Wallenberg 症候群の眼振について

新井 基洋・徳増 厚二・藤野 明人
吉尾 知・長沼 英明・星野 功

Relationship between Nystagmus and Lesions in Wallenberg's Syndrome

Motohiro Arai, Koji Tokumasu, Akito Fujino
Satoshi Yoshio, Hideaki Naganuma, Isao Hoshino

Department of Otorhinolaryngology, Kitasato University School of Medicine

The origin of nystagmus, and the neurological symptoms and signs in 5 patients with Wallenberg's syndrome were related to the site and extension of lesions revealed by MRI. The relationship between nystagmus and a lesion in the neural structure, especially in the vestibular nucleus, was studied.

1. Pure rotatory nystagmus was observed in 3 of the 5 patients, rotatory nystagmus with dissociated vertical movements like a see-saw in one, and no nystagmus in one.
2. Nystagmus towards the side of the lesion was observed in one patient and nystagmus towards the contralateral side in 3.
3. MRI did not reveal any lesions at the level of the lateral vestibular nucleus in any of the patients.
4. Two patients, who had lesions in the medial and or inferior vestibular nucleus, did not complain of vertigo. On the contrary, 3, who had no lesions in the vestibular nuclei, complained of vertigo or dizziness. Therefore, it was supposed that a lesion adjacent to the vestibular nuclei associated with preservation of the vestibular nuclei might cause vertigo.
5. Both skew deviation of the eyes and head tilt phenomenon were observed only in patients with no preservation of the medial and or inferior vestibular nucleus.
6. Recording of eye movements with a CCD camera was very helpful in the analysis of nystagmus and in the follow-up studies of these patients.

Key words: Wallenberg's syndrome, internal and/or inferior vestibular nucleus, MRI, see saw nystagmus

I 緒 言

1895年, Wallenberg は左後下小脳動脈塞栓の疑いの臨床報告を行い, 1901年同症例の病理解剖学的所見を発表した。そして彼の記述した後下小脳動脈塞栓に基づく延髄背外側障害による臨床症状を呈した疾患に対して, のちに Wallenberg 症候群と命名された。近年 MRI の登場により, 脳幹, 小脳の梗塞巣がある程度明瞭に認められる様になってきたが, 今回我々は MRI にみられた病巣部位と神経耳科学的所見を比較検討し, 若干の知見を得たので報告する。

II 対象と方法

1987年から1991年までに北里大学病院耳鼻咽喉科外来を受診した Wallenberg 症候群のうち MRI が施行され, さらに神経耳科学的検査が十分に行われた5症例(男2例, 女3例で, 平均発症年齢47歳)を対象とした。方法は, MRI (RESONA 0.5T 横河メディカル社製) により描出された延髄の障害部位を詳しく調べるため, 延髄を上部,

中部, 下部に分けて検討した(図1a)。上部は, 延髄に対して垂直なスライスで下小脳脚を明瞭に描出でき, 第Ⅷ, 第Ⅸ脳神経が同定可能なレベルとした(図1b)。中部は上部より5mm caudal の延髄に対して垂直なスライスとし, 前庭神経内側核, 下核はこのレベルまで存在する(図1c)。下部は中部より5mm caudal の延髄とし, 第Ⅹ, 第Ⅺ脳神経同定可能なレベルであり, 前庭神経内側核, 下核はこのレベルには及んでいない(図1d)。病巣の広がりについては, MRI の画像を縦, 横, それぞれ2倍に拡大し(12.5×18cm), 各症例の延髄全体と障害部位をトレースし, 脳神経と神経核を正常解剖と対比の上, 障害部位を確認した。また障害部位の面積をマッキントシュ, フレキシブルトレースを用いて計測し, 正常組織との面積比を求め検討した。

III 症例報告

症例1 27歳女性

主訴: 強い回転性めまい

図1 MRIの延髄冠状断の部位

- a: MRIの延髄冠状断の部位
- b: 上部延髄冠状断
- c: 中部延髄冠状断
- d: 下部延髄冠状断

既往歴，家族歴：特記すべきことなし
現病歴：平成2年2月17日午前7時20分，台所に立っていたところ，突然右後頭部後ろに引っ張られる感じとともに，嘔気，嘔吐，激しい回転性めまい，右手のピリピリ感，左上肢の感覚低下が出現し，当院神経内科を受診し，第5病日，神経耳科学的な検査を実施した。

神経学的所見：右軟口蓋，中咽頭収縮筋麻痺，右声帯麻痺，左顔面，左上下肢，軀幹の温痛覚障害を認めた。瞳孔径右3mm，左4.5mmの右ホルネル徴候の他，正面視では，右眼が下位の skew deviation を認め，左方視で複視を訴えた。

第5病日の頭位眼振検査の結果(図2)：仰臥位正面で左向き，時計まわり水平回旋性上眼瞼向垂直性眼振を両眼に認めた。仰臥位右下頭位で回旋要素は減弱し，左向水平性要素が増強した。仰臥位左下頭位，仰臥位正面にすると回旋要素が増強した。坐位正面では，仰臥位正面同様，左向水平回旋混合性眼振を認めるが，坐位右傾頭位では回旋性要素は減弱した。坐位左傾頭位では，坐位正面以上に回旋，上眼瞼向要素は増強した。懸垂頭位では臥位正面時より，回旋性眼振は減弱した。右下懸垂頭位では，水平回旋混合性眼振は左向きから，右向きへ変化した。左下懸垂頭位でも同様であった。本症例は，経過を追うに従い左向水平性要素は右向きへと変化した。

MRI と神経学的所見：図3上は第21病日のMRIのT2強調画像であり，病巣は下部延髄外側中間部に限局しており，めまい，嘔気，嘔吐症状が強く，回旋性眼振を認めるにもかかわらず，MRIでは，病巣に前庭神経核は含まれなかった(図3下)。T1強調画像では，明らかな異常所見はなかった。その他の神経症状は画像による病巣で説明された。

図2 症例1の第5病日の頭位眼振

症例2 44歳，女性
主訴：頭痛
既往歴，家族歴：特記すべきことなし

現病歴：平成3年5月20日午前11時，突然左後頭部，左眼奥に痛みが出現し，歩こうとすると左に傾き，左眼瞼が下垂し，つばが飲み込みにくいことから当院神経内科を受診した。第15病日，精査を目的に受診した。

神経学的所見：左軟口蓋，中咽頭収縮筋麻痺，左声帯麻痺，左ホルネル徴候，右顔面，上下肢，軀幹の温痛覚障害を認め，フレンツェル眼鏡下で，坐位前屈頭位のみで下眼瞼向き垂直性眼振を認めた。

第30病日の赤外線 CCD カメラによる右眼の眼球運動の観察：仰臥位で，左向き水平性眼振を認め，仰臥位左下，右下頭位でも同様の眼振を認め

図3 症例1のMRIと模式図
症例1の第21病日のMRIのT2強調画像，病巣は下部延髄外側中間部に限局。MRIでは，前庭神経核に障害はなかった。

た。坐位では眼振は消失した。

MRI と神経学的所見：第10病日の MRI, T2 強調画像では、中部延髄レベルの左外側中間部から背内側にかけての帯状の梗塞巣を認めた（図4上）。前庭神経内側核、下核の一部に、梗塞を認めたが、めまい、嘔気、嘔吐症状はなく、症状と画像は一致しなかった（図4下）。その他の神経症状は画像の所見と一致した。

症例3 47歳、男性

現病歴：昭和63年7月26日午前9時、テレビを見ていたところ右半身のみ汗をかくことに気づいた。トイレに行こうと立ち上がった際、左に傾きがちなことから当院神経内科を受診、第30病日神経耳科学的検査を実施し、右向水平回旋性自発眼振を認めた。

図4 症例2のMRIと模式図

症例2の第10病日のMRI, T1 強調画像では、中部延髄レベルの左外側中間部から背内側部にかけての梗塞巣を認めた。前庭神経内側核、下核の一部に梗塞を認めた。

MRI と神経学的所見：第35病日の MRI, T1 強調画像で中部延髄レベルの左背外側部にのみ low intensity area が存在し、前庭神経内側核、下核の一部が含まれていた（図5）。しかし、めまい、嘔気、嘔吐症状はなかった。

症例4 56歳女性

現病歴：昭和61年10月21日、強い回転性めまいで発症し、10ヶ月後に来院した。左上下肢躯幹の温痛覚障害のほか、脳神経症状はなく早川IV型と診断された。左向回旋性眼振、右眼下位の skew deviation, 右への head tilt を認めた。

MRI と神経学的所見：発症後10ヶ月後の MRI, T1 強調画像では下部延髄レベルにのみ梗塞を認め、右の三叉神経脊髄路、孤束核、疑核、舌咽、迷走神経を含んでいたにもかかわらず（図6）、これらの神経症状は認められなかった。前庭神経内側、下核、脊髓視床路は画像上異常はなかったが、めまい、上下肢、躯幹の温痛覚障害を認めた。

図5 症例3のMRIと模式図

症例3の第35病日のMRI, T1 強調画像で中部延髄レベルの左背外側部にのみ low intensity area が存在し、前庭神経内側核、下核の一部が含まれていた。

症例5 60歳, 男性

現病歴: 平成1年2月3日, 立ち上がった時にグラグラするめまいを主訴に第3病日に来院した。反時計回りの純回旋性眼振, 左眼下位の skew deviation を認めた。

MRI と神経学的所見: 第5病日の MRI, T1 強調画像では, 左側中部延髄レベルにのみ梗塞を認めた (図7)。画像上, 前庭神経内側核, 下核は含まれないが, めまい, 嘔吐を有する点で画像と症状が一致しなかった。その他の神経症状は画像上の病巣で説明ができた。

IV 結 果 (図8)

- 1) 男性2例, 女性3例で, 平均発症年齢は46.8歳 (最低27歳, 最高60歳) であった。
- 2) 病巣は右側2例, 左側3例であり, 早川分

類¹⁾による病巣型ではI型1例, II型3例, IV型1例で, IV型の症例には頭部傾斜を認めた。

- 3) 椎骨動脈造影の結果は, 3例に後下小脳動脈の閉塞を認めた。1例は後下小脳動脈の開存所見を有したが, 臨床症状と併せて後下小脳動脈の再開通を疑った。
- 4) 延髄の障害部位別検討では, 下部延髄2例, 中部延髄3例で, Wallenberg の原著に記載のある前庭神経外側核の存在する上部延髄障害は, 認められなかった。
- 5) MRI 画像上, 病巣が前庭神経内側核, 下核を含む症例は2例, 含まない症例は3例であった。めまい, 嘔気, 嘔吐症状は前者で乏しいのに対し, 後者では伴った。
- 6) 正面注視時の眼振検査では5例中4例に眼振を認め, うち3例が純回旋性眼振を, 1例は回旋眼振を伴う see-saw 様眼振を認めた。

図6 症例4のMRIと模式図

症例4の発症後10カ月のMRI, T1 強調画像では下部延髄レベルにのみ梗塞を認め, 前庭神経内側核, 下核は画像上異常はなかった。

図7 症例5のMRIと模式図

症例5の第5病日のMRI, T1 強調画像では中部延髄レベルにのみ梗塞を認め, 前庭神経内側核, 下核は画像上異常はなかった。

症例	性別	発症時 年 齢	早川 分類	患 側	VAG 血管造影 PICA	延髄 障害部位	画像による 前庭神経核障害	めまい感	嘔気嘔吐	
症例 1	f	27		Ⅱ	R	閉 塞	下 部	無	(+)	(+)
症例 2	f	44		Ⅱ	L	閉 塞	中 部	有	(-)	(-)
症例 3	m	47		Ⅱ	L	閉 塞	中 部	有	(-)	(-)
症例 4	f	56		Ⅳ	R	施行せず	下 部	無	(+)	(+)
症例 5	m	60		Ⅰ	L	閉塞なし 再開通か	中 部	無	(+～±)	(+)

症例	注視眼振	ETT	OKP	Skew deviation	全体面積 (A)	障害部位面積 (B)	B / A × 100 (%)
症例 1		slight saccadic	解発数正常 両 MSPV 低下	(+)	57413	5838	9.8
症例 2		saccadic	正常	(-)	80227	6347	7.9
症例 3		slight saccadic	解発数正常 両 MSPV 低下	(-)	76551	11653	15.2
症例 4		slight saccadic	正常	(+)	66718	5133	7.7
症例 5		slight saccadic	正常	(+)	79596	9699	12.2

図8 5症例のまとめ

眼振の向きは病巣側向きの眼振1例、反病巣側向きの眼振3例であった。反病巣側向きの眼振3例ではいずれも skew deviation を認めた。

7) ETT は全例で smooth pursuit ができなかった。OKP の最大緩徐相速度の低下は2例にのみ認めた。解発数は年齢変化も考慮して全例正常範囲であった。

8) 温度眼振検査 (20℃, 5 cc の冷水で, 20 秒刺激) は5例中3例に施行し, 症例3は最大緩徐相速度が右 44°/sec, 左 8°/sec と左 CP を認め, その他2例は右 DP を認めた。

V 考 察

延髄外側症候群は延髄の血管障害のうちで最も頻度が高い。Fisher ら²⁾ は, 16 例の延髄外側症候群を調べ, 14 例が血管閉塞で, そのうち12例が椎骨動脈, 2 例が後下小脳動脈の閉塞であり, 両側椎骨動脈閉塞は6例含まれていた。また, 14 例中11例が血栓で, 3 例が塞栓であったと報告している。我々の症例でも5症例中4例に, 血管造影を行い, 3 例に椎骨動脈の何らかの狭窄または閉塞を認め, 1 例では閉塞ののちの再開通が疑われた。延髄外側症候群は, 僅かな病巣の違いにより, 極

めて多彩に臨床症状が変化するとされている³⁾。典型的な症状は省くが, 今回はその多彩に変化する症状の中で我々耳鼻科医の最も関心のあるめまいと MRI 上の前庭神経核の障害と眼振や, 眼球運動について考察を加えた。従来, 延髄外側症候群のめまいは, 前庭神経核, 内側縦束及び下小脳脚とその連絡路の障害に起因すると言われている³⁾。

1) 眼振所見について

眼振所見については, 必ずしも一定した傾向はなく, 水平性, 回旋性眼振で, 時に垂直性, 斜行性眼振や, see-saw 眼振の報告もある。症例1では, 第8病日の正面視で, see-saw 様眼振を認めたが, その後のビデオテープや ENG の所見では, see-saw 眼振は認められず, 前述したような眼振の他には ENG 上下運動に左右眼の同方向への運動にわずかな振幅の違いを認めた。延髄外側症候群に伴う see-saw 眼振は稲垣⁵⁾, Jensen⁶⁾ が報告しているが, 著者ら⁷⁾ が報告した頭部外傷後の parasellar lesion の see-saw 眼振は, 振幅の大きな垂直運動で, 左眼は反時計まわり回旋を伴う上転, 右眼は反時計まわり回旋を伴う下転を急速相とした衝動性眼振であった。Jensen⁶⁾ は延髄外側症候

群に伴う see-saw 眼振は、垂直眼球運動に比べ、回旋運動を主体とした振り様の運動であると述べた。一方、Mark ら⁹⁾は回旋運動が主体であるが、衝動性の see-saw 眼振も延髄外側症候群で認められると述べている。

Halmagyi⁹⁾は、延髄外側症候群で認められる衝動性の動きを有する see-saw 眼振は、回旋、水平の動きは、左右共同運動だが、垂直運動だけは、共同運動ではないと報告している。我々の症例1でも ENG で垂直運動だけに、同方向だが振幅の違いを認めた。

眼振の方向については、Barre の病巣反対側への眼振と Andre thomas らの病巣側への眼振に要約されるが、現在のところ後者を支持するものが多い。我々の5症例についてみると、病期が同一でないため比較は難しいが、当科初診時の注視眼振所見では、病巣側向き眼振1例、病巣反対側向き眼振3例で、規則性はなく、症例1では、経過により、自発眼振の方向の逆転も観察され、眼振の方向は病巣の部位、大きさ、障害程度やその新旧に関係するものと思われた。症例1では、従来言われていなかった頭位による眼振の変化を記録できたが、今後、眼振をビデオレコーダーに記録し、詳細な観察の上、さらに、経過を追うことで、眼振の方向、眼球運動の解析ができるものと考えた。

2) 前庭神経核の障害について

延髄外側症候群において前庭神経核障害群のうち、どの部位の障害が最も起こりやすいかについて、Fisher ら¹⁾は、下核と内側核 (MLF を含む) と述べ、Dix-Hallpike も、脳幹部血管障害による資料の分析から、同様に下核と内側核が多いと結論した。Wallenberg⁴⁾自身は、その原著に前庭神経外側核の障害と述べているが、今回の5症例は何れも前庭神経外側核の存在する上部延髄障害は認められず Fisher らと同様、下核と内側核のレベルの障害のみであった。各症例の延髄全体に対する障害部位の面積比をもとめた結果、図8下の如くで、面積比と神経症状に関連性は認められなかった。前庭神経下核と内側核の障害が認められた2例には、めまいが自覚されなかったのに対して、下核と内側核の障害が明らかでない3例は、いずれもめまいを自覚していることは興味深い。Fisher ら¹⁾も延髄外側症候群として前庭神経核障

害をほとんどみとめなかった症例を報告している。前庭神経核以外の下小脳脚、下オリブ核などによるめまいの関与も考えられた。しかし、一方、万年¹³⁾による前庭神経核樹状突起のゴルジ染色結果によると、解剖学上の前庭神経核に比べ、樹状突起を含めた前庭神経核はかなり大きな広がりであるとの報告もあり、前庭神経核周囲の樹状突起の障害がめまいに関わる可能性も示唆された。

3) skew deviation と head tilt について

skew deviation は、一側の眼球が下内方へ他眼が上外方へ偏位する状態のことであり、現在では、中脳、橋、延髄障害とされている。Diertrich¹¹⁾らは、skew deviation を 1) 脳幹上部障害、2) 前庭神経核、耳石器を含む半規管の障害、3) 延髄障害の3つに分類している。3) の代表が延髄外側症候群であり、石川¹²⁾は、15例の延髄外側症候群のうち、11例に患側下方偏位を認めたと報告した。本症例も全例とも患側下方偏位を認めた。Halmagyi⁹⁾は、ocular tilt reaction, skew deviation, head tilt を同起源であると報告し、その起源を垂直眼球運動中枢と目される Cajal 核、ri-MLF 核の存在する中脳、間脳の接合部と考察した。しかし、垂直前庭動眼反射の経路は延髄レベルでは、経路の推測もままならず、skew deviation, head tilt の十分な説明は得られていない。Montandon & Monnier¹⁰⁾はウサギの間脳の背側部を凝固して水平眼振と同側への頭部運動を、上、内側前庭神経核を刺激して上記の変化に加え垂直眼球運動を認めた。また間脳の背側部は、上、内側前庭神経核を抑制しているとも報告した。我々の5症例では画像上、前庭神経下核、内側核の障害を認めない症例にのみ skew deviation, head tilt を認め、前庭神経内側核、下核以外の脳神経機構が skew deviation, head tilt に関連性があると思われた。

VI まとめ

北里大学耳鼻咽喉科外来を受診した Wallenberg 症候群の5症例について神経症状、眼振所見と MRI 画像を対比し、特に前庭神経核の障害との関係について考察を加えた。

ENG, VTR による頭位眼振の記録経過による変化が観察され、詳細な観察を行うことで眼振の方向や、眼球運動の解析に有用であった。

稿を終えるにあたり、ご指導頂きました北里大

学耳鼻咽喉科設楽哲也教授に深謝致します。また今回、ご協力頂いた北里大学病院放射線科、管信一先生に厚くお礼申し上げます。本論文の要旨は第51回日本平衡神経科学会総会（1992、前橋）にて発表した。

文 献

- 1) 田崎義昭, 斉藤佳雄: ベッドサイドの神経の診かた. 342頁, 南山堂, 東京, 1987
- 2) Fisher CM, Karnes WE: Lateral Medullary infarction-The patterns of vascular occlusion. J Neurol 20: 323-379, 1961
- 3) 後藤 平: 延髄症候群. 神経内科 2: 537-543, 1975
- 4) Wallenberg A: Acute Bulbaraffection. Archiv Psychiatry Nervenkv 27: 504-540, 1895
- 5) 稲垣昌泰, 鈴木利根, 関本幸子, 他: Ocular lateropulsion と see-saw 眼振を呈した1症例. 臨床神経 22: 295-299, 1982
- 6) Jensen OA: See saw nystagmus. Brit J Ophthal 27: 225-229, 1959
- 7) 新井基洋, 徳増厚二, 藤野明人, 他: See-saw nystagmus の1例. 耳喉頭頸 645: 367-374, 1992
- 8) Mark JM, James AS: Torsional Nystagmus in the lateral medullary syndrome. Ann Neurol 24: 390-398, 1988
- 9) Halmagyi GM, Hoyt WF: see saw nystagmus due to unilateral mesodiencephalic lesion. J Clin Neuroophthalmol 11: 279-284, 1991
- 10) Montandon P, Monnier M: Correlations of the diencephalic nystagmogenic area with the bulbobesibulula nystagmogenic-area. Brain 87: 673-690, 1964
- 11) Dietrich M, Branch TH: Different types of skew deviation in brainstem and otolithic lesions. The 7th International Neuroophthalmology congress, 1988
- 12) 石川 哲: 垂直眼球運動障害, とくに Skew deviation について. Brain 87: 673~690, 1889
- 13) Ishizuka N, Sasaki S, Mannen H: Central course and terminal arborizations of single primary vestibular afferent fibers from the horizontal canal in the cat. Neurosci Lett 33, 135-139, 1982

(原稿到着: 平成5年4月16日
別刷請求先: 新井基洋
〒228 神奈川県相模原市北里1丁目15-1
北里大学医学部耳鼻咽喉科学教室)