橋障害による水平性眼球運動障害の2例

矢沢代四郎¹⁾・田中 寛¹⁾・片岡 英幸¹⁾
北西 剛¹⁾・大脇 成広¹⁾・佐伯 満男²⁾

Two Cases of Horizontal Eye Movements Disorders Due to Pontine Lesions

Yoshiro Yazawa¹⁾, Hiroshi Tanaka¹⁾, Hideyuki Kataoka¹⁾
Tsuyoshi Kitanishi¹⁾, Shigehiro Ohwaki¹⁾, Michio Saeki²⁾

¹⁾ *Department of Otolaryngology, Shiga University of Medical Science*

²⁾ *Kutani Hospital, Kusatsu-City*

Two cases of horizontal eye movements disorders due to pontine lesions are reported and their clinical symptoms described. Case 1, a 52-year-old female, showed right lateral gaze paralysis together with right facial paralysis, vestibular dysfunction and scanning speech after surgery on an epidermoid cyst in the 4th ventricle. Case 2, a 56-year-old female, displayed right lateral gaze paralysis combined with right facial paralysis, vestibular dysfunction, right deafness and left hemiplegia following pontine hemorrhage. The right lateral gaze paralysis of both cases were analyzed and speculated to have resulted from combined disorders of the right abducens nucleus, the right PPRF (paramedian pontine reticular formation) and the right MLF (medial longitudinal fasciculus) in the pontine tegmentum.

Key words: lateral gaze paralysis, PPRF, MLF, one-and-a-half syndrome, abducens nucleus

はじめに

橋には眼球運動に関係する動眼神経核 (III), 滑車神経核 (IV), 外転神経核 (VI) が位置し, またこれらの核に線維を送り水平眼球運動を制御する内側縦束 (MLF: medial longitudinal fasciculus) と傍正中橋網様体 (PPRF: paramedian pontine reticular formation) が存在する^{1)~5)} ため, これらに障害が及ぶと様々な神経症状に加えて眼球運動障害をきたすことが多い。今回, 橋障害による水平性眼球運動障害の2症例を経験した。第

1例は右顔面神経麻痺を主症状とした第4脳室の類表皮嚢胞症例で, 術後に顔面神経完全麻痺に加えて特異な水平性眼球運動障害をきたした症例であり, 第2例は橋出血のために顔面神経交代性片麻痺と水平性眼球運動障害を来した症例 (Mills-Gubler-Foville 症候群) である。この2症例の眼球運動障害症状を中心に報告する。

症 例

『症例1』52歳, 女性 Y. U.

『術前経過』

1991年5月頃から右顔面神経麻痺が始まった。7ヵ月後に当耳鼻咽喉科を受診したが Bruns 眼振を認めたため CT 検査を行った。その結果,

¹⁾ 滋賀医科大学耳鼻咽喉科学教室

²⁾ 九谷病院神経内科

図1 症例1の術前、術後のT1強調頭部MRI（上段：矢状断，下段：軸位）
第4脳室内の輪郭不規則な腫瘍陰影（矢印）を認め、術後は消失している。

全脳室の拡大と第4脳室腫瘍を認めたため脳神経外科へ紹介となった。脳神経外科でのMRI検査の結果を図1左半分（術前）に示す。側脳室、第3脳室および第4脳室の著明な拡大を認めた。第4脳室内には片縁が不規則でまた実質も不均一で低吸収性の腫瘍陰影を認めた。腫瘍は第4脳室全体に広がっていたがやや右側への拡大が大きかった。1992年6月後頭下開頭腫瘍摘出術を施行し、後頭正中部から小脳経由で第4脳室に入り、腫瘍を摘出した。腫瘍は黄白色の囊腫状であり、切開すると内部には白色の数個の真珠腫塊を認めた。被膜の剝離を徐々に進めてゆくと、被膜は第4脳室右側底部に強く食い込むように癒着していた。腫瘍の病理組織検査結果は類表皮嚢胞（epider-

moid cyst）であった。

『術後経過』

後頭下開頭腫瘍摘出術後より様々な神経症状を示したが、術前術後の聴覚・平衡機能検査結果と共に神経症状を対比して表1にまとめた。平衡障害は術前に比較して術後はさらに悪化した。右顔面神経麻痺は術前の中程度麻痺から完全麻痺に変わった。また構音については術後に破裂音の発音にやや障害を認め、また早口で話すことができず、一語づつゆっくりと話すようになった。術前の眼球運動は正常であったが術後は特異な水平性眼球運動障害を来すようになったので以下に詳述する。

『眼球運動障害』（図2）

表 1 症例 1 の術前後の聴覚・平衡機能検査成績及び神経症状

	術前	術後
純音聴力検査 (4 分法平均)	右気導 11.7dB (右骨導 10dB 左気導 10dB 左骨導 10dB)	23.3dB 25.0dB) 15dB 13.3dB)
A B R (105dB: I - V 波間潜時) (4.02 ± 0.27ms)	右 4.10ms 左 4.44ms	4.04ms 4.00ms
両脚直立検査	正常	正常
マン検査	開眼, 閉眼とも異常	開眼, 閉眼とも異常
単脚直立検査	開眼(30秒) 6 回接床で異常 閉眼 不能	8 回接床で異常 不能
足踏検査	後方転倒し不能	後方転倒し不能
頭位眼振・頭位変換眼振	認めず	認めず
温度刺激検査	右CP8%, 左DP 8%	左右とも 4 ° C冷水50mlに無反応
指標追跡検査	左右両方向に saccadic pursuit	左方向に顕著な saccadic pursuit
視運動性眼振	左右両方向とも解発良好	左方向には不十分ながら解発あり, 右方向には全く解発なし
Barany回転検査	施行せず	左右両方向とも回転後眼振,めまい感を認めず
顔面神経麻痺	右中程度麻痺(May score 50点)	右完全麻痺(May score 0点)
眼球運動	正常	右方注視障害
構音機能	正常	小脳性構音障害

図 2 眼球運動障害 (症例 1)

右外転神経麻痺が顕著であるためにどの眼位でも右眼は内転したままであるが、健側の左眼は正面視でも正中よりやや左よりであり、右方注視でも左眼は正中でとどまっていた。左方注視ではほぼ可能であったが左眼には左向きの単眼性眼振が認められた。上方、下方注視、輻輳においては大きな障害は認められなかった。

右側方注視および正面視が強く障害され、そのために強い複視があり、正面の物を見る時には顔面を右向きにして唯一可能な左向き共同注視を使って見つめる方法を取っていた。右方注視では右眼は内転位のままで、左眼はほぼ正中で止まり、

正面視では右眼は内転位を、左眼はやや外転位をとり、さらに左方注視では右眼は内転位のままで、左眼は充分外転位をとるが同時に左向きの単眼性眼振を認めた (図 3 A)。上方注視、下方注視では両眼球はほぼ正面視の眼位のままで充分に

図3 症例1の左眼 ENG 記録 (A. 衝動性眼球運動, B. 指標追跡検査, C. OKP)

A. 衝動性眼球運動: 左方向には比較的急速に動くが右方向への動きは緩慢であり、左方注視時には左向きの単眼性眼振が認められる。B. 指標追跡検査: 原波形は一見正常に近いように見えるが、微分波形に見られるように右方向への眼球の運動は緩慢であり、左方向は急速である。また眼球が左方注視状態では左向き眼振が認められる。C. OKP: 両方向とも解発抑制が認められるが、特に右 OKP の抑制が顕著であり、左 OKN は多少解発されている。

上転, 下転が可能であった。輻輳では、右眼は内転位のままであり、左眼はやや不十分であるが内転していた。衝動性眼球運動や指標追跡検査で左眼は左方向には比較的急速に動いたが右方向への動きは緩慢であり (図3 A, B), また OKP では左方向の解発も悪いが右方向は全く解発されていなかった (図3 C)。

『症例2』56歳 女性 F. N.

『経過』

以前より高血圧の既往があったが、1993年10月突然頭痛と共に右顔面神経麻痺及び左上下肢の運動麻痺を来し、近くの病院へ緊急入院となった。呼吸管理のため緊急気管切開がなされた。その時の CT 検査で脳幹部右側に広範囲の出血像を認めた (図4)。その後、右顔面神経麻痺及び左上

下肢の片麻痺症状を残したまま症状は固定し、気管カニューレの抜去が試みられた。しかし声門下の肉芽形成のため気管カニューレ抜去困難症となり、気管形成のため発症約1年後の1994年秋に当院耳鼻咽喉科へ紹介となった。

神経症状所見として、右顔面神経麻痺は完全麻痺を示し、さらに反対側の左側で上下肢の片麻痺および眼球運動障害を伴い、顔面神経交代性片麻痺 (Millard-Gubler-Foville 症候群) すなわち交代性片麻痺を呈し、車椅子の生活をしていった。

右温度刺激検査 (air caloric 温刺激) では反応は認めなかったが、左耳の温度刺激は協力が得られず施行できなかった。聴力に関して発症前は正常に聞こえていたと言うことであるが、発症後の純音聴力検査は患側に相当する右耳は聾であり、

図4 脳幹 CT 像 (症例2)
脳幹右側には出血像が認められる (矢印)。

健側の左耳は 25 dB (4 分法, 高音漸傾型) を示していた。また水平方向の眼球運動障害が認められていたので以下に詳述する。

『眼球運動障害』(図5)

右側方注視が強度に障害され、さらに正面視も障害され、そのために物を見る時には顔面を右向きにして唯一可能な左向き共同注視を使って見つめる頭位方法を取っていた。

右方注視では右眼は内転位のままで、左眼はほぼ正中で止まり、正面視では右眼は内転位のままで、左眼はやや外転位をとり、さらに左方注視では右眼は内転位のままで、左眼は充分外転位をとることができたが同時に左向き単眼性眼振を認めた。上方注視、下方注視では両眼球はほぼ正面視の眼位のままであるが充分に上転、下転が可能であった。輻輳では、右眼は内転位のままであり、左眼は不十分ながらやや内転していた。

左眼のみの ENG 記録では、左方向への微細な眼振が認められ、特に左方注視時に明瞭であった。また衝動性眼球運動として左方向へは円滑に動くが左注視から正面視に戻る運動は緩慢であった(図6A)。指標追跡検査では、失調性パターンを示し、左方向へは多少追跡できるが右方向への動きは非常に緩慢であった(図6B)。

図5 眼球運動障害 (症例2)

右外転神経麻痺が顕著であるためにどの眼位でも右眼は内転したままであるが、健側の左眼は正面視でも正中よりやや左よりであり、右方注視でも左眼は正中でとどまっていた。左方注視ではほぼ可能であったが左眼には左向きの単眼性眼振が認められた。上方、下方注視、輻輳においてはほぼ正常であった。

図6 症例2の左眼のENG記録(A. 衝動性眼球運動, B. 指標追跡検査)

A. 衝動性眼球運動: 左注視から正面視への眼球運動が緩慢であり, 正面視から左方注視時には左向きの単眼性眼振を認める。B. 指標追跡検査: 強度の失調性のパターンを示している。左方向への運動は比較的円滑であるが, 右方向への運動は非常に緩慢である。また左方向では眼振が認められる。

考 察

眼球運動障害について(図2, 5)

症例1と症例2の眼球運動障害は同一方向でありまた偶然にも両症例ともほとんど類似した眼球運動所見と障害の程度を呈していた。また両症例とも眼球運動障害が一侧方向に偏位している所見から障害が左右両側に及んでいることは考えにくく, 障害は左右どちらかに限局していると判定することができる。

2症例とも主要な眼球運動障害は水平方向の障害であり, 上方や下方の垂直方向の運動が可能であること, 輻輳もほぼ保たれていること, 動眼神経麻痺や滑車神経麻痺の症状も認められないことから橋下部の障害が最も疑われる。橋下部には水平性眼球運動に関与する皮質下中枢として重要な役割を持つ傍正中橋網様体(PPRF), および外転神経核(VI), 内側縦束(MLF)が隣接して存在している^{1)~6)}。特にPPRFは, 滑車神経核(IV)と外転神経核(VI)の間で正中より2~3mm外側部に位置し, この領域には急速眼球運動に直接関係するburst neuronやその抑制機構をつかさどるpause neuron, また滑動性追従運動や眼振緩徐相に関係するtonic neuronなど核上性ニューロンの存在が明らかにされ¹⁾⁶⁾, 水平眼球運動に関連する重要な脳幹部中枢である。

PPRF, MLF外転神経核は非常に接近しているために, 臨床的には, PPRFのみ, MLFのみ, あるいは外転神経核のみに障害が限局する場合よりも, 隣接した組織が同時に障害をうけることの方が多く⁶⁾, 本2症例においてもこれらが合併して障害されていることが強く疑われた。

2症例の眼球運動障害状況を検討すると, まず右眼球はどの眼位においても常に著明な内転位をとり, 外転出来ないことから両症例とも右外転神経完全麻痺がある。両症例とも右外転神経麻痺の程度が全般に非常に強いために他の眼球運動障害がそれに覆い隠されてしまっている。しかし左眼球の運動を観察すると右方注視で左眼はほぼ正中で止まり, 正面視では左眼はやや外転位をとり, さらに左方注視では左眼は充分外転位をとることができる点から考えると右外転神経麻痺に右PPRF障害が加わっていることが考えられる。また左側方向への眼球運動は比較的円滑であるが, 右側方向(正面から右または左から正面)への眼球運動は両症例とも緩慢である(図3, 6)ことも右PPRF障害を示唆する所見でもある²⁾⁴⁾⁵⁾⁷⁾。

さらに左方注視時に左眼には左向きの眼振が認められ(図3, 6), これは単眼性眼振と判定することができる。MLF症候においては輻輳は保

図7 眼球運動に関係する脳幹部の被蓋の解剖と予想障害部位（藤野貞著：神経眼科臨床のために³⁾より改変）

右外転神経核を中心として右 PPRF, 右 MLF も障害されている。

たれ、患側眼の内転障害と健側眼の単眼性眼振が特徴であるが、右外転神経麻痺が顕著であるため右眼の内転障害は外転神経麻痺に覆い隠されていると考えられる。従って単眼性眼振を認めるのみであるが右 MLF 症候も加わっていると解釈することができる。以上をまとめると本2症例はともに①右外転神経麻痺、②右 PPRF 障害、③右 MLF 症候の3症状を重ね持っていると考えることができる。PPRF 障害と MLF 症候の合併した症状を one and a half 症候群^{3) 5) 7) 8)} と言うが、本2症例の場合は one and a half 症候群に外転神経麻痺が加わった例と言うこともできる。上述の眼球運動障害状況から考えられる障害部位を橋背面図に示した（図7）。

その他の神経症状について（図8）

症例1と症例2の橋下部断面における予想障害部位を図8にまとめて図示した。

図8 橋部断面図に示した症例1（○内）と症例2（□内）の予想障害部位（下奥仁，山本節編：臨床神経眼科学⁶⁾より改変）

症例1は橋被蓋右側から小脳脚の障害、症例2では橋右側の広範囲の出血性障害が考えられる。

症例1は眼球運動障害の他に右顔面神経麻痺、平衡機能障害、小脳性構音障害が認められたことから橋右側被蓋から小脳脚に至る障害部位が考えられた（図8○内）。症例1の術前の症状は、表1左に示したように、ふらつき、右顔面神経中程度麻、Bruns 眼振、右 ABR の I-V 波間潜時延長、指標追跡検査での saccadic 所見など第4脳室底部の圧迫症状であり、森ら⁹⁾の第4脳室血管腫症例の報告と比較的類似している。しかし、術後は表1右に示したように眼球運動障害を中心とした多彩な症状を呈し、坂田ら¹⁰⁾の第4脳室血管腫の出血症例の報告と一部類似した所見を示した。

症例2は眼球運動障害に加えて、右顔面神経麻痺、右聾、右温度刺激検査で無反応、左片麻痺が認められ橋右側の広範囲の障害部位が考えられた（図8□内）。

この2症例において眼球運動障害以外に認められたその他の神経症状症例について検討した。

1) 顔面神経麻痺および片麻痺：橋下部にある顔面神経核は外転神経核のやや腹側に位置し、また顔面神経核を出た神経繊維は外転神経核を取り囲むように走行するために外転神経と顔面神経は合併して障害されることが多い。2症例とも核性

の顔面神経麻痺と外転神経麻痺が合併し、かつその障害の程度は完全麻痺であった。

橋腹側には錐体路が走行しているが、このレベルではまだ錐体交叉をしていない。従って症例2のような橋に局限した出血病巣では片麻痺が顔面神経麻痺と反対側に出現し、いわゆる交代性片麻痺 (Millard-Gubler-Foville 症候群)¹¹⁾ を呈している。

2) 平衡機能障害: (表1) 症例1の第4脳室類上皮嚢胞の場合は、術前に Bruns 眼振を認めまた温度刺激検査で反応があったことから、術前にみられたマン検査、単脚直立検査等の異常は脳幹・小脳圧迫による体幹失調による平衡障害と考えた。術後は眼球運動障害が加わったために ENG の評価が十分にできない面があるが、温度刺激検査では 4°C 冷水 50 ml にても両耳とも無反応であった。また Bárány 回転検査にても回転中及び回転後眼振を認めず、また自覚的にもめまい感を全く訴えなかった。PPRF や MLF による水平眼球運動障害のために ENG 記録上に眼振として現れなかった可能性もあるが、しかし、左眼球の左方運動は比較的残存しているのにもかかわらず温度刺激眼振や回転後眼振が認められなかったことや Bárány 回転検査の激しい回転に対しても全くめまい感を訴えなかったことを考えると眼球運動障害によるというよりも手術の際に両側の前庭神経核レベルで障害されたものと考えられる。

症例2では患者の協力が得られず十分な検査ができなかったが、右温度刺激検査無反応については眼球運動障害による可能性あるいは前庭神経核障害の可能性の両者を判別することはできなかった。

3) 構音障害: 症例1の術後に見られた破裂音の軽度構音障害や一語一語ゆっくりと発音するようになった状態は断綴性言語 (scanning speech) に該当する失調性構音障害と考えられ、手術時に中小脳脚の一部を切断したために発生した小脳失調の一つと考察した。

4) 聴力障害: 症例1では3周波数の4分法平均で術後右聴力が約 12 dB 悪化したが、これはほぼ全周波数にわたる感音性の悪化であった。ラセン神経節から出た蝸牛神経線維が入る脳幹の蝸牛神経腹側核は、外転神経核や顔面神経核の外側

に近接しているために外転神経核や顔面神経核と同様に第4脳室側からの手術的刺激を受けて、腫瘍と同側の右聴力は術後に軽度悪化したものと考えた。

症例2では、発症以前には難聴の自覚がなく、発症後患者の右耳は聾となったことから右側の蝸牛神経核や上オリブ核のレベルで障害されたものと考えた。

まとめ

1) 第4脳室の類表皮嚢胞術後の52歳女性と橋出血の56歳女性に観察された水平性眼球運動障害2症例を経験した。

2) 2症例ともほぼ類似した水平性眼球運動障害を示し、いずれも①右外転神経麻痺、②右 PPRF 障害、③右 MLF 症候の合併によるものであると考察した。

3) その他の神経症状として、症例1では右顔面神経完全麻痺、平衡機能障害、構音障害を呈し、症例2では右顔面神経完全麻痺と左片麻痺の下交代性麻痺に加えて右聾、右温度刺激検査で無反応などの神経症状を呈していた。

文 献

- 1) 新井田孝裕, 向野和雄, 石川 哲: 眼球運動の神経機構. 筒井 純編. 眼科 MOOK 35. 神経眼科最新の進歩. 164-176頁, 金原出版, 東京, 1987
- 2) 小松崎篤: 異常眼球運動の局在診断. とくに各種疾患の眼振および異常運動について. 小松崎篤, 篠田義一, 丸尾敏夫著. 眼球運動の神経学. 244-319頁, 医学書院, 東京, 1985
- 3) 藤野 貞: 核上性眼球運動障害. 藤野 貞著. 神経眼科臨床のために. 149-161頁, 医学書院, 東京, 1991
- 4) 小松崎篤: 異常眼球運動の局在診断的意義. 一脳幹障害診断のために一. 第79回日本耳鼻咽喉科学会学術講演会シンポジウム「脳幹障害の診断」資料, 17-49頁, 1978
- 5) Leigh RJ, Zee DS: Diagnosis of central disorders of ocular motility. In ed Leigh RJ, Zee DS. The Neurology of Eye Movement. pp 219-225, FA Davis, Philadelphia, 1982
- 6) 下奥 仁, 山本 節: 核上性眼球運動障害. 下奥 仁, 山本 節著. 臨床神経眼科学. 177-229頁, メディカル葵出版, 東京, 1988

- 7) 鈴木利根, 林 振民, 藤田恒明, 他: 下部 PPRF 障害による水平注視麻痺の 1 例. 眼科臨床医報 87: 1384, 1993
- 8) Wall M, Wray SH: The one-and-a-half syndrome-A unilateral disorder of the pontine tegmentum: A study of 20 cases and review of the literature. Neurology 33: 971-980, 1983
- 9) 森 繁人, 徳田安誠, 田坂康之, 他: 第 4 脳室底部海綿状血管腫例. 耳鼻臨床 87: 599-603, 1994
- 10) 坂田英明, 加我君孝: 第 IV 脳室底・橋被蓋出血による Oculopalatal myoclonus の 1 例. 耳喉頭頸 65: 297-302, 1993
- 11) 平山恵造: 脳幹の特異な症候群. 平山恵造著. 神経症候学. 1006-1013頁, 文光堂, 東京, 1979

（原稿到着：平成 7 年 4 月 17 日
別刷請求先：矢沢代四郎
〒520-21 滋賀県大津市瀬田月輪町
滋賀医科大学耳鼻咽喉科学教室）