両側 MLF 症候群に外斜視を合併した脳幹梗塞の一例†

小市 健一¹⁾・山地 誠一¹⁾・松島 純一²⁾
熊谷 雅彦²⁾・原田 千洋²⁾・酒井 昇²⁾

はじめに

脳幹部の血管障害では多彩な異常眼球運動が生じる。我々は両側内側縦束 (Medial Longitudinal Fasciculus: 以下 MLF と略す) 症候群に注視麻痺を伴わない外斜視を合併した非常に稀な一例を経験しその外斜視の機序について神経科学的考察を加えたので報告する。

症 例

患 者: 77才, 女性

主 訴: 複視, めまい

既往歴: 34才より高血圧にて治療中

家族歴: 特記すべき事なし

現病歴: 1991年1月6日朝, 複視, めまいが出現, 翌日脳幹梗塞にて北海道勤医協丘珠病院神経内科入院となった。

現 症: 入院時一般身体所見では特に所見なく耳鼻咽喉頭にも異常所見を認めなかった。神経学的には意識は清明で高次脳機能に異常なく, 運動障害, 知覚障害も認めなかった。また異常眼球運動以外に他の脳神経系に異常はなかった。入院時の眼球運動を図1に示す。正面視で左眼は正中から左へ著明な外転位となる。両眼とも外転時に単眼性眼振があり更に両眼ともに正中から内側への運動障害が認められ両側 MLF 症候群が考えられた。輻輳運動は不十分であった。上方視では右に強い注視麻痺を認め下方視はほぼ保たれていた。

検査所見: 入院時の一般検査では心電図上心肥大を認めた以外は正常であった。

図2は右遮眼で左右20°を交互に注視させたときのElectronystagmograph (以下 ENG と略す) である。右注視時矢印で示したように右眼の外転速度は保たれている。左眼の内転は星印で示すようにゆっくり立ち上がり他の所見と合わせると左の MLF の障害が考えられる。図3は左遮眼の ENG である。右眼の内転麻痺が

みられ右動眼神経核麻痺が考えられる。図4に視運動性眼振検査 (Optokinetic Pattern Test: 以下 OKP と略す) を示す。右 OKP で右眼は左への眼球運動ができないため眼振の解発が悪く, 左眼では眼球運動は可能だが内転障害のため振子様運動となり眼振の解発は認めない。図5に視標追跡検査 (Eye tracking test: 以下 ETT と略す) を示す。ETT は第一医科株式会社の円運動視標追跡装置を用い右回転と左回転の円運動を注視させた。右回転 ETT 左眼と左回転 ETT 右眼で外転時眼振の superimpose を認める。また右眼の眼球運動はきわめて不良である。

入院時の脳 CT では左視床に軽度の低吸収域を認めたが脳幹部に異常をみとめない。入院13日目の T₂ 強調画像の中脳レベルの MRI では右よりの中脳傍正中部に異常信号域を認めた (図6)。側面像では矢印の先端に中脳レベルの病巣を示す (図7)。橋レベルでは異常を認めない。

入院後の経過: 発症後約10カ月を経過したが眼球運動に大きな変化はなく現在外来で経過観察中である。

考 察

MLF 症候群は動眼神経核と外転神経核の間で内側縦束が障害された時に見られる特異な眼球運動である。その特徴は①障害側の眼の内転障害, ②障害と反対側を注視させたときの外転眼に単眼性眼振がみられる, ③輻輳の障害はない, の3点に要約される。これ以外の眼球運動障害があるときは MLF 以外の眼球運動のシステム障害が存在すると考えられる。Cogan¹⁾ は MLF 症候群の中でも輻輳の障害のあるものを anterior type, 側方注視の障害のあるものを posterior type とわけた。現在の知見からすると MLF の機能と輻輳とは関係がなく Cogan の anterior type は MLF に中脳被蓋レベルの障害が加わったものと考えられ²⁾ 本症例もこれに該当すると思われる。

一方両側 MLF 症候群の特徴として小松崎ら³⁾ は両側の MLF の障害は一側性の MLF の相加と考えてよく①特に新しい所見が加わらないこと, ②多少なりとも周辺の組織障害をとめない他の眼球運動系の異常や脳幹障害を伴うことが多いこと, ③左右同程度の MLF 障害では

† A case of Bilateral Medial Longitudinal Fasciculus (MLF) Syndrome with Exotropia Kenichi Koichi¹⁾, Seiichi Yamaji¹⁾, Junichi Matsushima²⁾, Masahiko Kumagai²⁾, Chihiro Harada²⁾ and Noboru Sakai²⁾

¹⁾ 北海道勤医協札幌西区病院耳鼻咽喉科

²⁾ 北海道大学医学部耳鼻咽喉科学教室

図1 入院時の眼球運動。

正面視：正中固視時は両眼とも正中位であるが固視をしないと左眼は正中から左へ外転位となる。
 側方視：両眼とも外転時の単眼性眼振と正中から内側への運動障害を認める。
 上方視：右に強い注視麻痺。
 下方視：ほぼ正常。

図2 右遮眼左右20°二点交互検査のENG。

矢印：右注視時右眼の外転速度は保たれている。
 星印：左眼の内転はゆっくり立ち上がり内転速度は障害されている。

なく左右差を認めることが多いことを指摘している。また脳幹部の眼球運動障害を考える上ではMLFに加え側方注視中枢である傍正中橋網様体 (Paramedian Pontine Reticular Formation: 以下 PPRF と略す), 外転神経核, 動眼神経核のそれぞれに異常を合併すること

図3 左遮眼左右20°二点交互検査のENG。
 右眼の内転麻痺を認める。

も多く合わせて考察する必要がある。

本症例は①両側 MLF 症候群に加え, ②幅輻が不十分, ③左眼の注視麻痺を伴わない外斜視, ④右眼の内転麻痺と上方注視麻痺, を認める。これらの異常眼球運動の責任病変については前述の神経耳科学的検討から中脳レベルの両側 MLF と右動眼神経核付近の障害が推定され, これらは MRI の所見と一致した。

視運動性眼振検査

図4 視運動性眼振検査 (OKP)。

右 OKP で右眼は左への眼球運動ができないため眼振の解発が不良。左眼は内転障害のため振子様運動となり眼振の解発を認めない。

次に本症例の外斜視は以下の条件のもとに発生したと推定した(図8)。第一の条件として患者は複視があることから正面固視時には右眼で固視している。しかし右動眼神経核付近の障害により右眼の内転運動麻痺がある。そのため第二の条件として右眼を正中に保つために正常より過大なインパルスが麻痺した右内直筋に送り込まれていると考えられる。このことから左側の PPRF の tonic な興奮が高まっている状態が存在すると考えた。しかしこの2条件だけでは不十分でこれに MLF 障害が加わってはじめて外斜視が発生したと考えられた。即ち本来 MLF が機能していれば左眼は正中に固定しているはずであるが、この機能が破綻したことから左 PPRF の機能亢進により左の外転神経核に過大な tonic なインパルスが送られ左眼の外斜視を呈したと考えた。

次に MLF 症候群に外斜視を合併する病変として知られている paralytic pontine exotropia (以下 PPE と略す) と non paralytic pontine exotropia (以下 N PPE と略す) と本症例との違いについて考察する(図9)。一侧の MLF と PPRF 障害で一侧注視麻痺と同側眼の内転麻痺を生じるいわゆる One and a half syndrome において病変の対側眼が外斜視を呈することは Fisher³⁾ により報告されている。1974年 Sharpe ら⁴⁾ はこの現象を PPE と名付け、一侧橋被蓋の病変によって対側 PPRF が優位となって外斜視を呈すると説明し剖

視標追跡検査

図5 視標追跡検査 (ETT)。

右回転 ETT 左眼と左回転 ETT 右眼で外転時眼振の Superimpose を認める。右眼の眼球運動は極めて不良。

図6 中脳レベル水平断のT₂強調画像MRI。
右よりの中脳傍正中部に異常信号域を認める。

図7 矢状断のT₁強調画像MRI。
矢印の先端に病巣を示す。

検所見でも病変が確認されている^{3) 5) 6)}。一方1983年 Bogousslavsky ら⁷⁾ は外斜視を呈した脳幹梗塞の症例で反対側への注視麻痺をともなわない例があることを報告しこれをNPPEとした。NPPEの外斜視の機序としてはPPRFの不完全障害のため注視麻痺を伴わず、対側のPPRFが相対的に優位となって外斜視が生じるとしている。その後本邦から3例^{8)~10)}のNPPEが報告されている。3例とも橋被蓋部の脳幹梗塞例であり病変の局在はMRIで確認され、望月ら¹⁰⁾はENGによる分析も行っている。また外斜視の期間は小宮山ら⁸⁾の例では31日間、岩見ら⁹⁾の例では9日間、望月ら¹⁰⁾の例では7週

図8 本症例の責任病巣と外斜視の発生機序。
①右眼で正中固視するために過大なインパルスが右内直筋に送り込まれる。②このため左側のPPRF機能亢進が存在する。③MLFの機能破綻により左の外転神経核に過大なインパルスが送られ外斜視となる。

	P P E	N P P E	本例
MLF障害	+	+	+
P P R F	完全障害	不完全障害	—
症 状	一過性	一過性	持続性
外斜視の責任病巣	橋	橋	中脳

図9 PPE, NPPE と本症例の比較。

間でいずれも消失しており脳幹障害の急性期症候の1つとされている。本例においては側方注視麻痺がない点ではnon paralyticであり一見NPPEに似ている。しかしENG上右眼の外転速度は保たれており右PPRFの障害がないこと、また外斜視が10カ月経過しても不変である点もNPPEとは異なっている。さらにMRIで橋に病変がなく中脳被蓋部に病変を認める点からもNPPEとは異なる病態と考えた。

まとめ

①両側MLF症候群に注視麻痺を伴わない外斜視を呈

した中脳被蓋部の脳幹梗塞の一例を報告した。②外斜視の機序を神経耳科学的に考察し PPE および NPPE との異同について考察した。③眼球運動を ENG を用い解析することは病変の局在診断や眼球運動のメカニズムを検討する上できわめて有益であった。

稿を終えるにあたり御校閲を賜りました犬山征夫教授に深謝いたします。

本論文の要旨は第50回日本平衡神経学会において発表した。

文 献

- 1) Cogan DG : Neurology of the ocular muscles. Charles C, Thoms, Springfield, Illinois, 1956
- 2) 小松崎篤, 野末道彦 : 橋症候群—内側縦束 (MLF) 障害と眼球運動を中心に—。神経内科 2 : 523, 1975
- 3) Fisher CM : Some neuro-ophthalmological observations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 30 : 383, 1967
- 4) Sharpe JA, Rosenberg MA, et al : Paralytic pontine exotropia. Neurology 24 : 1076, 1974
- 5) Pierrot-Deseilligny CH, Chain F, et al : The one-and-a-half syndrome. Electro-oculographic analyses of five cases with deductions about the physiological mechanisms of lateral gaze. Brain 104 : 665, 1981
- 6) Crevits L, dereuck J, et al : Paralytic pontine exotropia in subarachnoid hemorrhage : A clinicopathological correlation. Clin Neurol Neurosurg 78 : 269, 1975
- 7) Bogousslavsky J, Regli F : Exotropie pontique paralytique et non paralytique. Rev Neurol (Paris) 139 : 219, 1983
- 8) 小宮山純, 小島重幸, 他 : Non-paralytic pontine exotropia. 臨床神経 25 : 1311, 1985
- 9) 岩見億丈, 秋口一郎, 他 : Magnetic resonance imaging により橋上部被蓋に病変を認めた non-paralytic pontine exotropia. 臨床神経 26 : 1088, 1986
- 10) 望月昭英, 山之内博, 他 : 眼球運動記録ならびに

MRI で病巣を確認できた Non-paralytic pontine exotropia. 臨床神経 30 : 1278, 1990

Abstract

A case of bilateral MLF syndrome with exotropia due to brain stem infarction is reported. A 77-year-old woman developed sudden diplopia with dizziness. Ocular motor findings on admission were : On forward gaze, she used only the right eye, and the left eye was in the full abduction position; she could adduct the left eye to the midposition when using it for fixation ; leftward gaze evoked left-beating nystagmus of the left eye, but the right eye did not adduct ; rightward gaze evoked right-beating nystagmus of the right eye but the left eye did not adduct ; on upward gaze, right eye movement was insufficient ; downward gaze was possible ; convergence was insufficient.

MRI (T2 weight spin echo image) displayed a high signal intensity area in the midbrain tegmentum, but the pons was intact. On the basis of these findings, the diagnosis was intact. On the basis of these findings, the diagnosis was bilateral MLF syndrome with non-paralytic exotropia.

The lesion in this case may be bilateral MLF and right oculomotor nucleus disorder. The exotropia of this patient may have been due to bilateral dysfunction of the MLF and hyperfunction of the left paramedian pontine reticular formation (PPRF).

The difference between paralytic pontine exotropia (PPE) and non-paralytic pontine exotropia (NPPE) is also discussed in this paper.

Key words : MLF syndrome, exotropia, ENG

(原稿到着 : 平成 4 年 3 月 6 日
別刷請求先 : 小市健一
〒060 札幌市北区北15条西7丁目
北海道大学医学部耳鼻咽喉科学教室)