同胞にみられた先天性眼振症例†

与 座 朝・義, 森 本 正 紀, 二 木 隆*

先天性眼振は、それほど稀な疾患ではなくまた、家族性に発症することもよく知られている。しかし、同胞にみられた症例の報告は少ない。最近、我々は兄妹にみられた先天性眼振症例に神経耳科学的検討を加える機会を得たので報告する。

症 例

症例 1: 22歳の女性

主訴: フラフラ感

初診: 昭和54年 3 月 9 日

現病歴: 半年前より、嘔気、嘔吐を伴うフラフラ感と、歩行偏倚があった。耳鳴、難聴は自覚していない。現在まで眼振を指摘されたことはない。

既往歴: 特記すべき事なし。

家族歴: 次兄に自発眼振有り。

初診時、左注視時に大打性、右注視時に小頻打性 Bruns-Cushing 様眼振を認めた。

入院の上、精査した結果は下記の如くである。

全身所見: 特記すべき異常所見なし。

局所所見: 耳鼻咽喉頭に異常所見なし。

一般検査室成績: 末梢血液、血清梅毒反応、脂質、電解質、肝機能、BUN 等異常なし。血清蛋白電気泳動は A/G ↓ (1.10), Alb ↓ (52.5%), rG ↓ (24.2%) を示した。

特殊検査: 耳レ線、内耳道断層、頭部 CT・Scan 脳脊髄液、右椎骨動脈造影等に特記すべき異常所見なし。

神経耳科的検査

純音聴力検査: 正常

平衡機能検査

立ち直り検査: 正常 (両脚, Mann's, 単脚共に)

足踏み検査: 正常範囲

遮眼書字検査: 偏倚, 小脳失調文字を認めない (Fig. 1)

自発眼振: 左注視時に左向き衝動性眼振, 正面及び、右注視時に振子様眼振を認めた。(Fig. 2)

頭位, 頭位変換: 自発眼振への影響は認めなかった。

Fig. 1. 偏倚, 小脳性失調文字を認めない

Fig. 2. 左注視時に左向き衝動性眼振, 右注視時に振子様眼振を認める (妹)

Fig. 3. ETT で右向き及左向きに nystagmus imposition を認める。OKP で、クシ状波形になり、急速相の解発が不良である (妹)

†Congenital Nystagmus in a Brother and Sister

*Tomoyoshi Yoza, Masanori Morimoto and Takashi Futaki.

*国立京都病院耳鼻咽喉科

Caloric test: CP (—), 1-DP (28%)

Eye tracking test: 右向き及び左向きに Nystagmus imposition した jerky wave を示した (Fig. 3)

OKP: クシ状波形になり、急速相の解発が不良であった。(Fig.3)

Superimposed method: 10°/sec の線条刺激では、急速相の解発は良好であるが、緩徐相に inversion がみられた。30°/sec の刺激では、急速相の解発がやや悪くなり、inversion が優位になってきて、70°/sec の刺激では、その傾向が強くなった。(Fig.4)

症例 2: 25歳の男性 (症例 1 の兄)

10歳頃より、眼振を指摘されているが、めまいは自覚していない。外来にて自発眼振の ENG 計録, ETT,

Fig. 4. Superimposed method による OKN 記録 10°/sec の刺激ですでに緩徐相に inversion wave を認める。30°/sec, 60°/sec と刺激速度が速くなるにつれて、inversion が優位になってきている

SPONTANEOUS NYSTAGMUS

Fig. 5. 右注視時に右向き衝動性眼振、左注視時に振子様眼振を認める (兄)

Fig. 6. ETTで nystagmus imposition が著明である。OKP で急速相の解発が不良である

OKP 検査を施行した。自発眼振は、右注視時に右向き衝動性眼振、正面及び左注視時に振子様眼振を認めた (Fig. 5), ETT では著明に Nystagmus imposition が見られ、OKP では急速相の解発が不良であった (Fig. 6)。

考 按

先天性眼振は1881年に Owen が最初に報告し、本邦では、1897年に美甘が報告して以来、その報告例は多い。しかし、眼科、神経科領域からのものが多く²⁾⁹⁾¹⁸⁾²²⁾、神経耳科的考察を加えた報告は少ない。

その特徴としては以下の事が挙げられる⁸⁾。すなわち、幼少時より眼振発現がみられる例が少なくない。家族性にみられるものがある。めまい等の自覚症状がない。眼振は、固視の状態で著しく、暗所や閉眼⁴⁾により減弱する。眼振の型では衝動型、振子様型に分けられる²²⁾。〈栄木³⁾は更に、交代性眼振⁵⁾⁶⁾、潜伏性眼振を衝動型の亜型として分類している〉。OKP では、無反応や inversion 等の特徴的所見を示す³⁾¹⁷⁾。等である。遺伝形式については autosomal recessive と X-linked の2つの形式があることが報告されている¹⁵⁾。また奇型との合併も

報告されている¹³⁾。

本症例の妹の方は、めまい感を自覚している点、他の報告例と異なる。大山ら¹⁴⁾、竹山ら²⁰⁾は先天性眼振患者に頭頸部外傷が加わって、めまいを来した症例を報告しているが、本症例においては、そのような、めまいの誘因になるような既往歴はなかった。また、諸精密検査でも、眼振以外に、めまいの原因になるような所見を得ることができなかった。めまいの原因に関しては不明と言わざるを得ない。

さて、本症例においては、4人の同胞(♀29歳、♂25歳、♂23歳、♀22歳)のうち2人の兄妹に先天性眼振を認めた。家族性眼振については小松崎、坂田ら⁷⁾の115例中19例、柴木³⁾の106例中19例、山家らの26例中5例といった報告があるが、同胞にみられたものとしては本邦においては、辻川ら¹⁰⁾の4人の同胞中3人にみられた例、坂本ら¹⁶⁾の姉弟にみられた交代性眼振、大山らの兄弟にみられた例、山家ら²¹⁾の2例ぐらいである。(外国では、Dell'OSSO¹⁾、Pearce¹⁵⁾の報告例中にみられる)。その中でも同胞それぞれに精密平衡機能検査を施行し検討した症例は、辻川らによるもののみであった。

最後に、本症例においては、他の報告例にはない Superimposed method による検査法を用いたが、これは、仲野らによって考案された検査法で、線条の移動を DC・ENG 上に重ねて眼球運動と線条移動との直接的な関係を微細に分析できる^{7)10)~12)}。従来、このような先天性眼振症例では OKN における錯倒現象がいわれているが、急速相を指標としているため、視運動刺激の速度が、ある程度以上になってはじめて inversion wave が出現するのであり、これを inversion 陽性と考えてきた。しかし、錯倒現象の基本的パターンは正常な急速相の方向と逆に、Fovea に刺激が入った瞬間毎に錯倒方向への微細眼球運動が現れることをもって本現象の本質とすべきであろう。すなわち刺激速度が低い時には中ば意志的に急速相が解発しうるものの、緩徐相の pursuit disturbance として、すでに錯倒現象が出現しうるものであることがこの superimposed method で如実に示された。従来のかかなり速い刺激速度での急速相のみを示標とした inversion のチェックは、むしろ、低速刺激の緩徐相における inversion を第1相とすれば、それらは第2相と考えられる。このように superimposed method による分析は、視運動性眼振の異常が疑われる症例の微細な検討に効果的な検査法と考えられる。

本論文の要旨は第13回日耳鼻京滋合同地方部会(S.54. 7. 14)において発表した。

参考文献

- 1) Dell'OssO, L. F., Flynn, J. T. and Daroff, R. B.: Hereditary congenital nystagmus—An intrafamilial study-. Acta ophthalmol, 92: 366-374, 1974.
- 2) Daroff, R. B., Hoyt, W. F., Bettman, J. W. and Lessell, S.: Suppression and facilitation of congenital nystagmus by vertical line. Neurology, 23: 530-533, 1973.
- 3) 柴木恭男: いわゆる「先天性特発性眼振」の病態生理補遺, 日耳鼻, 77: 8-45, 1974.
- 4) Forssmann, B.: A study of congenital nystagmus, Acta, Otolaryng., 57: 427-449, 1964.
- 5) 朴沢二郎, 佐藤和子, 浅野有喜, 桑島利力, 佐々木美隆, 石川嚙一, 荒井英爾: 交代性眼振3症例, 耳喉, 36: 631-635, 1964.
- 6) 生駒尚秋, 鈴木健男, 川上伸: 交代性眼振の1症例, 耳喉, 49: 271-275, 1977.
- 7) 北原正章, 二木 隆: 視運動性眼振における固視の形態, 耳鼻菊床, 64: 67-72, 1971.
- 8) 丸尾敏夫, 岩重博康: Congenital nystagmus. 神経内科, 10: 8-15, 1979.
- 9) Metz, H. S., Jampolsky, A. and O'Meara, D. M.: Congenital ocular nystagmus and nystagmoid head movements. A. J. ophthal. 74: 1131-1133, 1972.
- 10) 仲野紘介, 二木 隆, 北原正章: 視運動性眼振における FOVEAL-PATTERN と RETINAL-PATTERN——健常人の場合——, 耳鼻臨床, 65: 1233-1242, 1972.
- 11) 仲野紘介, 二木 隆, 北原正章: 視運動性眼振と固視機能, 耳鼻臨床, 64: 534-542, 1971.
- 12) 仲野紘介, 二木 隆, 北原正章: 視運動性眼振の振盪野並びに眼振振幅知見補遺, 耳鼻臨床, 66: 923-930, 1973.
- 13) 大谷晃, 堀口文: 先天性眼振 有した Turner 症候群の1例, 耳喉, 48: 355-358, 1976.
- 14) 大山英樹, 関谷 透, 八木幹忠, 兼定啓子, 西川益利, 西川恵子: 先天性眼振に加重した頭部外傷後性眩暈の1例, Equil. Res., 38: 50-53, 1978.
- 15) Pearce, W. G.: Congenital nystagmus—genetic and environmental causes. Canad. J. Ophthal., 13: 1-9, 1978.
- 16) 坂本正影, 北原正章, 田村益己, 松岡 出, 北村博之, 二木 隆, 仲野紘介: 交代性眼振の12症例, 耳鼻臨床, 61: 803-826, 1968.
- 17) 坂田英治: 裸眼ないしは Leuchtbrille を用いた検査がメマイ, 平衡障害の診断にどこまで助けとなるか——Mechanisierte Medizin 氾濫への反省とともに——. 耳鼻臨床, 63: 431-463, 1970.
- 18) Sharpe, J. A., Hoyt, W. F. and Rosenberg, M. A.:

Convergence-evoked nystagmus. congenital and acquired forms. Arch. Neurol., 32: 191-194, 1975.

- 19) 辻川 修, 宮原正明, 伊藤孝広, 原八洲雄, 松本圭弼: 先天性眼振の症例, 耳喉, 37: 435-440, 1965.
- 20) 竹山 勇, 田辺忠夫, 山越順子, 湯浅伸子, 金原比良男, 大川真理子: 先天性眼振と一過性の交代性眼振を伴った症例についての考察。Equil. Res., 37: 79-81, 1978.
- 21) 山家康嗣, 小西左内, 田中耕一: いわゆる先天性眼球振盪症の観察, 日耳鼻, 70: 2059-2072, 1967.
- 22) Yee, R. D., Wong, E. K., Baloh, R. W. and Honrubia, V.: A study of congenital nystagmus. Neurology, 26: 326-333, 1976.

Abstract

A 22-year-old woman complained of dizziness with vomiting of 6 months duration. She had a characteristic nystagmus which was the combined type of pendular and jerky waves. Nystagmus imposition in ETT and suppression of fast phase in OKP were observed. In OKN with superimposed method, inversion on slow phase was clearly demonstrated.

Spontaneous nystagmus, ETT and OKP were detected in her 25 yr. old brother.

The incidence of congenital nystagmus in families and the usefulness of superimposed method for OKN involvements were discussed.