

舌下神経介在核病変にて上眼瞼向き眼振を呈した一例

¹田中千春、¹佐光一也、¹溝淵雅広、¹仁平敦子、¹阿部剛典、²佐々木昌子
中村記念病院 ¹神経内科、²眼科、^{1,2}財団法人北海道脳神経疾患研究所

A Case of Upbeat Nystagmus Due to the Nucleus Intercalatus of the Perihypoglossal Nuclei.

¹Chiharu TANAKA, M.D., ¹Kazuya SAKO, M.D., ¹Masahiro MIZOBUCHI, M.D., ¹Atsuko NIHIRA, M.D.,
¹Takenori ABE, M.D., and ²Masako SASAKI, M.D.

Departments of ¹Neurology, ²Ophthalmology, Nakamura Memorial Hospital, and ^{1,2}Hokkaido Brain Research Foundation

Abstract:

We report on a 51 year old woman who presented ataxia and primary position upbeat nystagmus. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated a small lesion at the dorsal paramedian caudal of the Perihypoglossal nuclei, the nucleus intercalatus. It was probably inflammatory in nature. Two months ago she presented left side numbness and cervical inflammatory lesion on MRI, so we diagnosed her as multiple sclerosis. Oculography showed small 1Hz upbeat nystagmus at primary position. We propose that a small inflammatory lesion at the nucleus intercalatus produce small primary upbeat nystagmus.

Key words: upbeat nystagmus, the nucleus intercalatus

要 約

舌下神経周囲核の一つである介在核の病変により上眼瞼向き眼振を呈した症例を報告した。症例は51歳、女性。めまい感、歩行困難が出現し入院した。小振幅の上眼瞼向き眼振がすべての眼位で見られた。歩行はwide-based gaitであった。電気眼球図では約1Hzの上眼瞼向き眼振がみられた。MRIにて介在核に脱髄巣と思われる小病巣を認めた。3ヶ月前に頸髄病変があり、多発性硬化症と診断した。介在核に病巣が比較的限局した脱髄病変の場合には振幅の小さな上眼瞼向き眼振が出現する可能性を考えた。

緒 言

上眼瞼向き眼振は、橋中脳境界部や橋延髄境界部の舌下神経周囲核、下オリーブ核、結合腕、小脳虫部前部などの病変で出現することが報告されている^{1,2)}。舌下神経周囲核のうちの一つである介在核の病変による上眼瞼向き眼振の症例が報告されている³⁻⁵⁾、舌下神経介在核の機能に関しては不明な点が多く、この部位の病変での眼振の発生機序に関して一致した結論がでていない。介在核に限局した脱髄病変により、上眼瞼向き眼振を呈した症例を報告する。

症 例

症 例：51歳、女性。

主 訴：自分の周囲が上下に揺れるようなめまい、起立と歩行時のふらつき、歩行困難。

現病歴：1999年10月20日に、自分の周囲が上下に揺れるようなめまい感が出現し、起立するとふらつきがあり、歩行も困難となったため、10月22日に当院に入院となった。約3ヶ月前の1999年7月28日に左半身のしびれが出現して当院入院した。顔を含まない左半身の触覚異常を認め、MRIにて第2頸椎レベルの脊髓背側に病変を認めた。脱髄病変の可能性を考慮してステロイド投与などの保存的治療を行った。この症状は改善し、左半身のしびれ感を残して、8月27日退院した。既往歴にはその他の異常はなかった。家族歴にも特記すべき事はない。

一般身体的所見には、特記すべき事なし。初診時の神経学的所見は、意識は清明で、見当識も正常であった。対光反射正常、瞳孔不同はなく、眼球運動制限はなかった。小振幅で約1Hzの周期の上眼瞼向眼振がすべての眼位で見られた。上方視で増強し、下方視で減弱した。坐位、臥位、懸垂位などの頭位の変化では、眼振の振幅の変化はみられなかった。視標の追視にて水平、垂直方向ともに眼球運動の滑らかな動きの障害が見られた。脳神経系では眼球運動以外の異常はなかった。

四肢の筋力低下はなかった。自覚的に左手足のしびれ感があったが、他覚的感覚障害はなかった。指鼻試験、踵膝試験は正常であった。歩行はwide-based gaitで、継足歩行不能、片足起立不能であった。筋力低下、腱反射の異常、病的反射はなかった。

検査所見

電気眼球図：電気眼振図では、正面視時に約1Hzで低振幅な上眼瞼向き眼振が見られる (Fig. 1)。

MRI：頭部MRIのaxial像では、第四脳室に接した、延髄背側傍正中部にT2強調画像で高信号域となり、Gdでエンハンスされる病巣が認められる (Fig. 2)。Sagittal像では、第四脳室に接した延髄中央部に、T2強調画像で高信号域、T1強調画像では、低信号から等信号域の病巣が認められる。舌下神経周囲核の一つである介在核を含むものと考えられる。他に、約3ヶ月前の左半身感覚障害の責任病巣である頸髄病変が認められる (Fig. 3)。

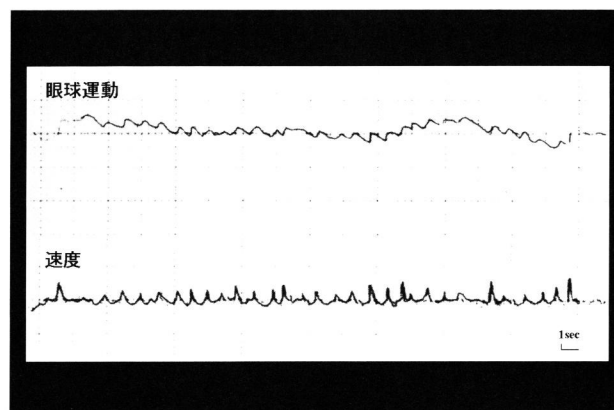


Fig. 1 正面視時の電気眼振図
約1Hzの低振幅の上眼瞼向眼振。緩徐成分は直線的に減衰。

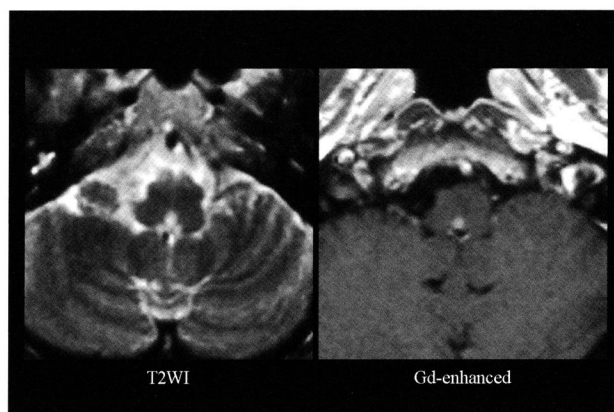


Fig. 2 MRIのaxial像
T2強調画像で高信号域、Gdでエンハンスされる病巣が延髄背側傍正中部に第4脳室に接して認められる。



Fig. 3 MRIのsagittal像
第四脳室に接した延髄中央部に、T2強調画像で高信号域、T1強調画像では、低信号から等信号域の病巣が認められる。
第2頸椎レベルに以前の病巣が認められる。

経過：約3ヶ月前に頸髄に脱髄巣が原因と考えられる病巣が出現し、新たに延髄病巣が出現したことより、多発性硬化症と診断した。ソルメドロール1000mg点滴静脈内投与によるステロイドパルス療法を3日間施行し、症状の改善が得られた。約1ヶ月後には上眼瞼向眼振、揺れる感じなどは消失し退院となった。

考 案

上眼瞼向眼振の病因としては、脊髄小脳変性症、多発性硬化症、脳幹梗塞、脳幹小脳腫瘍、ウエルニッケ脳症、脳幹脳炎、薬物中毒、ニコチン欠乏症などがある。このうち限局性の病変では、橋延髄接合部の被蓋、舌下神経周囲核の近傍の延髄、小脳虫部などの報告がある。

舌下神経周囲核 (perihypoglossal nucleus) は、延髄上部背側傍正中部に位置し、吻側より尾側に向かって舌下神経前位核 (nucleus prepositus)、ローラー核 (nucleus Roller)、介在核 (nucleus intercalatus) の3つより構成されている。介在核は、延髄上部の傍正中中部で舌下神経核の外背側で第4脳室に接しており、吻側は内側前庭神経核と前位核に接する核である^{6,7)}。求心性線維を前庭神経核、脳幹の眼球運動に関係する部位、小脳などと線維連絡がある。この核の機能は不明であるが前庭機能と眼球運動とに深い関係があることが推測されている⁸⁾。

介在核の病変による上眼瞼向眼振の機序として、前庭機能の不均衡あるいは眼位の保持機構の障害が推測されている。Janssenらは脱髄病変では、眼振の緩徐相は直線的に減弱していることより、眼振の原因は中枢性前庭機能異常と考察している³⁾。Munroら⁵⁾の報告とHiroseら⁴⁾は延髄梗塞の症例では、眼振の緩徐相が指数関数的に減衰していることより、垂直性眼球運動の速度を位置に変換する積分機能の異常が眼振の原因であると考察している。

本症例では、眼振の振幅は非常に小さく、速度波形を正確に描出することができなかった。本症例からは介在核の機能が、前庭機能の調整なのかあるいは眼位の保持機能の異常なのかの考察はできなかった。介在核に比較的限局した脱髄病変では、小振幅の上眼瞼向眼振がみられる可能性が考えられた。介在核に限局した病巣の出現は少なく、介在核の機能に関しては不明な点が多く、さらに多くの症例の検討が必要である。

文 献

- 1) Buttner U, Helmchen Ch, Buttner-Ennever JA: The localizing value of nystagmus in brainstem disorders. *Neuro-ophthalmology*, 1995; 15: 283-290.
- 2) Fisher A, Gresty M, Chambers B, et al: Primary position upbeating nystagmus. A variety of central positional nystagmus. *Brain*, 1983; 106: 949-964.
- 3) Janssen JC, Larner AJ, Morris H, et al: Upbeat nystagmus: clinicoanatomical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1998; 65: 380-381.
- 4) Hirose G, Ogasawara T, Shirakawa T, et al: Primary position upbeat nystagmus due to unilateral medial medullary infarction. *Ann Neurol*, 1998; 43: 403-406.
- 5) Munro NA, Gaymard B, Rivaud S, et al: Upbeat nystagmus in a patient with a small medullary infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1993; 56: 1126-1128.
- 6) 後藤 昇: 脳幹小脳アトラス. 東京, メディカルトリビューン, 1989.
- 7) Carpenter MB: *Core text of Neuroanatomy*, 1991; 4th ed Baltimore, Williams & Wilkins: 127-136.
- 8) Brodal A: The perihypoglossal nuclei in the macaque monkey and the chimpanzee. *J Comp Neurol*, 1983; 218: 257-269.