経過中異常眼球運動を認めた原田病の一例

田原 哲也・関谷 透・沖中 芳彦
原 順

Harada's Disease with Abnormal Eye Movement

— A Case Report —

Tetsuya Tahara, Toru Sekitani, Yoshihiko Okinaka
Jun Hara

Department of Otolaryngology, Yamaguchi University School of Medicine

Harada's disease is well known as uveoencephalitis in Europe and America.

We examined a 26-year-old female who complained of a floating sensation following the sudden onset of uveitis. A diagnosis of Harada's disease was made, and she was treated with steroid.

Electronystagmography showed abnormal eye movements which were suggestive of flutter-like oscillations, square wave jerks, and opsoclonus. These abnormal eye movements are observed rarely, mainly in patients with a lesion in the cerebellum and brainstem. The results of vestibular function tests suggest that the lesion of Harada's disease is located not only in peripheral vestibular organs but also in the central nervous system.

Key words: Harada's disease, flutter-like oscillations, square wave jerks, opsoclonus

はじめに

一般に、原田病で認められる平衡障害の原因としては、末梢前庭障害が多いとされているが、平衡機能検査上、明らかに中枢障害が疑われる症例が存在する¹⁾。欧米ではその中枢神経症状が重視され、原田病は uveoencephalitis として知られており、経過中多彩な神経症状を呈した症例の報告も散見される^{2)~5)}。我々は、本症症例中において、自覚的に浮動感の訴えがある時期の平衡機能検査で、小脳障害症例などに認められるとされている flutter-like oscillation や、opsoclonus, sq-

uare wave jerk 様の異常眼球運動を認めた症例を経験したので、症例の検査成績を詳述すると共に若干の文献的考察を加え報告した。

症 例

患 者：26歳，女性。

主 訴：両視力障害。

既往歴：特記事項無し。

家族歴：特記事項無し。

現病歴：平成4年8月17日より頭痛、嘔気を自覚し、8月22日には右霧視を、24日には左霧視を自覚し8月28日当院眼科受診。精査の結果原田病と診断され入院となった。入院時よりステロイド漸減

療法を行い、第15病日に耳鼻咽喉科の精査目的にて当科紹介受診した。

臨床経過 (図1)

入院時よりステロイド漸減療法を施行し、視力の改善を認めた。耳鳴、難聴の自覚はなく、入院時より浮動感を自覚しているが、徐々に改善し9月29日退院時には消失した。平衡機能検査は、第23病日の9月8日と第67病日の10月22日の2回施行した。

平衡機能検査の結果 (図2)

第1回平衡機能検査の視標追跡検査では、saccadic pursuit, 視運動性眼振検査ではほぼ正常パ

図1 臨床経過

第1回平衡機能検査 (第23病日)

第2回平衡機能検査 (第67病日)

図2 平衡機能検査所見

ターンを示し、温度眼振検査では、左右共に眼振の解発は良好で、visual suppression 陽性であった。自発・頭位眼振検査にて水平、斜行あるいは垂直性の眼振を、注視眼振検査にて、右方視、上方視時に注視方向性眼振を認めた。また頭位・頭位変換眼振検査で flutter-like oscillation や、opsoclonus, square wave jerk 様の異常眼球運動を認めた。

第2回平衡機能検査では、眼振所見の改善が認められ、はっきりとした異常眼球運動は認められなかった。

異常眼球運動 (図3, 図4)

多方向性で不規則的な opsoclonus 様異常眼球運動に混在して、不随意で持続時間は数秒以内の水平性の共同性振り子様眼球運動が、座位頭位眼振検査 (前屈), 仰臥位頭位眼振検査 (右回し, 左回し), 仰臥位懸垂頭位 (右回し, 左回し), 頭位変換眼振検査で認められた。振り子様眼球運動は、3~4Hz の3~4周期からなり振幅は5°程度であった。一部には同程度の振幅、周波数ながら inter-saccadic interval を持つ矩形波すなわち square wave jerk 様眼球運動も認められた。また今回観察された振り子様眼球運動は、従来報告されてい

図3 頭位変換眼振検査での眼球運動
(正面懸垂位)

図4 仰臥位頭位検査での眼球運動

るような固視の間と衝動性眼球運動の終わりで出現し易いという特徴は認められなかった。

考 察

原田病は、有色人種に多くかつまた本邦に多いため、その研究は主に我国で進められてきたが、欧米ではその中枢神経症状が重視され、Cowper⁶⁾の提唱以来 uveoencephalitis, uveomeningitis の名で知られており、神経症状として髄膜炎の他に意識障害、脳神経麻痺、片麻痺、運動失調などを伴った例が報告されている⁹⁻¹¹⁾。また最近では新田ら⁹⁾により後頭部痛、激しい回転性眩暈を訴え、多彩な脳神経症状を呈した1例が報告されている。

新田らは、その中枢神経症状発現の病態は不明であるとしながら、原田病で網膜動脈が閉塞し、合併症として、慢性関節リュウマチ、潰瘍性大腸炎、シェーグレン症候群などの報告があることから、原因として免疫異常を背景とした何らかの血管炎の可能性も考えられるとしている。また原田病患者血清中の抗 myelin 抗体の存在や myelin basic protein (MBP) に対する細胞性免疫異常などメラノサイトばかりでなく、myelin basic protein の上昇は多発性硬化症の場合と同様、中枢神経系の脱髄による可能性も否定できないと述べている。

今回我々が経験した症例では、浮動感を自覚している時期の平衡機能検査で flutter-like oscillation や, opsoclonus, square wave jerk 様の異常眼球運動の混在を認め、症状軽快後の検査では眼球の動揺は認めるも、はっきりとした異常眼球運動を認めなかった。この様な複数の異常眼球運動の混在や経過中の眼球運動所見の変化に関しては、角南ら⁷⁾の急性小脳失調症で square wave jerks と flutter-like oscillation を同時に認めた報告や、相川ら⁸⁾の急性小脳失調症の経過中 opsoclonus が flutter-like oscillation へと変化した症例の報告があり、相川らは、opsoclonus は病状の増悪時に見られ、flutter-like oscillation は病状の軽快していく過程で見られることから、病巣の広がりが必要な場合には、opsoclonus が前景に立ち、病巣が縮小するにつれ flutter-like oscillation が出現すると推測されると考察している。今回の症例では、一過性の軽度な小脳障害がおこり、異常眼球運動が観察されたものであると思われる、従来より述べられてきた原田病の分類⁹⁾の聴覚型(蝸牛型)、前庭型、聴覚・前庭型の他に中枢型の存在が示唆され、さらに自覚的には眩暈感を認められなくとも平衡機能検査上眼振が散見されるような型も存在する¹⁾と思われる(表1)。今後多くの症例の画像診断を含め、更に詳細でかつ継続的な神経耳科学的検査により、原田病の病態についての検討が必要である。

表1 原田病の分類

- I 聴覚型(蝸牛型)
- II 前庭型
- III 聴覚・前庭型
- IV 中枢型

ま と め

1. 自覚的に浮動感の訴えがある時期の平衡機能検査で、小脳障害症例などに認められるとされている flutter-like oscillation や, opsoclonus, square wave jerk 様の異常眼球運動を認めた原田病の一例を報告した。

2. 従来の原田病の分類の他に、中枢型が存在することが示唆された。

文 献

- 1) 田原哲也, 関谷 透, 木戸利成, 他: 原田病の神経耳科学的検討. *Equilibrium Res Suppl* 8: 132-137, 1992
- 2) Reed H, Lindsay A, et al: The uveoencephalitic syndrome of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Can Med Assoc J* 79: 451-459, 1958
- 3) Pattison EM: Uveomeningoencephalitic syndrome (Vogt-Koyanagi-Harada). *Arch Neurol* 12: 197-205, 1965
- 4) Riehl JL, Andrews JM: The uveomeningoencephalitic syndrome. *Neurology* 16: 603-

609, 1966

- 5) 新田永俊, 高守正治: Vogt-小柳-原田病の経過中に Wallenberg 症候群を呈した 1 例. *臨床神経* 29: 505-508, 1989
- 6) Cowper AR: Harada's disease and Vogt-Koyanagi syndrome: uveoencephalitis. *Arch Ophthalmol* 45: 367-376, 1951
- 7) 角南真一, 片山宗一, 滝口義昭: Square Wave Jerks, Flutter-like Oscillation を認めた急性小脳失調症の 1 例. *神経眼科* 8: 225-229, 1991
- 8) 相川隆司, 小林逸郎, 竹宮敏子, 他: Opsoclonus, flutter-like oscillation を認めた成人急性小脳失調症の 1 例. *脳神経* 36: 121-126, 1984
- 9) 吉本 裕: Vogt-小柳-原田症候群に関する臨床的考察. *耳鼻臨床* 64: 391-397, 1971

(原稿到着: 平成 5 年 4 月 16 日)

別刷請求先: 田原哲也

〒755 山口県宇部市小串1144

山口大学医学部耳鼻咽喉科学教室)