Arnold-Chiari Malformation の1症例†

和田 広 己, 木 村 洋, 加 藤 功*
八 木 直 幸, 中 井 昂**

Arnold Chiari malformation は、下部脳幹、小脳下部の先天奇形で、二分脊椎、頭蓋内圧亢進症状、小脳症状など多彩な神経症状を呈する疾患である。今回我々は浮動感、頭痛、歩行障害を主訴に耳鼻科外来を受診し、神経耳科学的に興味ある所見を呈した本症例を経験したのでこれを報告する。

症 例

31歳、女性

主訴：浮動感、頭痛、歩行障害。

既往歴、家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和52年8月頃より頭痛、頸部痛を自覚し、その頃より仕事中浮動感を覚えるようになった。昭和52年10月、車でバックしようとして後方を見た時頸部痛、吐き気出現、某院脳外科で低脳圧症候群と言われ加療を受けた。昭和53年3月頃より手のしびれ出現、同年9月には浮動感が増強し歩行障害も出現したため精査の目的で当科外来に紹介された。

入院時所見：意識、精神状態正常。運動障害、筋萎縮、不随意運動は認められなかった。指一鼻試験、指一指試験は正常で協同運動障害は認められなかった。歩行は広基性で軀幹動揺が認められた。瞳孔は左右不同で左側が大であった。耳鳴が両側に認められたが聴力は正常であった。嚥下反射は消失しており深部反射は全般的に両側ともに軽度亢進していた。両手にしびれ感があり筋電図上神経原性筋萎縮の所見を呈した。

神経耳科的検査所見：Mann's test 陽性 Romberg test 陰性。足踏み検査では右に 45° の回転がみられた。電気眼振検査 (ENG) は必要な場合を除き全て暗所開眼にて検査を行なった。自発眼振は図1左に示すように軽度の下眼瞼向き眼振を散発的に認める場合がある。頭位変換検査では図2上に示す如く坐位から懸垂頭位にした時、大打性の下眼瞼向き眼振が認められ時間の経過とともに減衰していくのが見られる。懸垂頭位から坐位に頭位をもどしても眼振は認められない。図3に温度性眼振を

示した。温度性眼振に対する固視の影響をみた caloric pattern test⁹⁾ では抑制率は約50%程度で我々の規準からは両側とも fixation suppression が障害されていると判定される (図3上)。視運動性眼振検査 (OKN) (図4) では右向き左向きともに緩徐相の上りが幾分障害されており、右向き眼振の際ドラムスピードが早くなると OKN が逆向きに解発されいわゆる錯倒現象が認められる。

以上の所見の内、神経学的には軀幹動揺、軽度歩行障害等軽微な所見しか認められないが、ENG 所見より下眼瞼向き垂直性眼振、OKN の錯倒現象、緩徐相速度上昇の障害、温度性眼振での fixation suppression の低下を認めること等より、小脳、脳幹障害、特に大後頭孔付近の異常が疑われた。頸椎、頭蓋底部の単純レ線検査の結果、Chamberlain's line, McGregor's line, Digastic line は正常で basilar impression を思わせるような所見はなく、CT scan でも小脳萎縮等異常所見は見出されなかった。脳血管撮影 (図5) では後下小脳動脈が頭蓋外に下垂し、第2頸椎上縁まで達しており小脳の下垂が疑われたがこの写真では下小脳静脈がはっきりと描出されておらずまた後下小脳動脈の第2頸椎上縁までの下垂は正常例でも認められることより、小脳下垂の確証が得られなかった。このため脳外科に依頼し気脳写を行なったところ小脳扁桃の正常像は出現せず、小脳の下縁が第2頸椎の上縁で notch を作っている像が得られ小脳扁桃の脊椎管内への下垂が証明された。同時に造影された第4脳室はほとんど偏位しておらず、間脳及び中脳は正常像を示していることから Arnold-Chiari malformation type I と診断された。

昭和54年2月7日減圧術 (suboccipital craniotomy, laminectomies of c₁ & c₂ and dural plasty) を施行した。術中の写真を図6に示す。図中「2」の部位が第2頸椎の laminectomy を行ない脊髄を露出した部分であり、その上方に小脳扁桃がみられる。このように小脳扁桃が後頭孔を通り脊椎管内に下垂しているが、小脳扁桃の陥嵌、後脳及び間脳の偏移は認められなかった。

術後経過

経過良好にて歩行障害、手のしびれ感は消失し、瞳孔

† Case of Arnold-Chiari malformation.

*Hiromi Wada, Isao Kato, Yo Kimura.

**Naoyuki Yagi and Osamu Nakai.

*山形大学耳鼻咽喉科学教室

**山形大学脳神経外科科学教室

図1 術前後の自発眼振
術前軽度の下眼瞼向き自発性垂直性眼振が認められた。術直後には大打性の垂直性眼振が認められたが3ヶ月後の検査では消失していた

図2 術前後の頭位変換眼振
矢印の部位が坐位から懸垂頭位にした時で、術前には大打性の下眼瞼向きの眼振が認められ、時間の経過とともに減衰してゆくのが認められる。術後はほぼ改善している

不対称もなくなり、立直り反射も正常化した。

術後平衡機能検査所見：図1右下に示すように自発性の下眼瞼向き眼振が術直後に認められたが、3カ月には自発眼振は消失していた。頭位変換検査でも図2右に示すように術前に認められた下眼瞼向きの眼振は改善して

図3 術前後の温度眼振検査
矢印と矢印の間は眼前3メートルにするスポットをみさせ、温度性眼振に対する固視の影響を検査している。術前抑制率は約50%で fixation-suppression が障害されているが、術後は改善している。

図4 術前後のOKN
術前(上)は右向き左向きOKNとも緩徐相の上りが幾分障害されており、右向き眼振の際ドラムスピードが早くなると錯倒現象が認められる。術後(下)は両者とも改善している

いる。温度性眼振検査(図3下)でも術前認められた fixation suppression の障害は全く改善されている。OKN(図4)でも緩徐相速度の上昇も良好となり約80°/sec で一定となっているのがみられる。また術前右向き

図5 脳血管写

矢印で示した所が後下小脳動脈であり、第2頸椎上縁まで下垂している

図6 手術所見

「2」の部分は第2頸椎の laminectomy を行ない、脊椎を露出した部分であり、その上の矢印の部位が小脳扁桃で脊椎管内へ下垂が認められる

眼振の際認められた OKN 錯倒現象も消失している。

考 按

Arnold-Chiari malformation は Hans Chiari が1891年、Julius Arnold が1894年に報告した疾患であり、一般に Arnold-Chiari malformation と言われているが、最初にこれを報告したのは Hans Chiari であり、Chiari Arnold と言う方が適当であるという¹⁵⁾。本奇形は小脳下部及び脳幹下部が変形下垂し後頭孔から脊椎管内に嵌入している先天性異常で、臨床症状としては小脳、脳幹

部病変による多彩な神経症状が見られ²⁾、神経耳科的所見としては垂直成分、特に下眼瞼向きの成分を有する眼振 (down-beat nystagmus) が認められることはよく知られている¹¹⁾。この down-beat nystagmus に関連を有する部位は下部脳幹、小脳と言われており²⁾この付近に異常を有する basilar impression には高頻度に down beat nystagmus が認められる¹¹⁾⁽¹²⁾⁽⁶⁾。この basilar impression における down-beat nystagmus は Spillane (1955) によると、小脳の症状であり、小脳ヘルニアを合併することが多く、Chiari Arnold malformation の合併がその主な原因であるという。また down-beat nystagmus は変性疾患にもしばしば見られるが、Greenfield の分類⁴⁾⁽⁵⁾による小脳型、脊髄小脳型では逆向性頭位変換眼振の所見を呈するものがほとんどであり、down-beat nystagmus のみの出現する例は脊髄型に限られているという¹⁷⁾。その他しばしば経験するもので鑑別疾患の対象となるものに循環障害、腫瘍、炎症、多発性硬化症によるものが考えられている¹⁷⁾。これら小脳、脳幹部障害をきたす原因疾患の鑑別は、眼振所見だけでは困難で神経耳科学的、レ線学的所見の他、あらゆる所見から総合的に判断する必要があることは言をまたない。

小脳、脳幹部障害時の眼振所見については down-beat nystagmus が特徴的であることは先にも述べたが、実際に本例のように散発的にしる自発眼振で down-beat nystagmus を認めることはまれであると考えられている¹⁷⁾。Crammer³⁾は小脳障害単独では自発眼振はないとしており、坂田ら¹³⁾は自発性下眼瞼向きの眼振のみられる時は小脳と同時に脳幹にも障害が及んでいる場合であると報告している。小脳、脳幹部障害例に特徴的でより高頻度に認められる眼振は、頭位変換検査のさい坐位より懸垂頭位に倒した時に見られる down-beat nystagmus であるといわれている¹¹⁾⁽⁹⁾⁽¹⁴⁾。本症例においても、頭位変換検査で著明な down-beat nystagmus が認められており諸家の見解と一致した所見が認められた。本症例では頭位眼振はまったく認められていないが、自発眼振、頭位眼振、頭位変換眼振の3者に見られる垂直性眼振は同じ機構によるもので、本来自発眼振として認められるべきものが、中枢からの抑制を受け潜在している場合に、頭の位置を変えたり、動的に頭位変換を行なったりすることにより中枢からの抑制が解除され、潜在する眼振が具現するものと考えられている¹¹⁾。caloric pattern test で FFS (failure of fixation suppression)¹⁾が陽性となるのはテント下疾患で高頻度にみられるという¹⁸⁾。しかも fixation suppression 障害の度合いと OKN の障害の度合いが関係することが認められている¹⁶⁾。本症例では抑制率が約50%で軽度障害されており、OKN でも 60°/sec の適応限界速度を示したが、これは正常の下限と思

われる値であり、視運動機能が軽度の障害を受けていることが疑われる。

Chiari-Arnold malformation では第4脳室を中心とする中脳、間脳にも下垂が認められ、これらの部位に障害が及ぶこともある。中脳、間脳の障害では上眼瞼向き眼振が認められると言われており¹¹⁾本症例では中脳、間脳に偏移はないであろうとENG所見より考えられたが、これは気脳写で第4脳室の偏移がないことよりも確かめられた。また小松崎ら¹⁰⁾によればdown-beat nystagmusの責任部位は橋、延髄被蓋から小脳虫部、更に前庭神経核から外転神経核付近のPPRF levelの障害であろうと言われているが、本症例には脳神経症状はなく、これら下部脳幹のいずれの部位の障害であるのか判然としない。

障害の程度に関しては、術後2週で症状に改善が見られ、3ヵ月後には眼振が消失していることより小脳及び脳幹の圧迫による障害で、変性その他器質的病変は存在していなかったものと思われる。

おわりに

前庭系は脳幹部において複雑に連絡し合い眼運動を行っており、さらに高次の中枢である小脳と密接に関連している。臨床的にも異常眼球運動、眼振を適確に把握することはその前庭系及び小脳の異常を発見する上で非常に重要と言える。近年この異常眼球運動に対する基礎的臨床的研究が十分になされてきており、他の神経症状と同様に症候学的な意味を持つようになってきた。特に小脳、脳幹障害においては異常眼球運動の出現率が高く同時に平衡機能検査の診断的価値は高いと思われる。本症例においても病歴からは広基性と思われる歩行障害を認めたものの指一鼻試、深部反射、さらにCT所見も正常で、その他小脳性の失調を示さすような所見は得られず病歴からの診断が困難であった。しかし平衡機能検査から小脳、脳幹部とりわけ大後頭孔付近の異常が疑われる所見が得られ神経線検査で、確診することができた。

まとめ

下眼瞼向き垂直性眼振を認めたChiari-Arnold malformationの1症例を報告した。本症例は歩行障害、手のしびれ感を認めたが、比較的神経学的症状に乏しく病歴からの診断が困難であったが平衡機能検査により下眼瞼向き垂直性眼振、温度性眼振検査での固視抑制効果の障害、視機性眼振検査におけるOKN錯倒現象等より中枢性の疾患、殊に小脳、脳幹部の病変が疑われ神経線学的にChiari-Arnold malformation type Iと診断された。本症においては眼振を詳細に検討することが診断を確定する上に有用であった。

稿を終わるに臨み、ご指導戴いた恩師小池吉郎教授に深謝します。

参考文献

- 1) Coats, A. C.: Central electronystagmographic abnormalities, Arch. Otolaryngol, 92: 43, 1970.
- 2) Cogan, D.: Down Beat Nystagmus, Arch Ophthalmol., 80: 757-768, 1968.
- 3) Crammer, K.: Nystagmus Related to Lesions of the Cerebellum, Ann. Otol. 60: 181, 1951.
- 4) Greenfield, J. G.: The spino cerebellar Degeneration, Thomas, Springfield, Illinois, 1954.
- 5) Greenfield, J. G., et al.: Neuropathology. Edward Arnold, London, 1958.
- 6) Hart, D., et al.: DOWN BEAT NYSTAGMUS, Arch. Ophthalmol., 80 Trans Ophthalmol Soc. U. K., 90: 483-490, 1970.
- 7) 兼定啓子, 他: Arnold Chiari Malformation Equilibrium Res., 83: 54-57, 1979.
- 8) Kato, I., et al.: Caloric pattern test with special reference to failure of fixation-suppression, Acta Otolaryngol., 88: 97-104, 1979.
- 9) 切替一郎, 他: 自発ならびに誘発眼振の検査法, 耳鼻咽喉科臨床検査法, 医学書院, 東京179, 1965.
- 10) 小松崎篤, 他: 脳幹および小脳障害と異常眼球運動, 神経進歩, 19: 979-999, 1975.
- 11) 坂田英治, 他: メマイ, 平衡障害における眼球運動検査の診断的価値と限界——その現段階——, 耳鼻臨床, 61: 543-562, 1968.
- 12) 坂田英治, 他: 下眼瞼に向う垂直性自発眼振例, 耳鼻臨床, 67: 1327-1334, 1974.
- 13) 坂田英治: 自発ならびに誘発眼振に関する実験的研究, その1, 家兎片側迷路, 小脳破壊実験を中心に, 日耳鼻, 70: 385, 1967.
- 14) 坂田英治, 他: 頭位変化時にあらわれる眼振(頭位変化眼振)に関する研究, 第1報, 検査法の提案, 日耳鼻, 64: 1402-1407, 1961.
- 15) 佐野圭司, 他: 水頭症とArnold-Chiari 奇形, 神経進歩, 8: 263-287, 1964.
- 16) 佐藤 悠, 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: 6-12, 1978.
- 17) 李 汝培: Greenfieldの分類による脊髄小脳変性症各病型における神経耳科学的診断, 耳鼻臨床, 66: 85-112, 1973.

Abstract

A 31-year-old female complained of headache and giddiness followed later by unsteady gait. These symptoms were not definitely diagnosed with the conventional X-ray examination, however, ENG test re-

vealed down-beat nystagmus during positioning test, impaired fixation-suppression of caloric nystagmus, and inverted optokinetic responses. From these findings described above, the central nervous system disorders, such as brainstem and/or cerebellar lesions

were strongly suggested. A definite diagnosis was established with the neuroradiological examinations.

Hence, neurotological examinations are considered to be one of the most reliable functional measures in the diagnosis of brainstem lesions.