先天性眼球運動失行症例 Cogan の眼球・頭部協同運動†

加 我 君 孝*・杉 江 和 夫**・田 中 美 郷*

1. はじめに

「先天性眼球運動失行」という名称は、1952年に Cogan によって名付けられたもので次のように記載されている⁷⁾、「眼球を左右の方向へ随意的に動かす運動が欠如しているが、ランダムな眼球運動は保存されている。注視あるいは固視は、頭部を大きく動かし、視標よりも Overshoot させることでなされる。頭部を回転させると眼球の位置は回転方向と反対側に偏倚したままになる。この異常は水平眼運動系の障害によるもので、他に、注視の指示、視標の追跡、視運動刺激などの際の、眼球運動に異常が生じる。このような症例は先天性のものである」。同様な症状を呈する症例は、小児では、Ataxia Teleangiectasia⁴⁾¹⁴⁾、すなわち Louis Bar 症候群や、成人では、小脳変性症例¹⁰⁾¹¹⁾(同様の症状を Slow eye movement と呼んでいる)や水俣病⁹⁾で報告されている。この眼球運動が「失行」かあるいは「前庭眼反射の急速相の欠如」かに注目し検索している報告の2つに大きく分けることが出来る。

先天性眼球運動失行では、症候上、眼球、頭部の協同運動に障害が認められるが、生理学的に検索した報告は極めて少ない²⁾²³⁾。われわれは、Cogan の定義に合致する8才女子の1例について、眼球、頭部協同運動を中心に、眼運動系の検査を行い、本症例の注視行動について分析したので報告する。

II. 症 例

患者は8才、小学3年。胎生期、周産期、1才検診時に、特に異常は認められない。

症状. 1. 平衡障害。2. 頭部を大きく動かして、物を見つめる。3. 企図振戦。4. 言語緩徐。

家族歴. 2人姉妹の長女。両親、妹、ならびに、親類に小脳変性症などの神経疾患を認めない。

既応歴. 特記すべきものなし。

現病歴. 2才頃より、平衡障害、頭部を動かして物を見つめる症状に気付かれ、次第に、この傾向は明らかとなり、6才になってから東京女子医大小児科を受診する。小脳失調、頭部を過大に動かして、注視する、頭を

固定すると、衝動性眼球運動は出来ないが、滑動性眼球運動は出来る、人形の目現象陽性などから先天性眼球運動と診断される。ただし、Ataxia-Teleangiectasia に特徴的な、眼球結膜の毛細血管の拡張や、感染傾向は認めない。

検査時所見

神経症状は、症候に述べた以外に、四肢の腱反射の低下と Choreoathetosis 様の運動を認めた。知的には、学業成績はクラスの上の部類に属し、学習の遅れや知能や情緒的な障害は認めなかった。ただし、学校生活は、平衡障害、眼球運動異常、不随意運動のため、ハンディとはなっていた。免疫グロブリンの異常は認めなかった。

眼球運動の検査は、7才と8才の2回、行い、ほとんど各検査結果とも差がなかった。

1. 眼と頭の協同運動 (図1)。

視標角度20°に対して、頭も動かして側方注視 (図1の上段ではR、下段では+の方向) した場合の DC-ENG 記録を図1に示した。頭部 (H)、が視標を越えて Overshoot し、眼 (E) は逆方向に、頭の動いた分だけ動く。ついで、頭部が視標方向に戻ると同時に、眼も視標方向に逆戻りする。そのために、眼と頭の変位の和で示される、空間における視線方向—Gaze は、初め、抑制され、頭部が視標方向に戻って、視標方向に達している。頭部および眼の立上り時間は500 msec で、ともに、正常者より遅れ、特に眼は約2倍も遅れている。

2. 速い眼球運動の分析。

A. 左右上下の注視。図2のAに左右上下とも30°の視標を頭部を固定したまま側方注視させた時の ENG 記録 (以下 AC 記録である) を示した。左右下方とも、立上り潜時が著しく遅れ、かつ階段状の追跡を行っているのがわかる。

B. OKP 法による OKN 記録を図2のBに示した。左右上下の視運動刺激に対して、緩徐相の立上り、急速相の解発とも不良で、線条の追跡が不十分にしか出ていないことがわかる。この傾向は、視刺激が遅くとも速くとも同様である。

3. 緩徐な眼球運動の分析 (図3)。

A. 水平方向の、正弦波運動の視標追跡検査 6 視標の動きは、0.125 Hz, 0.16 Hz, 0.25 Hz, 0.5 Hz の4種類

†A case report of congenital oculomotor apraxia
Kimitaka Kaga, Kazuo Sugie, Yoshisato Tanaka

*帝京大学耳鼻咽喉科学教室 (主任, 鈴木淳一教授)

**東京女子医大小児科学教室 (主任, 福山幸夫教授)

図1. 眼と頭の共同運動記録。Target のキャリブレーションは 20° (縦軸方向), 時標は1目盛1秒(横軸方向)。Eye (E) は眼運動, Head (H) は頭部運動, Gaze (G) は視線方向の動きを示す。a は, 各運動成分を個々に示し, b は, 重畳させたもの。視標角度は 20° である。頭部の立上り時間が著しく速いことおよび, 眼運動の方向が, 初め視標と逆方向に向うため, 同方向の立上り時間が著しく遅れている。その結果, 視線の動きは, 立上り時間, 速度とも遅くなっている。

とした。滑動性追従運動は各周波数とも, 良好であるが, 周波数が高くなるにつれ, Saccade が混入する傾向を認める。

B. 横書きの文章を読む, 視標追跡検査。十分に文字の追跡は可能であるが, 視線を変えた時の速度が著しく低下し, かつ Saccade が混入している (ENG の上段で右か, 左へ, きく眼球が移動する箇所)。

4. 前庭眼反射の分析 (図4)。

A) 一方向減衰回転検査。

図4のAに記録を示したが, 回転方向と逆方向に, 眼位が偏位するのみで, 眼振が全く誘発されない。

B) 振子様回転検査 (図4-B)。4秒1周期の回転検査に対して, 回転椅子に対して 90° の phase のずれ

を示す, 正常な反応を認める。

C) 温度眼振反応検査。

20°C の氷水注入による温度眼振反応では, 注入側への頭と眼球の緊張性の偏位がみられるが, 眼振は生じない。左右とも同様である。

6. 音・光刺激による誘発反応検査。(図5)。

1. ABR (聴性脳幹反応), 2. SVR (緩反応) の2つともクリック刺激による反応である。両者とも, 正常範囲内の潜時, 振幅を示した。フラッシュ刺激による後頭部誘導の誘発反応 3. VER も全く正常であった。

7. CT スキャン (図6)。

第4脳室, 小脳溝, 橋槽の軽度拡大が認められる。小脳橋溝の拡大は, 正中の虫部領域で特に著明である。

図 2. 速い眼球運動の記録。

A : 左右上下注視の ENG 記録。Horizontal は水平誘導, Vertical は垂直誘導を示す。各誘導のうち, 上は時定数 0.3 sec 下は 0.003 である。時標は 1 秒, 振幅は 20° を示している。左右下方注視では立上り速度が著明に遅れ, 階段上の波形を示している。矢印は注視開始点を示す。b : 水平および垂直 OKP 記録。刺激は加速度 $4^\circ/\text{S}$, 最高速度 $120^\circ/\text{S}$, 減加速度 $-4^\circ/\text{S}$ の OKP 法による。水平誘導では, 左右とも, 緩徐相速度の著しい低下を認める。垂直誘導では, 上下方向とも緩徐相速度の低下と眼振数の減少を認める。

図3. 緩徐な眼球運動の記録。A：水平方向の Eye Tracking Test. 視標は、水平方向に、正弦波の動き(最下段に視標の動きを示す)を示す。正弦波の周波数は0.125Hz～0.5 Hz の4種類。いずれの周波数においても階段状に saccade が混入しているが、周波数の高い方にその傾向がある。B：横書きの文章を読ませた時の Eye Tracking Test. 文字の追跡は可能であるが、行を変えた時の動きが遅い。時標は1秒。キャリブレーションは視角20°。

考 察

先天性眼球運動失行症例は1952年の Cogan⁷⁾ の報告以来、眼科、神経学、小児科領域に割合多いが、耳鼻科領域ではまだ極めて少い。典型的な臨床症状は1960年 Altroechiらによって次の12点にまとめられている¹⁾¹⁵⁾。
 ①乳幼児に発症する。
 ②随意性水平方向の眼球運動障害。
 ③視覚刺激を与えても眼球を側方に転位させることができない。
 ④ランダムなあるいは反射性の眼球運動には制限はみられない。
 ⑤側方視では注視方向への典型的な迅速な頭の過大回転運動がみられる。
 ⑥水平方向の

視運動眼振の急速相の欠如、⑦頭の過大回転運動に伴って、反対側への眼球の偏位がみられる、⑧音読障害のみられることがある、⑨垂直方向の眼球運動は正常、⑩これらの現象は左右対称性にみられる、⑪失調性歩行を伴うことがある、⑫水平方向の滑動性眼球運動障害を伴うことがある。以上の特色は、ENG 記録に基いたものではないが、本症例の神経症候、エピソードは、ほとんどを満足させている。このような特異な症例の、原因、障害部位、病態生理については報告は少くない。しかし、症状の中核とも言うべき眼球・頭部協同運動について生

図4. 回転検査による前庭眼反射の記録。A, Bとも最下段が回転椅子の動きのマーク、上段が時定数0.3, 中段が0.003。a: 一方向減衰回転検査。左右とも、眼位が、回転方向とは逆方向に偏位しただけで眼振は誘発されていない。b: 4秒1周期の振子様回転検査。90°のphaseのずれを持つ正常な反応を示す。時標は1秒。キャリブレーションは視角20°である。

理学的に分析したものは稀である^{27,28)}。

本症例の眼球・頭部協同運動の記録は、眼球は視標を中心窩にとらえるが衝動性眼球運動が障害されているために、代りに頭部が動き、しかも視標を Overshoot する、その間、眼球は頭部の回転方向とは逆に代償性に動き、ついで眼球が視標を捉えたと頭部は視標方向に戻るとともに、眼球も代償性に視標方向に向う。最終的には視線方向は視標と一致する。これは正常者と著しく異なる。正常者の場合、視標角20°のような小さい角度の側方注

視では、眼が正中よりまず動いて視標を中心窩に一旦とらえ、この後、頭が動き始めるが、眼は頭の動いた分だけ正確に逆戻りし、視標が中心窩からずれないようにしている²²⁾。したがって、本症例は、前庭眼反射である代償性眼運動を、頭部を動かすことによって衝動性眼球運動の代りに、視標の保持を行っていることになる。Zee²³⁾らの症例では、頭部の Overshoot はよく見られたが、“中枢性”の注視あるいは頭部運動をトリガーする“command”が働いてまず頭部を動かし、そのあ

図 5. 音および光刺激による誘発反応所見。1. ABR (聴性脳幹反応), 2. SVR (緩反
応), 3. VER (flash による誘発反応), のいずれも, 潜時, 振幅とも, 正常範囲
内にある。

と, 初めて衝撃性眼球運動が生じ, かつ頭部が視標に向
って動いている間は, 反射的な眼振 (前庭眼振) の急速
相と思われる速い眼球運動が生じたという。したがっ
て, このような症例の眼球, 頭部協調運動は, 衝撃性眼
球運動の生成機転の障害だけでなく, 随意的あるいは受
動的な頭部運動の際に生じる Saccade も前庭眼振の急
速相の保存のされ方次第であると指摘している。われわ
れの症例では, この保存がほとんどなされなくなってし
まった例と見なすことも出来よう。

前庭眼反射に, 異常を認めないことは, これまでの報
告で指摘されている通りである。本症例でも振子様回転
検査で異常を認めないこと, 冷水刺激による温度眼振検
査で急速相のみ欠如し, 緩徐相は刺激側への緊張性偏位
となって出現することで示されている。臨床的には, 他
に, 橋部の傍部網様体 (paramedian reticular formation)
周囲の破壊病巣や, 軽～中等度の意識障害例で, 同様の
所見が得られる。小脳や, 脳幹より高いレベルの脳損
傷や, 意識清明あるいは重い意識障害例では, 生じな
い現象である。動物実験では, Cohen ら⁶⁾ によると,
一側を破壊すると破壊方向への前庭眼振は生ぜず, 健側

へ偏位するので, ここに急速相を起こすシステムが存在
すると思われる。単一ニューロンの実験では, Hikosa-
ka¹¹⁾ らによって, 橋部網様体背内側部の外転神経核尾
側部周辺に, 前庭眼振の緩徐相から急相に変わる 5～10
msec 前に発火する, Burst inhibitory neuron が見出
されており, しかも, この急速眼球運動に重要と見なし
得るニューロンは, 80%の笑気によって発火が抑制され
るように, 極わめて麻酔剤に感受性が高い¹⁸⁾。

中島らの症例では, 温度眼振によって生じた一側への
眼球偏位が中央に戻った後, 反対側へ軽い偏位の生じる
ことを見出し, 温度眼振の第 2 相と見なし, 眼運動核
あたりの相互作用と推測している¹⁷⁾。

衝動性眼運動 (Saccade) の異常は, 橋部の障害に限
らず, 小脳や大脳基底核, 前頭葉の障害で, 主に Dys-
metria として出現する傾向にあるが, 本症例の様な, 最
大速度の減少や, 著しい潜時の遅れは, 脳幹レベルの特
徴である⁴⁾⁵⁾, OKN の緩徐相, 急速相の解発の低下を示
唆している。さらに強調されることは Eye tracking
test による滑動性眼運動の結果が, 軽度の cogwheel pa-
ttern を呈するのみで, 割合良好なことである。眼球運

図6. 小脳レベルのCT scan, 第四脳室, 小脳溝, 橋槽の拡大が認められる。小脳溝の拡大は特に正中で, 著明である。

動失行症例の報告の中には, OKN も Eye tracking test の両方とも, ほとんど出来ないというものもある¹⁷⁾。発病からの経過年数, 衝動性眼球運動の障害の程度などに影響されよう。本症例では, 以上のような眼球運動障害がありながらも読字は十分に可能で, よく字を追跡しているが, 視線方向を急速に変えることが出来ないことが, ENG 記録に, よくあらわれている。

このような症例は, 同様に Saccade が障害された, “slow eye movement” 症例と検査結果は, ほとんど同様である¹⁰⁾。典型的な症状を呈する脊髄小脳変性症では眼球運動の制限の有無によって2型に分類することが可能という²⁴⁾。一つは種々の病期でも眼球運動制限を伴わないもので他は制限を伴う型である。たとえば Jampel らの例では, 眼球運動制限が①上方視と輻奏, ②側方視, ③下方視の順に進行し, 全眼球運動麻痺に陥ったという。先天性眼球運動失行例では, Ataxia Teleangiectasia を含め, 眼球運動制限を伴った症例は, まだ報告がないようである。

両側の前頭葉の “Frontal field” の損傷があれば随意的な眼球運動に障害が来うという Cogan⁸⁾ や Altrocchi¹⁾ らの推測があるが, しかし, このような大脳レベルの凝視中枢の両側障害による報告はないようである。動物実験でもこのような症状を作ることは成功しておらず, 軽度の注意力の低下の生じることしか知られていない。Pasik らによれば OKN ですら影響をほとんど受けないという²⁰⁾。一侧の破壊実験では, 慢性期の, 眼球, 頭部とも破壊側に偏倚, 健側の無視, 破壊側の手に強い興味を持つなどが知られているが, O-uchi らによれば眼球・頭部協同運動には異常が生じないという¹⁹⁾。小脳に責任病巣を求めている報告の中で, 亀井らは, 従来の定説を考慮しながらも, 小脳障害の結果としての前庭性反射抑制解除による発現の可能性も否定出来ないと述べている¹⁴⁾。彼らの症例は Ataxia Teleangiectasia で, 先天性眼球運動失行と同じ症候の示すことが知られている。しかし, 同一症候を示した症例 DeLeon⁹⁾ らの神経病理学的検索では, よく知られているように小脳の皮質の萎縮, プルキンニエ細胞と顆粒細胞の消失が著明である他に, 脳幹レベルでは下オリーブ核, 前庭内, 下神経核, 延髄網様体の著しいグリオシスとミクログリアの肥大を認めていること, 更に, 純粋に小脳レベルにのみ病巣がある場合のカロリックテストの結果は, 急速相の欠如ではなく, hyperactive または dysthymia 傾向を示すことから⁵⁾, 小脳にのみ責任病巣を求めることは難しいと思われる。

PPRF に責任病巣を求める報告が最近では多い。中島らは核上性に PPRF の障害を主病変として中脳網様体の Paramedian zone, 前頭葉一中脳, 後頭葉一中脳の軽度の損傷, 小脳と広く考えている¹⁷⁾。同時に, 服部らは Bender らの猿の両側 PPRF 破壊実験では垂直方向の眼球運動は保たれることから PPRF にのみ責任病巣を考えることは問題であり, PPRF を含むとしても広い範囲の中脳神経病変を考えるべきであると言う¹⁰⁾。唯一の剖検例である Lyle の例は, 小脳虫部の Medulloblastoma が第四脳室に浸潤していた例でみられたもので, 腫瘍の摘除により改善をみている¹⁰⁾。著者らも同様に, 今回の眼球運動系の検査の結果から, PPRF を含む広い病変と考えているが, しかし, ABR が正常, 眼球運動麻痺がない, MLF 症候がない, 睡眠リズムに異常がない, 意識が清明であることの事実は, 少なくとも脳幹レベルの病巣は大きいものではないであろうと推測している。すなわち, 恐らく両側 PPRF が損傷されるという選択性の高いもので, 他に CT が示すように, 小脳正中部の萎縮があることから, PPRF-小脳虫部の一連の病変を考えている。

先天性眼球運動失行は家族発生や遺伝傾向も認められ、遺伝的負因も注目されており⁸⁾²¹⁾、Cogan は先天的な随意眼球運動神経路における髄鞘形成不全を疑っている。著者らは、Ataxia Telangiectasia 症例や小脳変性疾患における発生率も高いことから、先天的な PPRF-小脳虫部を中心とする一連の先天的髄鞘形成不全、あるいは、退行変性の存在が否定できないと考えている。

最後に、「失行」という命名の是非について触れた。失行は高次神経機能レベルの運動の行為の障害として、Liepman 以来、「随意的な運動をするように指示された時に麻痺や、共同運動障害や不随意運動が認められるにもかかわらず、指示にしたがって運動を遂行できない場合」と定義されている。すなわち、運動の命令が、大脳皮質、皮質下の運動システムへ伝達が出来ない場合に、失行症状が出現すると考えられている。「失行性眼球運動失行」症例では、すでに述べてきたように、眼球と頭部の共同運動障害が明らかに存在するので、しかも病巣は脳幹の橋、ならびに小脳に存在し、失行の定義にあてはまらない。しかし、Cogan が1952年に発表した時点では、眼球運動の神経生理学の発達が十分ではなく、眼筋麻痺がないにもかかわらず、「随意的に視標を追うことが困難である」という観察から、失行の一つと見なしたのも歴史的には無理のないことである。

ま と め

8才女子の先天性眼球運動失行症例の、眼球運動系の障害を、眼球、頭部協同運動障害を中心に報告した。

1. 眼球、頭部協同運動は、頭部の overshoot する動き、衝動性眼球運動の欠如、代償性眼球運動が、側方注視行動の初めから終わりで出現することが明らかにされた。

2. 前庭眼反射は正常、ただし、前庭眼振の急速相の欠如、saccade の著明な潜時の延長と振幅の減少、軽度の滑動性眼球運動の異常、OKN の解発の低下が認められた。

3. 本症例の病巣は、橋の PPRF と小脳虫部の一連の障害で、先天的髄鞘形成の不良あるいは退行変性による異常と推定した。

4. 本症例の病態生理は、PPRF を中心とする急速眼球運動系の障害に基づく、衝撃性眼運動の欠如のために生じた、眼球、頭部協同運動障害と推定した。したがって、「失行」という名称は現時点では適切ではないと述べた。

謝 辞

眼球、頭部協同運動の記録を実施して頂いた、新井寧子先生（現、独協医大耳鼻咽喉科学教室）、島崎千賀先生（東京女子医大耳鼻咽喉科学教室）に感謝致します。

参 考 文 献

- 1) Altrocchi, P. H., Menkes, J. H.: Congenital ocular motor apraxia. *Brain* 83: 579-588, 1960.
- 2) 新井寧子, 上村卓也, 島崎千賀, 高橋正紘, 山田多佳子: 先天性眼球運動失行症例の頭部、眼協同運動。日耳鼻 84: 969-974, 1981
- 3) 有村由美子, 中島洋明, 江夏基夫, 井形昭弘: 眼球運動失行の検討—先天性2症例及び水俣病における経験。最新医学 35: 301-303, 1980.
- 4) Baloh, R. W., Yee, R. D., Boder, E.: Eye movements in ataxia-teleangiectasia. *Neurology* 28: 1099-1104, 1978.
- 5) Baloh, R. W., Konrad, H. R., Honrubia, V.: Vestibulo-ocular function in patients with cerebellar atrophy. *Neurology* 25: 160-168, 1975.
- 6) Cohen B., Komatsuzaki, A., Bender, B.: Electrographic syndrome in monkeys after pontine reticular formation lesions. *Arch. Neurol* 18: 78-92, 1968.
- 7) Cogan, D. G.: A type of congenital oculomotor apraxia presenting jerky head movements. *Am. J. Ophthalmol* 36: 433-441, 1953.
- 8) Cogan, D. G.: Heredity of congenital oculomotor apraxia. *Am. Acad. Ophthalmol. otolaryngol.*, 76: 60-63, 1972.
- 9) De Leon G. A., Grover, W. D., Huff, D. S.: Neuropathologic changes in ataxia-teleangiectasia. *Neurol* 26: 947-951, 1976.
- 10) 服部孝通, 河村 満, 小松崎篤, 平山恵造: 家族性脊髄小脳変性症にみられる粘性性緩徐眼球運動に関する知見補遺。臨床神経 22: 424-429, 1982.
- 11) Hikosaka, O., Kawasaki, T.: Inhibitory reticular neurons related to the quick phase of vestibular nystagmus—their location and projection. *Exp. Brain Res* 27: 377-396, 1977.
- 12) 出田 透, 松山公士, 伊津野良治, 川崎涉一郎, 徳臣晴比古: Friedreich 失調症にみられた Congenital ocular motor apraxia: 最新医学, 35: 304-306, 1980.
- 13) Jampel, R. S., Okazaki, H.: Ophthalmoplegia and retinal degeneration associated with spinocerebellar ataxia. *Arch. Ophthalmol* 66-73, 1961.
- 14) 亀井民雄, 金子 裕, 石井英男: Louis-Bar 症候群にみられた異常眼運動。日耳鼻 82: 1124-1125, 1979.
- 15) 木村 格, 松野正俊, 板原克哉: 小脳性失調, 知能

低下を伴う Cogan's congenital ocular motor apraxia の 1 例。神経内科 6: 158-164, 1978.

- 16) Lyle, D. J.: A discussion of oculomotor apraxia with a case presentaion. Trans Am Ophthalmol Soc 59: 274-285, 1961.
- 17) 中島成人, 江上徹也, 隈上秀伯, 小川昭之: 先天性眼運動失行例の内耳温度刺激検査所見。耳喉 54: 255-259, 1982.
- 18) Nakao, S., Markham, C. H., Curthoys, I. S.: Modification of single neural elements in vestibular nystagmus by anesthesia. Acta Otolaryngol 89: 121-134, 1980.
- 19) O-Uchi, T., Igarashi, M., Kubo, T.: Effect of Frontal -Eye-Field lesion on Eye head coordination in squirrel monkeys. Ann NY Acad Sci 374: 656-673, 1981.
- 20) Pasik, P., Pasik, T.: Oculomotor functions in monkeys with lesions of the cerebrum and the superior colliculi. In the oculomotor system. M. B. Bender Ed. pp. 40-80, Hoeber New York, N Y. 1964.
- 21) Robles J: Congenital ocular motor apraxia in identical twins. Arch Ophthalmol 75: 746-749, 1966.
- 22) 上村卓也, 新井寧子, 島崎千賀, 服部礼子: 正常者における眼と頭の協同運動の定量的分析。耳鼻 24: 559-565, 1978.
- 23) Zee, D. S., Yee, R. D., Singer, H. S.: Congenital ocular motor apraxia. Brain 100: 581-599, 1977.
- 24) Waida, N. H., Swami, R. K.: A new form of heredo-familial spinocerebellar degeneration with slow eye movements (nine families). Brain 94:

359, 1971.

Abstract

Eye movements in an 8-year-old with congenital oculomotor apraxia were recorded and analyzed. The predominant defects were increased latencies and decreased amplitudes of voluntary saccadic eye movements in the horizontal plane. Abnormalities of eye movement were greatest when the oculomotor task required motor volition. In this patient complete loss of the quick phase of vestibular nystagmus was elicited by cold caloric irrigation and a moderate defect in the initiation of the slow and quick phases of optokinetic nystagmus were also present. However, the slow phase of vestibular nystagmus was demonstrated by caloric test and pendular rotation test to be preserved

Eye and head movements began nearly synchronously. The saccade did not occur consistently even after the head began moving and instead, compensatory eye movement occurred as the patient moved his head toward the target.

Overshooting head movements were frequently observed. CT scan of the brain revealed atrophy of the cerebellar vermis.

Our findings indicate that the patterns of eye-head coordination in this patient depend upon the nature of the defect in the production of voluntary saccade. The main lesions are probably in the PPRF and cerebellar vermis. These two lesions are believed to be congenital associated disorders of hypogenesis of myelination.