく、運動、知覚障害などの末梢神経症状が併発しやすい。病因として自己免疫異常が考えられており、血管炎その他の血管異常により形成され、SLE においては毛細血管、細・小動脈の血管病変が特徴とされている。

Fisher は、一側の眼球が水平には全く動かず、他側の眼球は外転のみ可能で、外転時に単眼性眼振を伴い、垂直方向の眼球運動と輻輳は保たれているという脳底動脈血栓の2症例を報告した¹⁾。患側の水平性眼球運動が全て障害され、反対側もその半分が障害されることから one and a half 症候群と命名された。その責任病巣は完全水平眼球運動障害の見られる側の PPRF, MLF の障害であるとされている。MLF と PPRF は共同側方注視に関与する部位であり、動物実験でこれらの部位を破壊することにより側方注視障害が起こることが証明されている^{3,4)}。MLF, PPRF は解剖学的に近接しており、MLF は中脳の上端から延髄下方に及ぶ細長い

図7 臨床経過

断面の線維束で、一方、PPRFは脳幹網様体の第Ⅳ脳神経核から第Ⅵ脳神経核の間に位置し、MLFとは第Ⅵ脳神経核の高さで合流している。側方注視運動に際しては、一側のPPRFよりのimpulseが同側の外転神経核と、同時にMLFを介して反対側眼の内直筋核を刺激して一側の内直筋と他側の外直筋が共同運動することによって生ずる。Wallらは⁵⁾ one and a half 症候群は、純粋に本症候群のみがみられることは稀で他の神経症状を伴うとしている。本症例では右眼の左右注視麻痺、左眼は外転のみ可能で同時に水平性眼振を呈し、さらに右顔面神経麻痺を認めた。橋においてはPPRF, MLFに近接して顔面神経の核上性線維が走行している部分が存在しており、障害はこの部位にも及んでいたものと推測され、右側PPRFとMLF、さらに顔面神経の核上性障害があったと考えられる。

原因は、Wallらによれば脳幹梗塞と多発性硬化症が多く、その他、橋出血、腫瘍等でもみられるとされている。本邦においても脳幹部の血管障害や多発性硬化症による報告がみられる^{6)~9)}。本症例においては原疾患にSLEがあり、SLEによる脳血管障害によって発症したものと推測された。発症時の頭部CTにて明らかな所見は認められなかったが、SLEにおける血管炎による血管の狭窄および閉塞、血栓形成により脳血管障害が生じたものと考えられた。さらに、ステロイドの大量投与を行っており、ステロイド治療による粥状動脈硬化症が関与し、増悪させたものと考えられる。

また、本症例においては、しびれ感、右足部背屈の低下、病的反射などが出現し、これらはSLEによる神経症状と考えられた。経過とともに異常眼球運動は改善傾向を示したが、これは微小血栓が溶解または周辺浮腫が軽減し機能回復がみられたものと考えられる。

以上のことから本症例の病態は、頭部CTでは明らかな病巣を確認できなかったものの右橋被蓋部を中心とした脳幹梗塞を生じたものと推察された。

ま と め

SLE治療中にone and a half 症候群を発症し、脳室穿破を来し不幸な転帰を来した一症例を経験したので文献的考察を加え報告した。責任病巣としては、異常眼球運動より右側のMLFとPPRFの障害が考慮されたが一過性であった。原因としてはSLEによる橋被蓋部の微小血栓が考えられた。

参考文献

- 1) Fisher CM : Some neuro-ophthalmological observations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 30 : 383~392, 1967.
- 2) 橋本博史, 廣 俊一 : 膠原病と神経症状. 内科 62 : 4; 604~608, 1988.
- 3) Cohen B, Komatsuzaki A and Bender MB : Electrooculographic syndrome in the monkeys after pontine reticular formation. Arch Neurol 18 : 78~92, 1968.
- 4) Cohen B and Komatsuzaki A : Eye movements induced by stimulation of the pontine reticular formation, Evidence for integration in oculomotor pathways. Exp Neurol 36 : 101, 1972.
- 5) Wall M and Wray SH : The one-and-a-half syndrome-A unilateral disorder of the pontine tegmentum; a study of 20 cases and review of the literature. Neurology (Cleveland) 33 : 971~980, 1983.
- 6) 佐野元規, 北原聡樹, 牧野博安, 他 : One and a half syndrome を呈した橋出血の一例—CT 所見を中心として—. 神経内科 17 : 607~608, 1982.
- 7) 翁 政立, 村井保一, 竹本 理, 他 : 橋出血により One-and-a-Half Syndrome を呈した一例. 眼紀 34 : 1434~1437, 1983.
- 8) 井上敏克, 山口晴保, 岡本幸市, 他 : One-and-a-half 症候群, 上方注視麻痺, 運動失調, 左片麻痺を示した Groenblad-Strandberg 症候群の一症例. 神経内科 18 : 353~359, 1983.
- 9) 奥田文吾, 辻 輝之, 岡田方子, 他 : One-and-a-half 症候群と Millard-Gubler-Foville 症候群を合併した脳幹出血の一症例. 神経内科 21 : 67~70, 1984.

(別刷請求先: 朝倉美弥
〒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)