原 著

両側の水平共同注視運動麻痺と語音明瞭度の
低下をきたした橋出血の1例

増田 毅・鳴原俊太郎・野村 泰之・齋藤雄一郎・鳴原じゅん子
肥田 和恵・辻 賢三・池田 稔

A Case of pontine hemorrhage revealed horizontal conjugate gaze palsy
and disorder of speech discrimination

Takeshi Masuda, Shuntaro Shigihara, Yasuyuki Nomura, Yuichiro Saito,
Junko Shigihara, Kazue Hida, Kenzo Tsuzi, Minoru Ikeda

*Department of Otolaryngology—Head and Neck Surgery,
Nihon University School of Medicine*

Brainstem disorders are often characterized by abnormal eye movements, however, the type of abnormal movements vary depending on the localization and severity of the damage. Here, we report a case of pontine hemorrhage who exhibited horizontal conjugate gaze palsy and disorder of speech discrimination. The 34-year-old man presented with eye pain and dull feeling malaise?, disorder of speech articulation and torpor paralysis ?? of the left side of the body of sudden onset, that developed while he was driving a car. Clinical examination revealed horizontal conjugate gaze palsy, both rightward and leftward, while vertical gaze and convergence were normal. Although the pure-tone audiogram and DPOAE were within normal range, ABR showed prolongation of latency, and reduction of speech discrimination was recognized. MRI revealed evidence of hematoma and edema extending from the mid-dorsal aspect to the right side of the pons. Based on the findings, the patient was diagnosed to have pontine hemorrhage due to hypertension affecting the right facial nerve nucleus, right pyramidal tract, bilateral abducens nuclei, MLF, PPRF and the auditory neural pathway. Although the symptoms of pyramidal tract and auditory disorder resolved by day 19 when he was?? moved to another hospital, the other neurological symptoms were persistent.

Key words: pontine hemorrhage, horizontal gaze palsy, hearing loss

はじめに

脳幹障害によりしばしば眼球運動に異常を生じる事は知られている。眼球運動の異常は脳幹障害の部位や程度により異なり、共同偏視や眼振など

日本大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科学系耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野

の様々な異常眼球運動を呈する。脳幹部に存在する PPRF (paramedian pontine reticular formation) と MLF (medial longitudinal fasciculus) は共に水平性衝動性眼球運動に関与している。異常眼球運動を詳細に観察、分析することは病巣局在診断に重要であり、異常眼球運動の経時的な変化は臨床経過や予後の判定に多くの情報をもたらしてくれる。脳幹には各脳神経核とその伝導路、錐体路など数多くの神経が経由しているため、障害の程度と部位によって様々な症状を引き起こす。今回我々は橋出血により両側の水平共同注視運動麻痺、聴覚障害などをきたした 1 例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

34歳男性。午前7時頃自動車を運転中に眼痛、眼の違和感、構音障害、左半身の脱力感が出現した。停車をして様子をみるも軽快せず、近医内科を受診した。近医にて血圧が210/110 mmHgと高値で右顔面神経麻痺があり中枢障害が疑われ、同日当院神経内科へ救急搬送となった。既往歴は11歳で慢性腎炎、26歳で高血圧を指摘されていたが放置していた。家族歴は父親に高血圧があり、脳梗塞で他界している。嗜好歴に特記事項はなかった。

初診時所見 (発症から5時間後)

意識は清明、瞳孔は正円・同大、対光反射は迅速、眼瞼下垂は認めなかった。眼位は正面視で両眼ともほぼ正中位、水平方向は両眼とも完全な注視麻痺があり、垂直方向は両眼とも眼球運動の制限は認められなかった。輻輳による内転障害はな

く、眼振は認めなかった (図1)。左頬部と左上下肢のしびれ感、左不全片麻痺 (上下肢 Manual Muscle Testing 2/5)、右の顔面神経の高度麻痺が認められ (House-Brackmann Grade IV)、ガ行での構音障害が認められた。左顔面神経麻痺、カーテン兆候、声帯運動麻痺は認めなかった。指鼻指試験とジアドコキネシスは左右共に稚拙で起立及び自立歩行は不可能だった。血液検査所見は白血球が9600/ μ lと増加を認める以外に異常所見はなく、尿検査では蛋白が(2+)だった。発症6時間後のCTでは橋背側部の正中からやや右方にかけて高吸収域を認めたため (図2)、脳幹出血の診断で脳神経外科に転科となり、即日緊急入院となった。

入院後経過

入院当日に脳血管造影を施行したが出血の原因となるような異常所見は認められず、止血剤と降圧剤の点滴で保存的に加療を行った。第13病日に施行したMRIでは橋背側部の正中からやや右方にかけて、T1強調画像では中心部が低信号でそのまわりを高信号の領域が取り囲んでいた。蝸牛神経が脳幹に入る高さから橋上部にかけて亜急性期の血腫と浮腫が混在した像を呈していた (図3)。

発症時より両耳鳴と難聴を自覚しており第10病日に精査を目的に耳鼻咽喉科へ依頼となった。純音聴力検査では両耳に明らかな閾値の上昇はなく (図4)、DPOAE (distortion product of otoacoustic emissions) は両耳反応良好 (図5)、自記オーディオメトリーは両耳 Jerger I 型であった (図

図1 赤外線 CCD フレンツェル眼鏡で記録した眼球運動所見
垂直方向は眼球運動障害がなく、両側水平方向の注視麻痺を認める。

図2 発症6時間後の頭部CT
橋背側部の正中からやや右方にかけて高吸収域を認める。

図3 第13病日に施行した頭部MRI
A 延髄上部～橋下部水平断 (T2 強調)
B 橋下部水平断 (T1 強調)
C 橋上部水平断 (T2 強調)
D 脳幹部矢状断 (T1 強調ガドリニウム造影)
橋背側の正中からやや右方にかけて、高信号と低信号が混在する領域を認める。T1 ガドリニウム造影では血腫中心部に造影効果は認めない。

図4 第10病日に施行した純音聴力検査
明らかな閾値の上昇は認めない。

6)。ABR (auditory brain stem response) では両耳とも I—V 波潜時の延長を認めたが、右側に比べ左側が特に延長していた (図7)。67—S 語表単音節による語音明瞭度検査において、語音聴取閾値は正常範囲内であったが、最高語音明瞭度は右耳50%, 左耳75%と低下していた (図8)。アブミ骨筋反射は右耳刺激では同側、対側とも無反応、左耳刺激では対側は無反応だったが同側の反応は保たれていた。12℃エアークロリック検査では両耳とも眼振は解発されなかった。

その後血圧は良好にコントロールされ、再出血や病巣の拡大はなく、第13病日にはサークル歩行器を使用した歩行が可能になるまで片麻痺は回復し、第19病日にリハビリテーション目的に他院へ転院となった。転院時に右顔面神経麻痺、両側水平注視麻痺、左頬部と左上下肢のしびれ感に変化がなく残存していたが、耳鳴、難聴感は自覚的に軽快した。

考 察

水平方向における眼球運動指令信号は前頭眼野 frontal eye fields (FEF) から内包膝部を経由して滑車神経核付近で反対側に交叉し対側 PPRF へと連絡される。PPRF からの刺激命令は同側の外転神経核に投射し同側の外直筋へ、また外転神経核間のニューロンにより対側 MLF を経て反対側

の動眼神経核内の内直筋支配核へと伝わり、刺激の出た PPRF と同側への側方注視が起きる^{1)~4)}。一側橋病変における刺激性病巣の場合には、健側へ眼球偏位がおき、病巣側への随意運動ができなくなる。病巣側に向かう衝動性眼球運動及び眼振急速相は消失するか、その速度は著しく低下する²⁾⁵⁾⁶⁾。一般に PPRF の障害では滑動性追従眼球運動、前庭動眼反射の緩徐相、輻輳・開散運動は障害されない⁴⁾。輻輳・開散の中枢は動眼神経核の背外側の中脳網様帯に見つかっており、橋被蓋網様体核、小脳片葉、小脳中位核が輻輳・開散のコントロールに関与している⁷⁾。一側 MLF の障害では病巣側の内転障害と対側の外転眼に単眼性の眼振がおきる⁵⁾⁶⁾。両側の MLF が障害を受けても輻輳は保たれる。一側の大脳半球や内包の障害では病巣側に眼球偏位がおき、健側への随意運動ができなくなる⁵⁾⁶⁾。

一方、垂直眼球運動における脳幹内の中枢は内側縦束吻側間質核 rostral interstitial nucleus of MLF (riMLF) にあり、ここで垂直性眼球運動の速度成分を出力している。riMLF から動眼神経核、滑車神経核を介し眼球諸筋に伝わり上転下転が起こる。また riMLF からの速度信号は Cajal 間質核にも投射し、垂直眼球位置情報の生成にも関与している^{2)~7)}。

a

b

図5 第10病日に施行したDPOAE (a 右耳, b 左耳)
両耳とも反応は良好。

図6 連続周波数自記オーディオグラム
両耳 Jerger I 型の所見を呈している。

本症例での眼球運動障害を整理してみると、眼位は正面視で両眼とも正中位、水平方向は両眼とも完全な注視麻痺を認め、エアーカロリック検査で反応は認められなかった。臨床的にPPRF近傍の障害により上方注視麻痺が生じる例や橋病変でも輻輳障害が生じることが報告されているが^{8)~10)}、本症例では垂直方向は両眼とも眼球運動に制限はなく、輻輳・開散の障害は認めなかったことや画像所見からriMLFやCajal間質核は障害を受けなかったと考えられる。カロリック検査が無反応だったのは両側MLF、両側PPRF、右外転神経核が障害を受け眼筋運動支配核への入力消失したためであると考えられた。本症例では転院をした第19病日までの間に眼球運動障害の改善はみられなかったが、橋背側正中部の出血で両側のMLF、PPRFが障害を受け、その後眼球運動の回復過程を経時的に観察する事で障害部位や回復部位を推測できた報告がある¹¹⁾。本症例も時間経過を追って眼球運動を観察すればより詳細な障害部位の推定や回復過程が確認できたかもしれない。

聴覚伝導路は蝸牛神経から延髄上部の蝸牛神経背側核と腹側核に入力され聴覚系の二次ニューロンが始まる。蝸牛神経腹側核からの神経線維は台形体を作って対側に交叉し、ここで外側毛帯となって中脳の下丘へと上行する。蝸牛神経背側核から出る線維は背側聴条として斜めに上行して交叉する。蝸牛神経核からは外側毛体核や上オリーブ核、台形体核などの介在核に線維を送り、第3次

ニューロンに切り替えられてから上行する線維もある。このうち上オリーブ内側核は両側からの入力を受ける¹²⁾。

本症例における聴覚障害に関して検討してみると、純音聴力検査で両耳とも閾値の上昇は無く(図4)、DPOAEは両耳反応良好(図5)、連続周波数自記オーディオメトリーは両耳Jerger I型(図6)の所見を呈していた。ABRでは両耳ともI-V波潜時の延長を認め(図7)、最高語音明瞭度は左耳が75%、右耳が50%と低下していた(図8)。これは蝸牛神経核以降の聴覚伝導路である台形体や上オリーブ核などが障害されたからと考えられる。本症例ではリハビリテーションのため第19病日に当院から遠隔地に転院されており、その後詳細な聴覚検査は施行していないが、転院前には両耳鳴は残存していたが自覚的な聴覚は改善した。脳幹出血による聴覚障害は様々な病態を引き起こすことが知られており、蝸牛神経核が障害され純音聴力検査で閾値が上昇するタイプや、純音聴力検査では異常がないかあってもごく軽度で最高語音明瞭度が著明に低下するもの¹³⁾、あるいはその両者が混在するものなどがある。しかしながらいずれの場合においても脳幹出血における聴覚障害は血腫の吸収に伴って改善することが多い^{13)~15)}。本症例においても自覚的に聴覚障害は改善しており諸家の報告と一致する。

脳幹出血の鑑別疾患としては海綿状血管腫、動静脈奇形、脳幹部動脈瘤の破裂、高血圧性脳出血、静脈性血管腫などが挙げられる¹⁶⁾。本症例では画

a

b

図7 ABR (a 右耳, b 左耳)

両耳とも I—V 波潜時の延長を認める。

像所見から脳幹部の出血が疑われ、脳血管造影を施行したが出血の原因を特定することはできなかった。入院時の血圧が210/110 mmHgと高値であったことを考えると高血圧が脳幹出血の原因として推測される。

本症例での神経症状と画像所見から推察される橋での障害範囲を図示した(図9)。転院時に右

図8 語音明瞭度検査(使用語表57-S)
語音聴取閾値に比べて、語音弁別能が低下しており、最高語音明瞭度は左耳が75%、右耳が50%である。

顔面神経麻痺、水平注視麻痺、左頬部と左上下肢のしびれ感に残存していたが、耳鳴、難聴感が自覚的に軽快したのは脳幹における脳神経核や神経伝導路の局在が関係している。すなわち、血腫の中心が橋背側の右顔面神経核の近傍に位置していたため、その付近に存在する右三叉神経脊髄核、MLF、PPRFの障害は残存し、より遠位部に位置する聴覚伝導路の障害は血腫の吸収とともに比較的早期に改善されたと考えられる。脳幹出血で発症した顔面神経麻痺が発症から8ヶ月から1年2ヶ月ではほぼ正常に回復した報告もあり¹⁷⁾¹⁸⁾、本症例においても転院せずに長期的に経過観察を行えば血腫の吸収に伴う顔面神経麻痺や他の神経麻痺の軽快が確認できたかもしれない。

まとめ

1. 両側の水平共同注視運動麻痺と語音明瞭度の低下をきたした橋出血の1例について報告した。

2. 脳幹出血の原因は高血圧であると推測され、右顔面神経核、右三叉神経脊髄路核、右錐体路、両側外転神経核、両側MLF、両側PPRF、

図9 本症例で推察される障害部位
右顔面神経核、右三叉神経脊髄路、右錐体路、右外転神経核、両側MLF、両側PPRF、両側聴覚伝導路などが障害を受けたものと考えられた。

両側聴覚伝導路などが障害を受けたものと考えられた。

3. 第19病日までに錐体路症状と聴覚障害は軽減し、その他の神経症状は残存していた。

本論文の要旨は第64回めまい平衡医学会総会(東京都)において発表した。

謝辞：症例の考察につきまして貴重なご指導を賜りました篠田義一先生に深謝申し上げます。

文 献

- 1) 篠田義一：眼球運動の生理学. 小松崎 篤, 篠田義一, 丸尾敏夫編. 眼球運動の神経学. 1-147頁, 医学書院, 東京, 1985
- 2) 篠田義一：水平眼球運動の脳幹内神経機構—PPRF, MLF との関係について—. 神経眼科 5 : 362-368, 1988
- 3) 加瀬 学：眼球運動の種類とその機能. 丸尾敏夫, 林 孝雄編. 月間眼科診療プラクティス 43. 77-79頁, 文光堂, 東京, 1999
- 4) 大塚賢二：核上性眼球運動障害. 若倉雅登, 柏井 聡, 吉田晃敏編. NEW MOOK 眼科最新の神経眼科. 122-128頁, 金原出版, 東京, 2003
- 5) 小松崎 篤：眼球の両眼運動の異常. 小松崎 篤, 篠田義一, 丸尾敏夫編. 眼球運動の神経学. 173-204頁, 医学書院, 東京, 1985
- 6) 小松崎 篤：異常眼球運動の診断的意義. 脳と発達 7 : 2-16, 1975
- 7) 山田徹人, 向野和雄：眼球運動に関する解剖生理学. 丸尾敏夫, 林 孝雄編. 月間眼科診療プラクティス 43. 80-87頁, 文光堂, 東京, 1999
- 8) 金子 厚, 岩崎慎一, 濱口勝彦：垂直方向の特異な異常眼球運動を呈した橋出血の1例. 臨床神経学 34 : 1036-1041, 1994
- 9) 高松和弘, 大田泰正：両側内側縦束 (MLF) および片側正中橋網様体 (PPRF) 障害を呈した橋被蓋部梗塞の1例. 臨床神経学 35 : 272-276, 1995
- 10) 黒木一彦, 田口治義, 隅田昌之：Non-paralytic pontine exotropia を呈した脳幹部梗塞の1例. 脳神経 50 : 1125-1127, 1998
- 11) 滋賀健介, 高梨芳彰, 中島健二：多彩な水平眼球運動障害を呈した橋正中中部海綿状血管腫の1例. 神経眼科 13 : 190-195, 1996
- 12) 山唄達也：蝸牛神経・脳幹・中脳障害. 医学のあゆみ 200 : 175-180, 2002
- 13) 種村 龍, 白木直也, 石神寛通, 他：語音明瞭度の著明低下から回復した小脳橋角部海綿状血管腫症例. 愛知医科大学医学会雑誌 26 : 275-280, 1998
- 14) 浅間洋二, 五島史行, 國弘幸伸, 他：急性感音難聴を示した海綿状血管腫の一症例. Equilibrium Res 64: 71-75, 2005
- 15) 佐久間 仁, 大河内幸男, 馬場陽子, 他：難聴, めまいで発症した脳幹部海綿状血管腫の一症例. 耳鼻臨床 補43 : 70-76, 1991
- 16) 中島一夫, 高場 仁, 田中英樹, 他：橋出血を合併した脳静脈性血管腫. 日本内科学会雑誌 78 : 688-689, 1989
- 17) 増田博範, 黒田若奈, 零 治彦：脳幹出血による核上性顔面神経麻痺の1例. Facial N Research Japan 22: 136-138, 2002
- 18) 小池修治, 橋本 省, 豊島 勝, 他：顔面神経麻痺の寛解・増悪を繰り返した小脳橋角部海綿状血管腫の一症例. Facial N Research Japan 13: 249-252, 1993

原稿到着：平成19年8月31日

別刷請求先：増田 毅

〒173-8610 東京都板橋区大谷口上町30-1

日本大学板橋病院

耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野