

Ocular neuromyotonia を呈した Tolosa-Hunt 症候群の 1 例

大平 明彦^{1)*} 園部 愛¹⁾

要旨：症例は 27 歳の女性で、左方視時の複視と左側の頭痛ならびに頬部のしびれ感を 8 ヶ月前から自覚した。初診時に左眼の上転・外転の軽度制限と左側三叉神経眼枝支配領域の感覚鈍麻をみとめた。初診 5 ヶ月後には左眼視神経障害が出現し、MRI にて左側海綿静脈洞から眼窩尖端部に占拠性病変をみとめた。右方視継続後に左眼 ocular neuromyotonia と複視が出現した。起床時にも同様の発作をほぼ毎日生じた。プレドニゾロン内服により頭痛・視神経障害は 2 日でほぼ消退し、複視も 4 日後には出現しなくなった。Ocular neuromyotonia が Tolosa-Hunt 症候群に合併したまれな報告例である。

(臨床神経 2013;53:376-379)

Key words：ocular neuromyotonia, Tolosa-Hunt 症候群, ステロイド治療

はじめに

Ocular neuromyotonia は、不随意的に、あるいは周辺視を維持することにより、特定の外眼筋（群）の収縮が持続する異常眼球運動である^{1)~4)}。頭部腫瘍への放射線治療後に発症することが多く、その発症機序については動眼神経における synkinesis（異常共同運動）との共通性が注目されている^{1)~3)}。頭蓋内腫瘍性病変のみで本症状を発症することは珍しく^{5)~7)}、原因疾患が不明な特発例も報告¹⁾⁴⁾されている。Tolosa-Hunt 症候群に本症状が合併し、ステロイド治療により改善したまれな例を経験したので報告する。

症 例

患者：27 歳、女性

主訴：複視

既往歴：5 歳より慢性中耳炎。2005 年 1 月末梢性左顔面神経麻痺発症するもステロイド剤内服により 1 ヶ月で回復。その後中耳炎が悪化し、同 6 月鼓室形成術。

現病歴：2005 年 2 月より左頬部しびれ感と左頭痛、極度左方視での複視を自覚するようになった。近医で三叉神経痛と診断され非ステロイド性抗炎症剤を投与されたが、時に 1 日中動けないくらいの頭痛を自覚していた。6 月より左前額部にもしびれ感が拡大した。頭部造影 MRI では異常所見はみとめられなかった。10 月に当科を受診した。

初診時所見：矯正視力は両眼とも 1.2 であった。眼圧・前眼部・中間透光体・眼底には病的所見をみとめなかった。左眼外転および上転運動に軽度制限をみとめ、相応する複視も

確認された。左三叉神経眼枝領域の触・痛覚低下がみとめられた。

経過：頭痛のため動けない日数が徐々に多くなってきた。しかし、2006 年 2 月当科受診時には複視がほとんど消失していた。3 月に視力低下を自覚し受診。左眼矯正視力は 0.6 と低下し、視野検査にて中心暗点を検出した。MRI にて左眼窩尖端部から海綿静脈洞にかけてほぼ均一な造影効果のある占拠性病変を検出した (Fig. 1)。4 月の当科受診時の左眼矯正視力は 0.8 であった。日により上方視や側方視で複視を自覚するとのことだが、受診時には複視もなく眼球運動制限もみとめられなかった。短時間の注視では生じないが、5 秒あまり右方注視後に視線を正面にもどすと左眼が内転位に固定されたままの状態が 10 秒間ほど持続する状態が観察され、ocular neuromyotonia と診断された (Fig. 2)。その発作の間、瞳孔や眼瞼には異常をみとめなかった。起床時にもほぼ毎日同様の状態になり複視を自覚するとの事であった。内下斜視となる眼位についても、患者が自分で鏡をみて確認した状態と一致するとのことであった。当院神経内科で脳血管造影検査を実施したところ、静脈相で左右を比較した結果、内・下側の一部を除く左海綿静脈洞の大部分が造影欠損と判断された。頭部 CT にて骨破壊像なし。胸部 CT にて異常なし。血液検査にて、主要腫瘍マーカー、白血球分画をふくむ血算、アンギオテンシン転換酵素・自己免疫関連主要抗体・梅毒血清反応・赤沈などに異常なく、髄液検査でも異常がなかった。プレドニゾロン 60 mg/日の内服が処方され、2 日後には頭痛・視力の改善を自覚し、4 日後には起床時のものもふくめ複視が消失した。2 週後の MRI で病巣の縮小をみとめ、同じころに顔面のしびれ感も消失した。20 日後当科受診時には左眼矯正視力も 1.2 と正常であり ocular neuromyotonia もみとめ

*Corresponding author: 東京女子医科大学眼科学教室〔〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1〕

¹⁾ 東京女子医科大学眼科学教室

(受付日：2012 年 9 月 3 日)

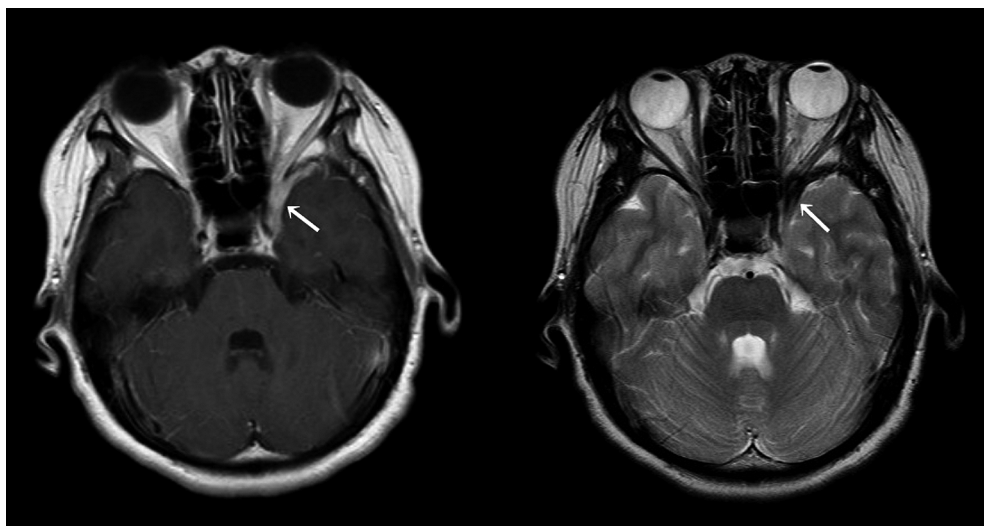


Fig. 1 Brain axial MRI (1.5 T).

Left: Gadolinium enhanced T₁-weighted image (1.5 T; TR 481 ms, TE 10 ms) showing an enhanced mass (arrow) in the left cavernous sinus extending to the orbital apex. Right: T₂-weighted image (1.5 T; TR 4,000 ms, TE 92 ms) showing the same mass (arrow) with low signal intensity.

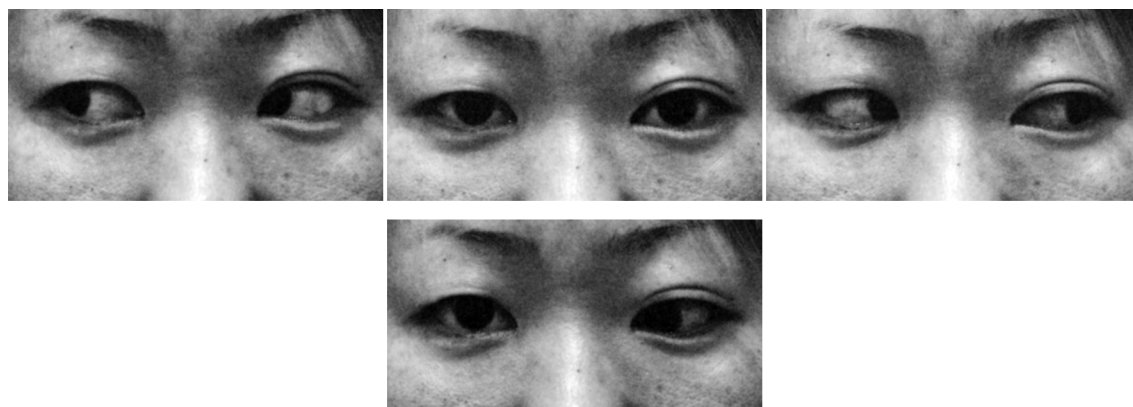


Fig. 2 Eye positions of the patient.

Upper row: during the quiescent period, there is no restriction in eye movement. Lower row: On resuming primary gaze after sustained rightward gaze, the patient shows esotropia and small hypotropia of the left eye.

ていない。地元に移転後、半年後の電話にて再発がないことを確認した。

考 察

本患者には視神経、動眼神経、三叉神経と外転神経の障害に加え海綿静脈洞に腫瘤をみとめていた。眼球運動制限は軽度で変動があった。発病直前の顔面神経麻痺を契機に抗炎症剤を長期断続的に投与されていたことが病気の経過に影響を与えたものと考えられる。頭痛をふくめてステロイド剤にすみやかに反応し、半年後にも無投薬にて異常がみとめられて

いないことより Tolosa-Hunt 症候群と診断された。

Ocular neuromyotonia は、海綿静脈洞近傍腫瘍への放射線治療後に発症する事が多いが、単なる腫瘍性病変のみで発症することもすでに報告^{5)~7)}されている。しかし、Tolosa-Hunt 症候群に併発した例は過去に報告がなく、ステロイド治療により改善したという報告もない。

本患者においては、発作時には左眼が内転するだけでなくやや下転もしており、内直筋だけでなく下直筋にも同時に異常な神経信号が到達していると考えられる。同じ動眼神経支配の瞳孔や眼瞼には肉眼的には異常をみとめなかった。非発作時にはこの synkinesis (異常共同運動) 所見はみとめなかつ

た。本症の発生機序に関しては、ephaptic neural transmission, 中枢神経内でのシナプスの再構成、カリウムイオンチャンネルの機能不全による神経軸索の過興奮などが挙げられ¹⁾⁶⁾ ている。動眼神経の synkinesis をともなう症例も多いことからこのような機序が推測されている。しかし両者にはことなる点がある。Synkinesis では特定の筋肉を動かす神経信号が中枢から送られている時間だけ、ペアとなった他の筋肉も同時に収縮している。Ocular neuromyotonia においては、中枢神経からの信号とは関係なく自発的に、あるいは特定方向を注視するという中枢神経からの神経信号をきっかけとして、末梢神経で異常信号が一定時間生じている。本患者は起床時に自発的に発作をくりかえしているが、Shults ら¹⁾ の (case 2) でも同様な現象がみとめられ、強い光刺激で生じると報告している。強い光刺激はくしゃみ反射 (photo-sneeze reflex) を人によりひき起こすことが知られており⁸⁾、視神経からの求心性信号が、三叉神経などの他の神経に伝播してゆく反射経路が推測されている。本症例においては光刺激が脳幹部の瞳孔対光反射経路を通して動眼神経に異常信号を惹起させている可能性も考えられる。

Ocular neuromyotonia の治療には神経細胞膜の安定化作用があるカルマバゼパンが特効薬としてもちいられている。本症例では原因疾患と考えられる Tolosa-Hunt 症候群に対するステロイド治療で ocular neuromyotonia も消失させることができた。ステロイド剤にも膜安定作用があるが、それよりも抗炎症効果と占拠性病変 (肉芽腫) 縮小効果による圧迫解除により動眼神経の過敏状態が低下し改善したものと推測している。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Shults WT, Hoyt WF, Behrens M, et al. Ocular neuromyotonia, a clinical description of six patients. Arch Ophthalmol 1986; 104:1028-1034.
- 2) Oohira A, Furuya T. Ocular neuromyotonia with spastic lid closure. J Neuroophthalmol 2006;26:244-247.
- 3) Choi KD, Hwang JM, Park SH, et al. Primary aberrant regeneration and neuromyotonia of the third cranial nerve. J Neuroophthalmol 2006;26:248-250.
- 4) 黒田昌寿, 磯崎英治, 松原四郎ら. 注視で誘発される反復性複視発作を呈した ocular neuromyotonia の 1 例. 臨床神経 2007;47:344-347.
- 5) Salchow DJ, Wermund TK. Abducens neuromyotonia as the presenting sign of an intracranial tumor. J Neuroophthalmol 2011;31:34-37.
- 6) Park HY, Hwang JM, Kim JS. Abducens neuromyotonia due to internal carotid artery aneurysm. J Neurol Sci 2008;270:205-208.
- 7) Jacob M, Vighetto A, Bernard M, et al. Ocular neuromyotonia secondary to a cavernous sinus meningioma. Neurology 2006; 66:1598-1599.
- 8) Whitman BW, Packer RJ. The photic sneeze reflex, literature review and discussion. Neurology 1993;43:868-871.

Abstract**A case of Tolosa-Hunt syndrome presenting ocular neuromyotonia**Akihiko Oohira, M.D.¹⁾ and Ai Sonobe, M.D.¹⁾¹⁾Department of Ophthalmology, Tokyo Women's Medical University School of Medicine

A 27-year-old woman noticed diplopia when gazing left and paresthesia of the left face and headache of the left side for 8 months. Abduction and supraduction of the left eye were moderately restricted. Hypoesthesia of the face innervated by the ophthalmic branch of the left trigeminal nerve was detected. Visual disturbance due to optic neuropathy developed 5 months later. MRI with gadolinium revealed a mass lesion extending from the left cavernous sinus to the orbital apex. Ocular neuromyotonia and corresponding diplopia were induced by sustained right gaze. Such episodes occurred almost every day on awaking in the morning. Prednisolone (60 mg/day) was given and the headache and visual disturbance ameliorated in two days. The diplopia disappeared in 4 days. The patient remains free from these symptoms after 6 months. This is the first report of ocular neuromyotonia associated with Tolosa-Hunt syndrome.

(Clin Neurol 2013;53:376-379)

Key words: ocular neuromyotonia, Tolosa-Hunt syndrome, steroid therapy
