

症例報告

両側性の水平性注視麻痺と両側顔面神経麻痺を示した 脳幹梗塞の1例

長嶺 和弘¹⁾²⁾ 矢澤 省吾^{1)3)*} 中尾 紘一¹⁾⁴⁾ 大井 長和⁵⁾

要旨：症例は77歳女性で構語障害、右の顔面と四肢の不全麻痺で搬入された。両側方への注視麻痺をみとめたが、垂直性の眼球運動制限はなく、不全型閉じ込め症候群であった。第1病日の頭部MRIで橋被蓋正中部に梗塞巣を同定。症状は数日動揺したが、抗血小板療法にて四肢の麻痺は急速に改善し約二週間で独歩可能となり、眼球運動は緩徐に回復し第81病日には軽度の両側性外転神経麻痺が残存するのみとなった。経過と画像より本症例の両側方視の制限は両側の内側縦束と両側外転神経核の障害により出現し、傍正中橋網様体の関与は乏しいと考えた。臨床的に良好な経過をたどり、画像に現れない脳幹の虚血症状の推移を観察できた症例であった。

(臨床神経 2011;51:125-129)

Key words：両側性水平性注視麻痺、橋梗塞、内側縦束症候群、外転神経麻痺、両側顔面神経麻痺

はじめに

脳幹梗塞では、内側縦束 (medial longitudinal fasciculus : MLF) 症候群や one-and-a-half 症候群などの特徴的な眼球運動異常がみられ、経時的に症状が変化していくことが多い¹⁾。今回、私たちは閉じ込め症候群に近い状態で搬入されたにもかかわらず、発症から2週間後で歩行可能になり、外転障害のみが遷延した橋梗塞を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：77歳女性、右手きき

主訴：ろれつが回らない、両手足の脱力

既往歴：76歳から高血圧。

家族歴・生活歴：特記事項なし。

現病歴：2009年1月某日(第1病日)午前6時半頃に起床した際、気分不良と右手足の脱力感を自覚したが、そのまま横になっていた。同日午前9時過ぎに家族が様子をみに行ったところ、本人のろれつが回らず、両手足が動かないのを発見され同日の午前10時に当院へ救急搬入された。

入院時現症(第1病日)：血圧146/76mmHg(左上肢、仰臥位)、脈拍96/分・整、体温36.0度。その他、一般身体所見に

は異常はなかった。神経学的には、意識はJCS 10で、眼球運動は上方注視での上向き眼振があったが、上下転の運動制限はなかった。正面視で両眼は軽度の内転位であった。両側方への水平性注視麻痺(Fig. 1A)をみとめたが、輻輳は可能であった。また、左右の水平注視時に両眼の外転障害は高度であったが、各眼とも内転はきわめてわずかに可能であった。また、水平方向への人形の目現象は両側性に消失していた。瞳孔不同はなかった。挺舌は可能であったが右口角は軽度下垂して末梢性の右顔面神経麻痺であり、また高度の構語障害をみとめた。顔面および四肢の感覚は正常で、両上下肢の脱力(MMT 2)をみとめ、Babinski反射は両側で陽性であった。

入院時検査所見：一般血液検査ではWBC 8,490/ μ l, Hb 12.8g/dl, 血小板21.4万/ μ l, BUN 14.5mg/dl, Cre 0.6mg/dl, 空腹時血糖193mg/dlと耐糖能異常をみとめた。心電図は洞調律で、胸部単純X線も異常なかった。第1病日の頭部MRI拡散強調画像では橋背側に高信号をみとめた(Fig. 2A)。頭部MRAで脳底動脈にスリット状の信号があり解離をうたがったが(Fig. 2B)、症状が改善した第3病日の頭部CTA(CT angiography)では明らかな解離を同定できなかった(Fig. 2C)。

入院後経過：搬入時点では不全型の閉じ込め症候群の状態であり、橋梗塞をうたがい、頭部MRIで確定した。その原因が動脈解離に由来するかどうかはその時点では断定できなかったが、オザグレリナトリウム160mg/日、ヘパリン5,000

*Corresponding author: 札幌医科大学医学部神経科学講座〔〒060-8556 北海道札幌市中央区南一条西十七丁目〕

¹⁾宮崎県立延岡病院脳神経センター神経内科

²⁾宮崎大学医学部内科学講座神経呼吸内分泌代謝学分野

³⁾札幌医科大学医学部神経科学講座

⁴⁾自治医科大学医学部内科学講座神経内科学部門

⁵⁾倉敷中央病院神経内科

(受付日：2010年7月13日)

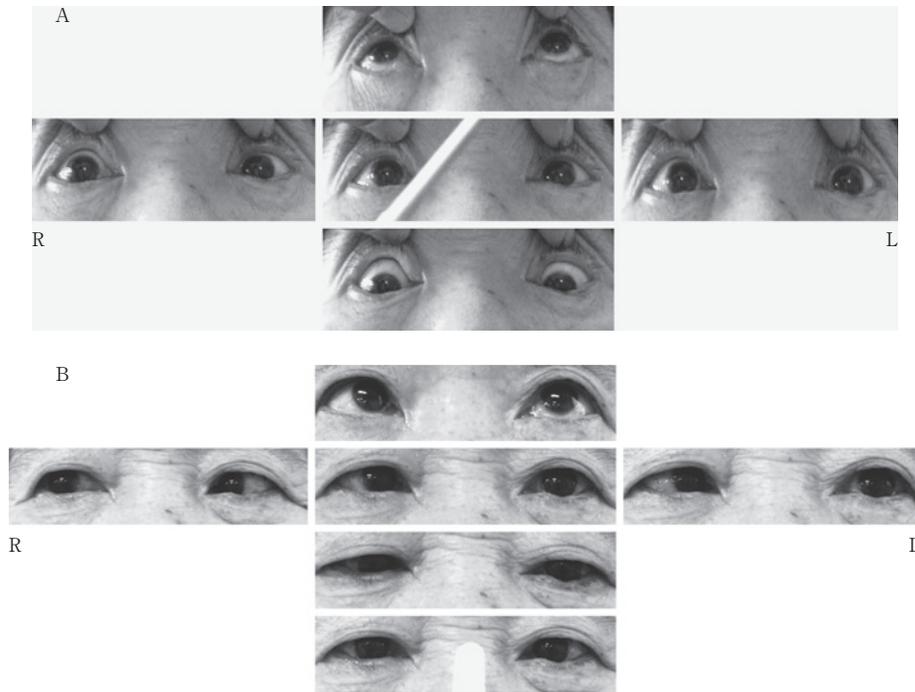


Fig. 1 Clinical course of extraocular movements.

A (on admission): The severe horizontal gaze palsy was identified, and the adduction of bilateral eyes was slightly preserved.

B (3 months after the onset): Bilateral adduction of both eyes were recovered, except for the remaining of bilateral abduction palsy, severer in the left.

単位/日の点滴治療を開始し、アスピリン 100mg/日も投薬した。その後、第1病日夕方(発症より約11時間後)には両手足の脱力は一旦ほぼ消失したが、眼球運動障害は改善しなかった。第3病日の朝に突然意識レベルが低下(JCS30)し、ふたたび完全弛緩性四肢麻痺となった。ヘパリンを1万単位/日へ増量し補液を増量すると、意識は改善し同日夕方に四肢の脱力はふたたびMMT4まで改善した。脳幹への血行が不安定なための症状の動揺と考えられたため、脳血管撮影を検討したが、高齢であることを理由に家族の同意をえられなかった。その後、徐々に両手足の脱力が改善したが、第14病日に両眼閉眼困難と開口困難が顕在化した。つまり、入院時の軽度の右末梢性顔面神経麻痺から両側の末梢性顔面神経麻痺に進行したが、眼球運動と手足の脱力は悪化しなかった。この日の頭部MRI拡散強調画像で前回と同じ橋被蓋正中部に淡い高信号域があり、他の場所に新規の新鮮梗塞はなく、第19病日の頭部MRIのFLAIRおよびT₂強調画像で橋背側の高信号域が、第1病日(Fig. 2A)にくらべてやや左側に拡大していた(Fig. 2D~F)。虚血巣の拡大により顔面神経核あるいは線維を両側性に障害し、両側末梢性顔面神経麻痺が生じたと判断した。約20病日頃より両側顔面神経麻痺は徐々に回復し、その後手足の麻痺は消失し、失調もなく自力歩行ができるようになった。側方注視時の内転障害も徐々に改善したが、両側の外転障害は残った。第25病日に回復期リハビリテーション施設に転院し、第81病日に診察したところ、右眼の軽度の

外転障害と左眼の中等度の外転障害をみとめた(Fig. 1B)。

考 察

本症例では、①両側性の水平性注視麻痺、②両側の末梢性顔面神経麻痺が出現し、③頭部MRIにて橋被蓋正中部に梗塞巣をみとめ、④経過中に症状は動揺し、二度の四肢麻痺を示したものの著明な画像変化は現れず、最終的には手足の麻痺が改善した。

本症例では頭部MRIで橋被蓋正中部に新鮮梗塞所見をみとめ、同部位は脳底動脈からの正中橋枝により支配されていることから²⁾、脳底動脈が本症例の責任血管であると考えられた。発症直後に四肢麻痺であった状態からしだいに改善がみられ、発症直後の頭部MRAで脳底動脈にみとめたスリット状の信号欠損は、症状の改善後に撮影した頭部CTAでは消失していた。この所見はアーチファクトか否かが問題であったが、動脈硬化の所見が軽微で、画像所見の消失が症状の改善と一致していた。また、脳底動脈を閉塞させるような心房細動などの塞栓源がないことから、搬入時点では梗塞の原因として動脈解離の可能性をうたがったがそれを示唆する画像的な根拠はえられず、動脈解離との診断はできなかった。一方、段階的に症状が増悪する病態は、BAD(branch atheromatous disease)を鑑別に挙げる必要がある。本例では症状が経時的に動揺をしたものの、BADのような「進行」する症状という

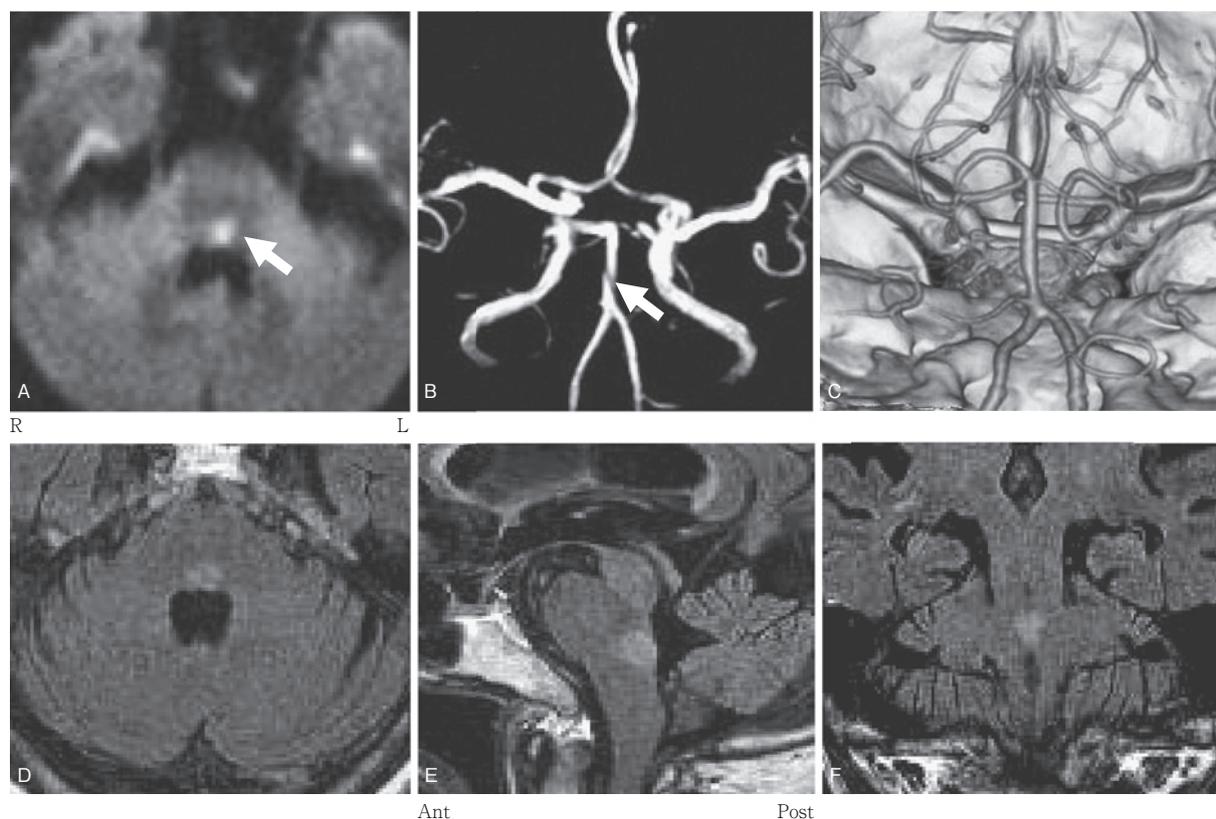


Fig. 2 Serial MRI and CT angiography of the brain.

On Day 1, diffusion-weighted images revealed a lesion at the dorsal portion of the lower pons (A, arrow, DWI: TE 100.04ms, b value = 1,000sec/mm²), and a slit-like signal deficit was seen at the basilar artery (B, arrow, MRA: TR 35ms, TE 6.60ms). On Days 3, CT angiography showed no abnormality at the basilar artery (C), when quadriplegia disappeared.

On Day 19, pontine lesion slightly extended to the right as compared with Day 1 (A) in fluid-attenuated inversion recovery images (D-F, TR 6,000ms, TE 105ms). No fresh lesion was identified.

よりはむしろ「出現」したり「消失」したりした。脳血管撮影をおこなっていないため確定はできないが、頭部MRIで病変として捕捉しきれないダイナミックな局所の血行動態の変化を示唆している。

加えて、Yoshimotoらは³⁾11例のくも膜下出血を生じなかった椎骨動脈解離の未破裂症例を後方視的に検討したところ、10例が虚血を示し、そのうち8例は発症前の生活にもどれており、解離にともなう虚血のばあいには予後が期待できることが多いと考察している。このことは比較的すみやかに回復した良好な経過からも、本症例が解離であった可能性を支持するかもしれない。

本症例の脳神経症状は興味深く推移した。経過中に両側性の水平性眼球運動障害および両側の末梢性顔面神経麻痺が出現し、最終的にこれらは徐々に改善し、両眼の外転障害が残存した。入院時の水平性眼球運動障害の機序としては、輻輳のみが可能な病態としてone-and-a-half症候群が両側に生じている可能性があった。なお、paralytic pontine exotropiaのような所見は経過中はみられなかった。One-and-a-half症候群は、1967年にFisherら⁴⁾によって報告された一側への側方注視

麻痺と他側への核間麻痺を呈する病態である。その責任病巣は、一側のMLFに加えて、①同側傍正中橋網様体 (paramedian pontine reticular formation, PPRF)、②同側外転神経核、③同側 PPRF と外転神経核、④同側外転神経運動核神経線維と反対側MLFの4種類の可能性が指摘されている⁵⁾。PPRF障害で生じるone-and-a-half症候群では人形の目現象は保たれ、人形の目現象が消失しているばあいには、その原因病巣がPPRFを外れて、吻側か尾側に存在する⁶⁾⁷⁾。本症例は人形の目現象は消失していたことから、責任病巣はPPRF障害ではなくMLF+外転神経核(あるいは線維)が両側性に障害を受けたものと考えた。また、両側MLF症候群の急性期には相対的に外転神経核の活動が勝り両眼の外転位 (wall-eye position) をともなうことがあり、WEBINO (wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia) 症候群と呼ばれている⁸⁾⁹⁾。本症例ではむしろ第1眼位では軽度内転位の状態であり、両側外転神経の障害の方がMLFの障害よりも高度であったことを示唆した。実際に、両眼球の内転と外転の回復には差をみると、内転はすみやかに回復したのに対し外転障害が最後まで遷延したこともこれを裏付けた。中枢での両側方視の障害

において、両側 MLF 症候群と両側 one-and-a-half 症候群を臨床像から鑑別するのは困難であるが、paralytic pontine exotropia の有無が重要になると考えられる。つまり急性期に第 1 眼位で wall-eye position をとっているかどうかは簡便な鑑別法かもしれない。Paralytic pontine exotropia そのものは一側 one-and-a-half 症候群で健側眼に急性期に出現しうるが¹⁰⁾、両側性になると外転障害のために現れない。一方、両側 MLF のみの障害のばあいは、前述したように急性期に WEBINO 症候群を生じうる可能性が高い。降矢らは右 one-and-a-half 症候群を示した後に WEBINO 症候群へ経時的に変化し、最終的に右 MLF 症候群で固定した脳塞栓症例を報告している¹⁾。このばあい、一側 one-and-a-half 症候群の状態で示されていた外転神経の虚血のみが回復し、虚血巣の移動により両 MLF の障害となって wall-eye となりさらに虚血が限局して右 MLF 症候群で固定した、と解釈できる。ただし、彼らの症例は塞栓により橋、中脳、小脳などにも病変があり一義的に説明してよいかどうか微妙なところで、本症例や降矢らの症例のように症状が変動するばあい、単一の病巣か複数の病巣かで意味はことなる。その点で本症例は単一病巣での症状推移を確認していて貴重であるといえる。

また、顔面神経麻痺の出現と改善は急速であったため、核の障害ではなく線維の障害であったと考えている。MLF、外転神経核および顔面神経核はこの部位で近接しておりこれらが共通に障害される病態がおこるのは少数例ではあるが報告されている¹¹⁾¹²⁾。脳底動脈がこの部位で閉塞をすると閉じ込め症候群に陥るが、本症例はその状態から回復してもなお末梢の虚血を反復し、血行力学的に顔面や四肢の麻痺として症状を呈した。椎骨脳底動脈系の梗塞は MRI 拡散強調画像にて偽陰性となりやすく、とくに発症 24 時間以内における椎骨脳底動脈系梗塞では偽陰性が 31% におよぶと報告されている¹³⁾。画像に反映されない臨床所見の変化が脳幹機能を反映し、時々刻々の観察が重要な症例であった。

文 献

- 1) 降矢芳子, 内山真一郎, 柴垣康郎ら. One-and-a-half 症候群, paralytic pontine exotropia, WEBINO を呈した脳底動脈

- 閉塞症の 1 例. 脳と神経 1997;49:558-562.
- 2) 宮坂和男. 脳・脊髄血管造影マニュアル. 東京: 南江堂; 1997. p. 124-126.
- 3) Yoshimoto Y, Wakai S. Unruptured intracranial vertebral artery dissection. Clinical course and serial radiographic imagings. Stroke 1997;28:370-374.
- 4) Fisher CM. Some neuro-ophthalmological observations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1967;30:383-392.
- 5) 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 literature. Neurology 1983;33:971-980.
- 6) Bogousslavsky J, Miklossy J, Regli F, et al. One-and-a-half syndrome in ischemic locked-in state: a clinico-pathological study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984; 47:927-935.
- 7) Johnston JL, Sharpe JA. Sparing of the vestibulo-ocular reflex with lesions of the paramedian pontine reticular formation. Neurology 1989;39:876.
- 8) McGettrick P, Eustace P. The w. e. b. i. n. o. syndrome. Neuro-ophthalmol 1985;5:109-115.
- 9) Gonyea EF. Bilateral internuclear ophthalmoplegia: association with occlusive cerebrovascular diseases. Arch Neurol 1974;31:168-173.
- 10) 大井長和. 複視と眼球運動障害. 柴崎 浩, 田川皓一, 湯浅龍彦, 編. ダイナミック神経診断学. 新潟: 西村書店; 2001. p. 420-430.
- 11) Felicio AC, Bichuetti DB, Marin LF, et al. Bilateral horizontal gaze palsy with unilateral peripheral facial paralysis caused by pontine tegmentum infarction. J Stroke and Cerebrovascular Diseases 2009;18:244-246.
- 12) Lee E, Kim JS, Kim JS, et al. A small dorsal pontine infarction presenting with total gaze palsy including vertical saccades and pursuit. J Clin Neurol 2007;3:208-211.
- 13) Oppenheim C, Stanescu R, Dormont D, et al. False-negative diffusion-weighted MR findings in acute ischemic stroke. Am J Neuroradiol 2000;21:1434-1440.

Abstract**Selective impairment and a unique recovery of bilateral horizontal gaze and facial palsy in a discrete pontine lesion: a case report**Kazuhiro Nagamine, M.D.¹⁾²⁾, Shogo Yazawa, M.D.¹⁾³⁾, Koichi Nakao, M.D.¹⁾⁴⁾ and Takekazu Ohi, M.D.⁵⁾¹⁾Department of Neurology, Miyazaki Prefectural Hospital of Nobeoka²⁾Division of Neurology, Respiriology, Endocrinology and Metabolism, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Miyazaki³⁾Department of System Neuroscience, Sapporo Medical University⁴⁾Department of Neurology, Jichi Medical University⁵⁾Department of Neurology, Kurashiki Central Hospital

A 77-year-old woman with bilateral horizontal gaze palsy, right hemifacial weakness and incomplete quadriplegia was transferred to our hospital. Brain magnetic resonance imaging on the first day revealed a slit-like signal deficit of the basilar artery and an abnormal signal area at the dorsal midline portion of the lower pons. Quadriplegia fluctuated in several days after admission, then disappeared finally. In spite of the recovery of quadriplegia, bilateral facial weakness appeared on Day 14 after the onset. Concerning the impairment of extraocular movements, bilateral adduction restored gradually followed by improvement of the right abduction. The clinical course suggested the involvement of bilateral medial longitudinal fasciculus (MLF) and abducens nuclei (or fibers) as the etiology of gaze palsy. Although bilateral MLF sign recovered within 3 weeks, and the abductor palsy of both eyes was persisted in mild degree. As imaging analysis did not always show the causative lesion, which correlated with the rapidly alternating signs in the patient, and careful neurological observation was therefore useful in the management of patients with brainstem dysfunction.

(Clin Neurol 2011;51:125-129)

Key words: bilateral horizontal gaze palsy, pontine infarction, medial longitudinal fasciculus, abductor palsy, bilateral facial weakness
