健側への眼球共同偏倚・患側への側方注視麻痺・ 患側中枢性顔面麻痺を含む交代性片麻痺を呈した 橋下部被蓋部および延髄内側梗塞の1例

中村 敬¹⁾ 長尾 茂人¹⁾ 和泉 賢明¹⁾ 山本 徹¹⁾ 尾崎 彰彦¹⁾

要旨：症例は91歳の女性。右側への眼球共同偏倚・左側への側方注視麻痺・左中枢性顔面麻痺を含む交代性片麻痺を認めた。頭部MRIでは左橋下部被蓋部傍正中および延髄上部内側に梗塞巣を認めた。橋病変による傍正中橋網様体(paramedian pontine reticular formation: PPRF)ないし外転神経核の障害に起因する健側への眼球共同偏倚・患側への側方注視麻痺に、延髄上部内側病変による皮質脊髄路および延髄まで下行した顔面神経皮質橋核路の障害に起因する患側中枢性顔面麻痺を含む交代性片麻痺を合併した貴重な症例と考える。

Key words: tegmental pontine infarction, Foville syndrome, medial medullary infarction (MMI), central facial palsy, facial corticopontine tract

はじめに

MRIの普及に伴い脳幹梗塞が比較的容易に診断されるようになった。

Foville症候群は脳幹病変に伴って片麻痺に側方注視麻痺を呈するものと定義され、中脳型・上部橋型・下部橋型の3病型に分類される。下部橋型では、健側への眼球共同偏倚・患側への側方注視麻痺といった眼球運動障害に加えて、患側末梢性顔面神経麻痺を含む交代性片麻痺を来すとされている¹⁾。また、延髄内側梗塞では、顔面を含まない健側の片麻痺・健側の深部感覚障害・患側の舌下神経麻痺を呈するが、約30～60%で中枢性顔面麻痺を合併するとの報告がある²⁾。

我々は、橋下部被蓋部および延髄内側梗塞によって、健側への眼球共同偏倚・患側への側方注視麻痺に加えて、患側中枢性顔面麻痺を含む交代性片麻痺を呈した症例を経験したので報告する。

症 例

患者：91歳、女性

主訴：眩暈・右上肢脱力

現病歴：2018年3月に歩行時の眩暈を認めたが、以前から指摘されている良性発作性頭位眩暈症と同様であるため経過観察していた。3日後から眩暈増悪し歩行困難となり、4日後には右上肢脱力も自覚したため当院受診した。

既往歴：高血圧症・高尿酸血症・良性発作性頭位眩暈症・卵巣嚢腫(50年前に摘出)・膀胱腫瘍(30年前に摘出)

内服薬：アムロジピン 5 mg/day・バルサルタン 80 mg/day・スピロラクトン 12.5 mg/day・アロプリノール 50 mg/day・ラベプラゾール 10 mg/day・アデノシン三リン酸二ナトリウム水和物 2 g/day・ジフェニドール塩酸塩 50 mg/day・メコバラミン 1 mg/day・エトドラク 400 mg/day

生活歴：飲酒・喫煙なし

家族歴：特記事項なし

一般身体所見：右利き、身長 145 cm、体重 39 kg、BMI 18.6、体温 36.9℃、血圧 146/80 mmHg、脈拍 90 bpm・整、SpO₂ 97% (room air)

神経学的所見：意識清明・見当識正常。脳神経系では視野正常・瞳孔は左右同大で対光反射も両側迅速・眼裂に左右差はなかった。眼位は両眼ともに右へ偏倚し、眼球運動は両眼視・片眼視いずれも左への側方注視麻痺を認め、輻輳は困難であった(Fig. 1)。顔面感覚に異常は

¹⁾大阪府済生会中津病院脳神経内科
(2018年8月20日受付, 2018年11月6日受理)
doi: 10.3995/jstroke.10661

Fig. 1 9方向定性眼位と輻輳
右への眼球共同偏倚・左への側方注視麻痺を認める。

Fig. 2 入院時所見
A：軽度の左口角下垂を認めるが前頭筋に左右差は認めない(軽度の左中枢性顔面麻痺)。
B：挺舌は正中である。

認めなかった。軽度の左中枢性顔面麻痺および構音障害を認めたが、挺舌は正中であった(Fig. 2)。運動系では徒手筋力テスト(MMT)4レベルの右上下肢筋力低下を認め、協調運動では右上肢に測定障害を認めたが、麻痺の影響も示唆された。感覚系には異常を認めなかった。National Institutes of Health Stroke Scale(NIHSS)は7点であった。

検査所見：血液検査では、生化学検査でCRP13.53 mg/dLと炎症反応上昇を認めたが、その他は正常であった。内分泌系では、BNP165.05 pg/mLと上昇を認めたが、HbA1c6.3%であった。凝固系は、PT-INR0.95・APTT30.8と正常であったが、D-dimer3.1 µg/mLと軽度上昇を認めた。胸部Xpでは、心胸郭比53%と軽度の心拡大を認めたが、心電図は洞調律で、経胸壁心エコーでも心内血栓・シャント・左室局所壁運動低下は認めなかった。頸動脈エコーでも有意狭窄・不安定プラークは

認めず、両側椎骨動脈は順行性であった。躯幹単純CTでは、肺野に慢性誤嚥を疑う所見を認めたが、その他の熱源や腫瘍性病変は認めなかった。

頭部画像検査：頭部MRIでは、拡散強調画像(DWI)で左橋下部被蓋部傍正中および延髄上部、傍正中腹側-背側に高信号域を認めた。頭部MRAでは、主幹動脈に著明狭窄や閉塞は認めず、脳幹部のBranch Atheromatous Disease(BAD)と診断した。入院38日目の頭部MRIでは、T2強調像にて左橋下部被蓋部傍正中および延髄上部内側に高信号を認め、入院時のDWI高信号域からの拡大は認めなかった(Fig. 3)。

入院後経過：入院後はアルガトロバン・アスピリン・クロピドグレルにて加療したが、入院3日目に鼻出血による貧血を認め、抗血栓療法は中止せざるを得なかった。抗血栓療法中止に伴い、右上下肢麻痺はMMT2レベルまで悪化した。眼球運動障害・顔面麻痺は著変な

Fig. 3 頭部 MRI

- A, B : 入院時の頭部 MRI 拡散強調画像(DWI・体軸断面)。左橋下部被蓋部傍正中および延髄上部、傍正中腹側-背側に高信号域を認める。
 C : 入院 38 日目の頭部 MRI T2 強調像(T2WI・矢状断)。脳幹部の腹側-背側に至る梗塞巣を認める。
 D-F : 入院 38 日目の頭部 MRI T2 強調像(T2WI・体軸断面・thin slice)。入院時と比較して著明な梗塞巣拡大は認めない。

かった。止血処置・輸血にて鼻出血・貧血は改善した一方で、下肢深部静脈血栓症を併発したため、抗凝固療法のみ再開した。入院 22 日目に直腸潰瘍からの出血を認め、再度抗血栓療法は中止し、出血リスクも鑑みて抗血栓療法は施行せずに回復期リハビリテーション病棟へ転棟とした。

考 察

左橋下部被蓋部傍正中および延髄上部内側に梗塞を来し、右への眼球共同偏倚・左への側方注視麻痺および左中枢性顔面麻痺含む交代性片麻痺を認めた症例である。責任血管としては椎骨・脳底動脈系の傍正中枝が示唆され、延髄上部では腹側-背側にかけて梗塞巣を認めており、穿通枝の入口部が閉塞して生じた BAD と診断した³⁾。

側方注視運動の中枢は前頭葉 Brodmann 第 8 野に存在し、同部位からの線維は同側内包膝部・中脳の大脳脚内側を下降し、橋で対側に交叉して傍正中橋網様体(paramedian pontine reticular formation: PPRF)に至る¹⁾。PPRF の神経細胞は、その軸索を同側の外転神経核と内側縦束(medial longitudinal fasciculus: MLF)を介して対側の動眼神経核に送り、同側の外直筋と対側の内直筋を同期して収縮することで側方注視運動を引き起こす⁴⁾。

Foville は、1858 年に左橋病変による左末梢性顔面神経麻痺を含む交代性片麻痺に左方注視麻痺を合併した症

例を報告した。Grasset は、1900 年に片麻痺に側方注視麻痺を呈するものを Foville 症候群と定義し、同症候群を中脳型・上部橋型・下部橋型の 3 病型に分類した。中脳型は大脳脚における皮質脊髓路・前頭葉-PPRF に至る側方注視運動線維の交叉前の障害で、健側の顔面を含む片麻痺・健側への側方注視麻痺を呈する。上部橋型は橋上部における皮質脊髓路・前頭葉-PPRF に至る側方注視運動線維の交叉後の障害で、健側の片麻痺・患側への側方注視麻痺を呈する。下部橋型は橋下部における皮質脊髓路・顔面神経(核または髄内根)・PPRF ないし外転神経核の障害で、患側末梢性顔面神経麻痺を含む交代性片麻痺および患側への側方注視麻痺を呈する。1858 年に Foville が報告した症例は下部橋型に該当し、同病型では注視麻痺を来している筋の拮抗筋が優位になり、健側への眼球共同偏倚を来す¹⁾。本症例では健側への眼球共同偏倚・患側への側方注視麻痺・患側顔面神経麻痺を含む交代性片麻痺を呈したが、顔面麻痺は末梢性ではなく中枢性で、画像上は橋下部レベルでの皮質脊髓路の障害は示唆されず、下部橋型 Foville 症候群には合致しなかった。

延髄内側梗塞は、1908 年に Spiller らによって報告され、皮質脊髓路障害に伴う顔面を含まない健側の片麻痺・内側毛帯の障害に伴う健側の深部感覚障害・舌下神経核の障害に伴う患側の舌下神経麻痺および舌萎縮の 3 徴候を来すが、3 徴候が全て揃うことは稀とされてい

Fig. 4 脳幹部での顔面神経皮質橋核路と皮質脊髓路の走行

通常では下部顔面筋を支配する顔面神経皮質橋核路は橋下部で交叉して対側の顔面神経核に至るとされるが、同側性に延髄まで下行し交叉して対側の顔面神経核に至る経路(交叉性線維)や交叉せずに同側の顔面神経核に至る経路(非交叉性線維)も推測されている。

る⁵⁾。延髄内側梗塞の約30～60%で中枢性顔面麻痺を合併するとの報告があり²⁾、上位延髄の腹側傍正中に病変を有する症例に多いとされている⁶⁾。延髄内側梗塞に合併する中枢性顔面麻痺の約85%は健側に生じ⁷⁾、健側・患側いずれの場合も軽度の麻痺であることが多いとされている⁷⁻¹⁰⁾。通常、下部顔面筋を支配する顔面神経皮質橋核路は皮質脊髓路とともに走行し、橋下部で交叉して対側の顔面神経核に至るとされている¹¹⁾。一方で、橋下部や延髄上部腹側内側の病変で中枢性顔面麻痺を呈した症例が存在することから、下部顔面筋を支配する顔面神経皮質橋核路の一部には、いったん同側性に延髄上部もしくは錐体部まで下行してから交叉して対側の顔面神経核に至る経路(交叉性線維)や^{6, 10, 12)}、同側性に延髄上部まで下行し交叉せずに同側の顔面神経核に至る経路(非交叉性線維)が存在すると推測され⁷⁾、我々が報告した内側毛帯内の異所性錐体路(aberrant pyramidal tract)と関連付けている報告もある¹³⁾。また、同経路は個体差やバリエーションがあると考えられている^{6, 7, 13, 14)}。

前述のように、本症例の眼球運動障害は下部橋型 Foville 症候群に合致する所見であったが、橋レベルの梗塞巣は背側に限局しており、同部位での皮質脊髓路の障害は示唆されず、顔面麻痺も末梢性ではなく中枢性であった点は下部橋型 Foville 症候群に合致しなかった。しかし、本症例では延髄上部内側にも梗塞巣が存在しており、同病変による皮質脊髓路の障害によって顔面を含まない健側の片麻痺が生じ、延髄まで下行する顔面神経皮質橋核路の障害によって患側中枢性顔面麻痺を呈したと推測した。一方で、本症例は運動誘発電位(motor

evoked potential: MEP)を施行できておらず、延髄まで下行する顔面神経皮質橋核路のうち、交叉性線維・非交叉性線維いずれの障害であったかを言及することはできなかった(Fig. 4)。

患側中枢性顔面麻痺を含む交代性片麻痺を呈した延髄内側梗塞症例は、検索した範囲では3症例のみで^{7, 8, 12)}、いずれも橋下部被蓋部病変による眼球運動障害の合併はなく、貴重な症例と考える。また、脳幹部での顔面神経皮質橋核路の走行に関して理解を深める上でも重要と思われる。

本症例の要旨は、第111回日本神経学会近畿地方会で発表した。

著者は日本脳卒中学会へのCOI自己申告を完了しており、本論文の発表に関して、開示すべきCOIはない。

参考文献

- 1) 平山恵造：神経症候学，文光堂，東京，1971
- 2) 寺尾心一，高津 忍，祖父江元ら：延髄梗塞にみられる中枢性顔面麻痺．神経内科 46: 339-344, 1997
- 3) Caplan LR: Intracranial branch atheromatous disease: a neglected, understudied, and underused concept. Neurology 39: 1246-1250, 1989
- 4) 近藤智善，野元正弘訳：イラストでわかる神経症候—機能・解剖学から診断へのアプローチ．丸善出版，東京，2012
- 5) 亀津 優，高木繁治，灰田宗孝ら：MRIで病巣を確認し得た延髄内側症候群の1例—臨床症状の文献的考察—．脳卒中 13: 41-45, 1991
- 6) Terao S, Miura N, Takeda A, et al: Course and distribution of

- facial corticobulbar tract fibres in the lower brain stem. J Neurol Neurosurg Psychiatry 69: 262–265, 2000
- 7) 山名知子, 長谷川康博, 出井里佳ら: 同側の中枢性顔面神経麻痺と交叉性片麻痺を呈した延髄内側梗塞の 1 例. 臨神経 38: 750–753, 1998
 - 8) 安喰 稔, 高田達郎, 野越慎司ら: 中枢性顔面神経麻痺を伴った延髄内側梗塞の 2 例. 神経内科 60: 163–167, 2004
 - 9) Ho KL, Meyer KR: The medial medullary syndrome. Arch Neurol 38: 385–387, 1981
 - 10) Cavazos JE, Bulsara K, Caress J, et al: Pure motor hemiplegia including the face induced by an infarct of the medullary pyramid. Clin Neurol Neurosurg 98: 21–23, 1996
 - 11) Urban PP, Wicht S, Vucorevic G, et al: The course of corticofacial projections in the human brainstem. Brain 124: 1866–1876, 2001
 - 12) 名古屋春満, 浅野賀雄, 糸川かおりら: 同側の中枢性顔面神経麻痺と交叉性片麻痺を呈した延髄内側梗塞の一例. 分子脳血管病 3: 242, 2004
 - 13) Yamashita M, Yamamoto T: Aberrant pyramidal tract in the medial lemniscus of the human brainstem: normal distribution and pathological changes. Eur Neurol 45: 75–82, 2001
 - 14) 富田仁美, 奥田真也, 松本雄志ら: 核上性の顔面神経麻痺と舌下神経麻痺を呈した延髄内側梗塞の 1 例. 脳卒中 34: 340–345, 2012

Abstract

A case of tegmental pontine and medial medullary infarction with conjugate deviation, conjugate gaze palsy, ipsilateral central facial palsy and contralateral hemiparesis

Takashi Nakamura, M.D.,¹⁾ Shigeto Nagao, M.D., Ph.D.,¹⁾ Masaaki Izumi, M.D.,¹⁾
Toru Yamamoto, M.D., Ph.D.,¹⁾ and Akihiko Ozaki, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Osaka Saiseikai Nakatsu Hospital

A 91-year-old woman was admitted to our hospital due to the right conjugate deviation, left conjugate gaze palsy, left central facial palsy and right hemiparesis. MRI of the brain revealed an infarction located in the left paramedian lower pontine tegmentum and upper medulla. Her conjugate deviation and conjugate gaze palsy were caused by the damage of paramedian pontine reticular formation and/or abducens nucleus at the lower pontine tegmentum. Although her conjugate deviation and conjugate gaze palsy were consistent with Foville syndrome, her facial palsy was not peripheral but the central and the infarction did not involve the corticospinal tract at lower pontine on MRI. In this case, we considered that her contralateral hemiparesis and ipsilateral central facial palsy were caused by the lesion of the corticospinal tract and the aberrant fibers of the facial corticopontine tract (ex. the aberrant pyramidal tract in the medial lemniscus) at upper medulla.

Key words: tegmental pontine infarction, Foville syndrome, medial medullary infarction (MMI), central facial palsy, facial corticopontine tract

(Jpn J Stroke 41: 478–482, 2019)