

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

耳鼻咽喉科臨床 (2005.09) 98巻9号:685～690.

神経耳科学的検討を加えたアーノルドキアリ奇形の2例

石田芳也, 金谷健史, 執行寛, 原渕保明

題名：神経耳科学的検討を加えたアーノルドキアリ奇形の2例

略題：アーノルドキアリ奇形

石田芳也^{*,**}, 金谷健史^{*}, 執行 寛^{*,**}, 原渕保明^{**}

* 北海道社会保険病院 耳鼻咽喉科

** 旭川医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科外科学講座

別刷請求先：

〒078-8510 北海道旭川市緑が丘東2条1丁目1番1号

旭川医科大学 医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座

石田芳也

Tel: 0166-68-2554

Fax: 0166-68-2559

E-mail: ishida@asahikawa-med.ac.jp

英文抄録

Title: Two cases report of Arnold-Chiari malformation with neuro-otological
examination

Yoshiya Ishida ^{*}, ^{**}, Takeshi Kanaya ^{*}, Hiroshi Shigyo ^{*,**}, Yasuaki Harabuchi ^{**}

*Department of Otolaryngology, Hokkaido Social Insurance Hospital

**Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Asahikawa Medical College

Text:

Arnold-Chiari malformation is a rare congenital condition characterized by

varying degrees of down ward displacement of the cerebellar tonsils, inferior cerebellum or medulla through the foramen magnum. Diagnosis of Arnold-Chiari malformation is not difficult due to the characteristic primary position downward nystagmus and a variety of cerebellar signs. Recently using magnetic resonance imaging (MRI), diagnosis of Arnold-Chiari malformation is more easy, but the degree of neurological disorder in the cerebellum and brainstem are not clarified without neuro-otological examination. We analyzed the eye movement using electro-nystagmograph in two cases of Arnold-Chiari malformation (one case is 14 old female and the other case is 54 old female) and discussed the differences of neuro-functional disorder between two cases that can not be discriminated by MRI techniques only.

Key words: Arnold-Chiari malformation, downbeat nystagmus, postcaloric secondary
phase nystagmus, neuro-otological examination

はじめに

アーノルドキアリ奇形は小脳下部，小脳扁桃が変形，延長，下垂し大後頭孔から脊柱管内に嵌入する先天奇形である [1-4]．その結果，小脳・脳幹の圧迫による種々の機能障害を呈し，めまい，平衡障害を訴えて耳鼻咽喉科を受診する事も少なくない [5-9]．近年，MRI 等の画像診断の進歩により，診断自体は比較的容易となったが，神経耳科学的な機能評価を行った報告は少ない．今回我々は，当科を受診したアーノルドキアリ奇形の2症例について神経耳科学的側面からその機能障害の部位，程度について検討したので報告する．

症例

症例1：14歳，女性

主訴：歩行時のふらつき

現病歴：2000年夏頃より歩行時，運動時のバランスが徐々に悪化し，歩行時，体が左右に揺れてまっすぐ歩けなくなったため，2000年8月に当科初診した．

既往歴：特記すべき事なし．

家族歴：特記すべき事なし．

初診時所見：聴力は正常，聴器レントゲンも正常．その他の耳鼻咽喉科領域にも異常なし．

神経学的所見：ロンベルグ試験陽性で足踏み検査では右に偏奇を認めた．鼻指鼻試験は

不良, 上肢, 下肢の腱反射の亢進を認めた.

眼振所見: 右方注視時に右向き水平回旋混合性眼振を認め, 赤外線 CCD 検査では, 仰臥位左下頭位で右向きの水平回旋混合性頭位眼振を認めた (図 1 A) .

脳 MRI 所見: 中枢性の疾患を疑い脳 MRI 検査を行った (図 2 A) . 小脳扁桃が下垂し大後頭孔から脱出し, それによって橋延髄接合部が, 小脳扁桃と C1 椎体前弓に挟まれ圧排をされていたが, 小脳, 脳幹内部には異常信号を認めず, アーノルドキアリ奇形の確定診断を得た.

ENG 検査: 機能障害の部位, 程度の評価目的で ENG 検査を行った. 2点交互検査では overshoot が著明であった (図 3 A) . 追跡眼球運動検査 (eye tracking test: ETT) では Saccadic pursuit を認めた (図 4 A) . 視運動性眼振 (optokinetic nystagmus: OKN) は極めて解発不良であった (図 5 A) . 温度刺激検査では温度眼振第 2 相が認められた. 図 6 に右冷水刺激時の記録を示す. 冷水刺激により左向きの眼振が誘発され (図 6 A) 徐々に小さくなり消失するが, その後頭位変換等の刺激は何も加えていないにもかかわらず, 温度眼振の第 2 相と考えられる右向きの眼振が出現した (図 6 B) .

症例 2 : 54 歳, 女性

主訴: めまい, 歩行時のふらつき

現病歴: 2003 年 1 月頃よりめまいが出現し, 体が左右にふらつくため歩行が不安定になってきたということで 2003 年 5 月に当科受診した.

既往歴：1998年にアーノルドキアリ奇形の診断を受け、除圧術を施行されている。

家族歴：特記すべき事なし。

初診時所見：聴力は正常，聴器レントゲンも正常．その他の耳鼻咽喉科領域にも異常を認めなかった．

神経学的所見：右上下肢の痙攣性麻痺，右上下肢の腱反射低下，下肢振動覚低下，失調性歩行 (wide-based spastic ataxic gait) を認めた．

眼振所見：著明な下眼瞼向き垂直回旋混合性自発眼振を認めた．この眼振は右方視により増強した．赤外線 CCD 検査にて仰臥位で下眼瞼向き垂直回旋混合性自発眼振を認めた (図 1 B) ．

脳 MRI 所見：小脳扁桃が下垂し大後頭孔から脱出しているアーノルドキアリ奇形の所見を認めた (図 2 B) ．

平衡機能検査：2点交互検査は症例1に比べて良好であった (図 3 B) ．追跡眼球運動検査 (ETT) でも症例1に比べて比較的良好であった (図 4 B) ．視運動性眼振 (OKN) は一部解発不良であったが症例1に比べて良好であった (図 5 A) ．また温度刺激検査にて温度眼振の視覚性抑制 (Visual suppression) の低下が認められた (図 7) ．

考察

アーノルドキアリ奇形は、1887年 Cleland [1] によって初めて報告され、1891年 Chiari H [2] ，1894年 Arnold J [3] によって詳細に検討，報告された．小脳下部，小脳扁桃が

変形，延長，下垂し大後頭孔から脊柱管内に嵌入する先天奇形であり [1-4] ，その結果，小脳・脳幹の圧迫による種々の機能障害を呈し，多彩な神経症状を呈する疾患である．本疾患は，嵌入の程度によって4つの型分類があり [10] ，嵌入の程度が最も軽度である I型は，先天奇形でありながら平衡失調等の歩行障害や言語障害などの臨床症状が緩徐に進行する．そのため比較的長い病悩期間の後に，めまい，平衡障害を訴えて耳鼻咽喉科を受診する事もあり，我々耳鼻咽喉科医がその診断にかかわる事もある重要な疾患である [5-9]．小脳下部，小脳扁桃の変形，下垂という本疾患において非常に特徴的かつ特異的な所見は，脳MRI 検査によって容易に発見できる様になり，診断をつける事自体は比較的容易となった．1954年に Cogan, Barrow ら [11] が神経耳科学的検討を報告しており，その後報告された多くの症例で自発性垂直性下眼瞼向き眼振 (spontaneous down beat nystagmus) が認められる．アーノルドキアリ奇形における自発性垂直性下眼瞼向き眼振の出現頻度は，佐野によれば 68.4%，小松崎によれば 82.6%である [6, 12-14]．また，この自発性垂直性下眼瞼向き眼振が認められた場合の原因疾患は，アーノルドキアリ奇形が最も多く 58%，脊髄小脳変性症が 21%，その他小脳虫部血管障害，橋血管障害，慢性抗けいれん剤中毒症と報告されている [15]．自発性垂直性下眼瞼向き眼振は，大後頭孔付近の障害を示す徴候とされ，その責任部位は小脳正中部や小脳片葉，下部脳幹とされているが [5, 8, 9, 13, 16] ，その責任病巣に関しては未だ確定はされてなく，不明な点も多い．最近では小脳片葉の垂直性前庭眼反射 (vestibular-ocular reflex: VOR) による抑制障害との説が有力である [17]．

当科を受診した2症例は画像検査によりいずれもアーノルドキアリ奇形I型と診断されたが、画像上両者の障害部位、障害の程度の違いを推測することは困難であった。しかし、神経耳科学的な機能障害の評価によって両者の機能障害の部位程度の違いを明らかにする事が可能であった。症例1は smooth pursuit と OKN の障害が著明であり、脳幹機能の障害の存在が示唆された。また、温度刺激検査において明らかな温度眼振第2相が観察された。温度眼振第2相についてその発生の詳細な機構は解明されていないが、現時点では小脳、脳幹に存在する速度蓄積機構 (Velocity Storage) の障害により出現するとされており、中枢性病変を示唆する所見の一つである[18-21]。前庭眼反射 (VOR) は、前庭からの速度信号 (パルス) を眼球の位置信号に変換 (積分) する神経積分器 (機構) により制御されているが、この積分器は前庭入力を蓄積し、前庭刺激の終了後もそれを保持している。これが速度蓄積機構であり蓄積された前庭入力を放出することにより、温度眼振第2相が出現する。しかし、通常は第2相以降の時定数が非常に早いか反応が小さいために、第1相しか観察できないとされている。この機構は、小脳と脳幹のネットワークにより形成されているとされており、脊髄小脳変性症や小脳萎縮症など小脳疾患で第2相出現の報告が散見されている [22, 23]。本症例は小脳の機能障害に加え、脳幹機能の障害の存在が示唆される結果となった。症例2は症例1と比較して著明な下向き自発眼振が認められたが、smooth pursuit と OKN の障害は軽度であり脳幹機能自体は比較的保たれていた。また温度刺激検査にて温度眼振の視覚性抑制 (Visual suppression) の低下が認められ、小脳、特に片葉の機能的な障害が示唆された。著明な下向き自発眼振は小脳片葉の障害による垂直

性前庭眼反射 (VOR) の抑制障害によるものであり、本症例ではそれが主な病態をなしていると考えられた。2症例を神経耳科学的な見地から比較すると症例1の方が脳幹機能の広汎な障害があり障害の程度は大きいという事になる。2症例ともアーノルドキアリ奇形 I型の診断であるが、一般的には症状は成人以降に生じるとされているにもかかわらず、症例1は14歳と比較的若年で症状が出現しており、より重度の奇形であり障害も強いと考えられる。症例2は症状の発症も遅く既に除圧術を受けているため、脳幹に関する障害は軽度であると推測される。症例1は当科で診断された後、他院で除圧術を施行されて症状の改善を認めている。本症例の治療後の神経耳科学的な評価は行っていないが、同様の症例を集め治療前後で比較評価できれば、アーノルドキアリ奇形の治療効果判定に非常に有用であると考えられる。

アーノルドキアリ奇形のような中枢の形態異常をともなう疾患の診断はMRIが非常に有用である。しかしながら画像からはその障害部位や程度などの病態を明確にとらえることは困難である。本症例の様に神経耳科学的な機能検査を追加することで個々の病態を明確にとらえることが可能となる。診断を付けることが最も重要であるが、単に診断を付けるのみではなく、機能検査等によって個々の症例の病態の評価することが重要であると考えられた。

まとめ

1. 当科で経験したアーノルドキアリ奇形の2例について神経耳科学的検討を加えた.
2. 神経耳科学的検討を加える事で画像診断では判断できない障害部位, 障害の程度などの病態を明確にとらえる事が可能であり, 機能評価の重要性を再確認した.

この論文の要旨は第14回北北海道耳鼻咽喉科懇話会(旭川), 第190回日本耳鼻咽喉科学会北海道地方部会(札幌)で口演した.

参考文献

- 1) Celeland JG: Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. J Anat Physiol 17: 257-292, 1883.
- 2) Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. Dtsch Med Wochenscher 17: 1172-1175, 1891.
- 3) Arnold J: Myelocytes, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr Pathol Anat 16: 1-28, 1894.
- 4) Peach B: Arnold-Chiari malformation: Anatomic features of 20 cases. Arch Neurol 12: 613-621, 1965.
- 5) 横田淳一, 坂田英治: 自発性下眼瞼向き眼振を呈した Arnold-Chiari 奇形(I型)例の Blink Reflex 検討. Equilibrium Research 55: 50-57, 1996.
- 6) 高野智晴, 坂本祐子, 伊原恵子, 他: 垂直性下眼瞼向き眼振で診断されたアーノルド・キアリ奇形の1症例. 医学検査 49: 1301-1307, 2000.
- 7) 津田邦良, 澤津橋基広: 眩暈症状の自然寛解を認めた Arnold-Chiari 奇形 I 型の1例. 耳鼻と臨床 42: 566-568, 1996.
- 8) 小川真滋, 藤原敏浩, 長谷川賢作: 自発性垂直性下眼瞼向き眼振で発見された Arnold-Chiari 奇形の1例. 耳鼻と臨床 36 補冊 6: 1082-1086, 1990.
- 9) 古川明靖, 青木勝三郎, 渡辺勲: Arnold-Chiari 奇形例の神経耳科学的検討.

Equilibrium Research 51: 265-270, 1992.

10) 太田富雄, 梶川博: 脳神経外科要説. 京都: 金芳堂; 1990: pp 479-81.

11) Cogan Dg, Barrows Lj: Platybasia and the Arnold-Chiari malformation. *Ama Arch Ophthalmol* 52: 13-29, 1954.

12) 一条宏明, 朴沢二郎, 新川秀一: 自発性垂直性眼振に関する臨床的考察.

Equilibrium Research 51: 473-480, 1992.

13) 小松崎篤: 自発性下眼瞼向き垂直眼振の臨床的考察 *神経内科* 10: 125-139, 1979.

14) 金山亮治: Arnold-Chiari 奇形の神経耳科学的検討. *臨床耳科* 10: 70-71, 1983.

15) 小松崎篤, 竹森節子: 眼振図 とり方・よみ方. 東京: 篠原出版; 1983: pp 25-27.

16) 市村彰英, 鈴木衛, 堀口利之, 他: 下眼瞼向き眼振症例の検討. *Equilibrium Research* 62: 302-307, 2003.

17) Brandt T, Dieterich M: Central vestibular syndromes in the roll, pitch, and yaw planes: topographic diagnosis of brainstem disorders. *Neuroophthalmology* 15: 291-303, 1995.

18) 嘉和知直美: 正常者温度眼振反応の垂直成分および第2相について 耳石器関与の可能性. *日本耳鼻咽喉科学会会報* 95: 1409-1420, 1992.

19) Cohen B, Matsuo V, Raphan T: Quantitative analysis of the velocity characteristics of optokinetic nystagmus and optokinetic after-nystagmus. *J Physiol* 270: 321-344, 1977.

20) Arai Y, Suzuki J, Hess BJ et al: Caloric nystagmus in three dimensions under otolithic control in rhesus monkeys. A preliminary report. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 52: 218-225, 1990.

21) Raphan T, Cohen B: Organizational principles of velocity storage in three dimensions. The effect of gravity on cross-coupling of optokinetic after-nystagmus. Ann N Y Acad Sci 545: 74-92, 1988.

22) 竹之内剛, 堀口利之, 鈴木衛, 他: 脊髄小脳失調症6型(SCA6)に見られた温度眼振第2相. Equilibrium Research 59: 490, 2000.

23) 高石司, 松田常男, 高田知宜: 温度眼振検査で第3相眼振の出現した小脳萎縮症例. 耳鼻咽喉科臨床 補冊 24: 70-74, 1988.

図表説明

図1：眼振所見

A：症例1 右方注視時に右向き水平回旋混合性眼振を認めた。赤外線 CCD では仰臥位左下頭位で右向き水平回旋混合性頭位眼振を認めた。

B：症例2 著明な下眼瞼向き垂直回旋混合性自発眼振を認めた。赤外線 CCD にて下眼瞼向き垂直回旋混合性自発眼振を認めた。

図2：脳MRI所見

A：症例1 小脳扁桃が下垂し大後頭孔から脱出している

B：症例2 症例1 とほぼ同様の所見である。小脳扁桃が下垂し大後頭孔から脱出している。

図3：2点交互検査

A：症例1 overshoot が著明である。

B：症例2 症例1 に比べて良好である。

図4：追跡眼球運動検査 (ETT)

A：症例1 Saccadic pursuit を認めた。

B：症例2 症例1 に比べて比較的良好である。

図5：視運動性眼振検査 (OKN)

A：症例1 極めて解発不良である。

B：症例2 一部解発不良だが症例1に比べて解発良好である。

図6：温度刺激検査（症例1 右冷水刺激時）

A：冷水刺激により左向きの眼振が誘発されている（温度眼振第1相）。

B：右向きの眼振が出現し、温度眼振第2相が認められた。

図7：温度刺激検査（症例2 右冷水刺激時）

温度眼振の視覚性抑制(Visual suppression)の低下が認められた。

〒606-8395

京都市左京区丸太町通川端東3-9

耳鼻咽喉科臨床学会

担当者御机下

御多忙のところまことに恐れ入ります。このたびは私の論文「神経耳科学的検討を加えたアーノルドキアリ奇形の2例」を貴学会誌に投稿させていただきますので、よろしくお願いたします。なお、別刷は30部希望いたします。

2007年 10月 15日

旭川医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座

石田芳也

連絡先

〒097-8555

北海道稚内市中央4丁目1-1番6号

市立稚内病院 耳鼻咽喉科

Tel: 0162-23-2771 Fax: 0162-23-5636

E-mail: ishida@asahikawa-med.ac.jp

图 1

A: 症例 1

B: 症例 2

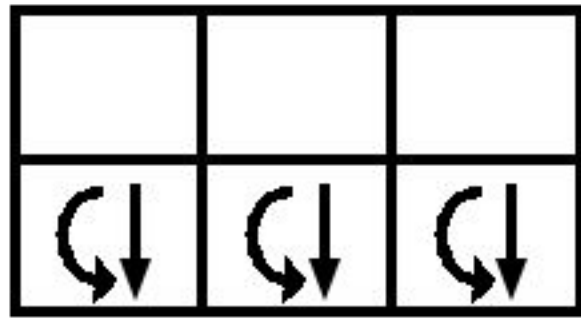
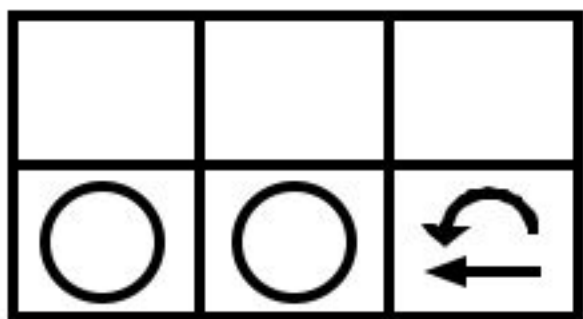
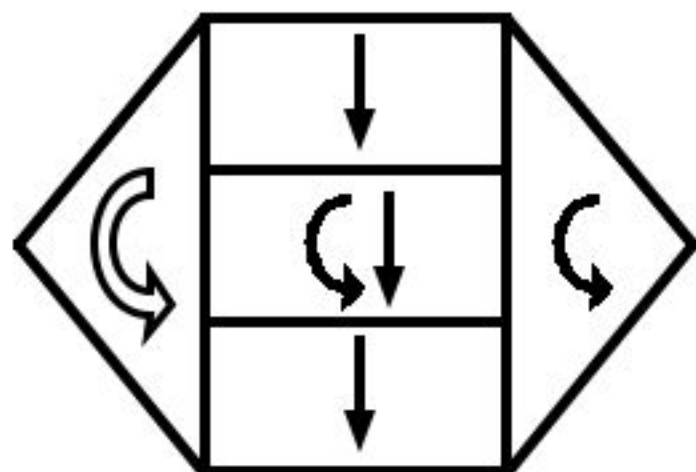
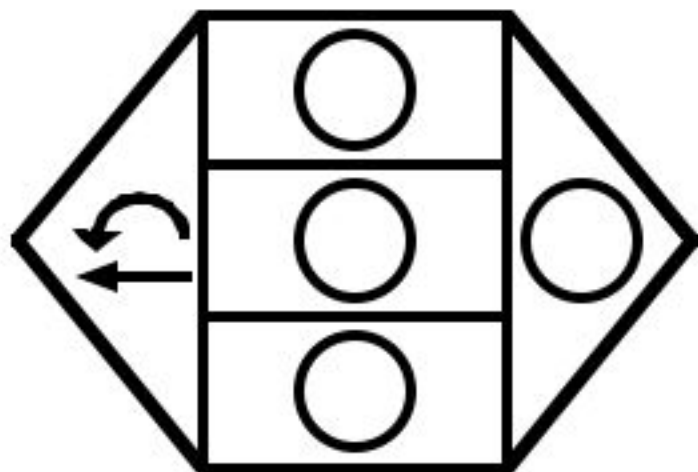
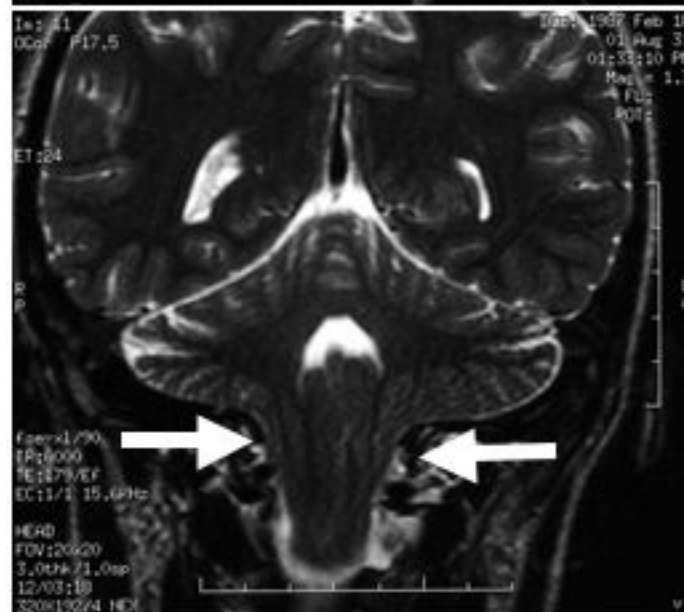


图 2

A : 病例 1



B : 病例 2

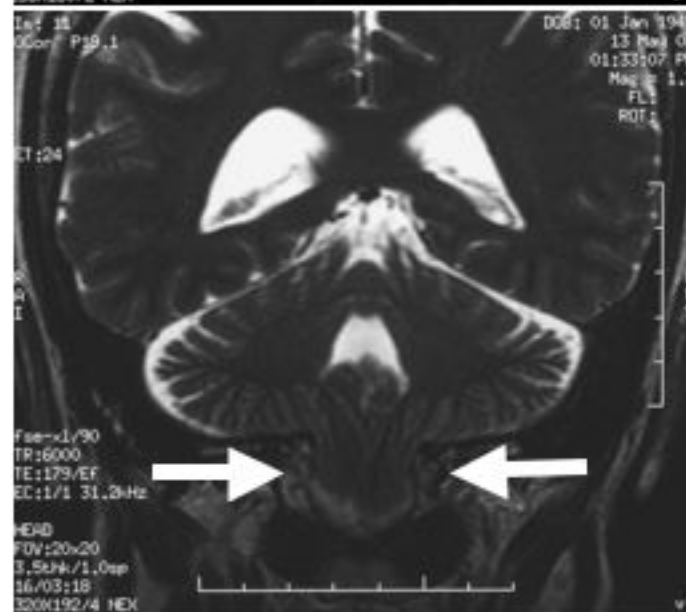
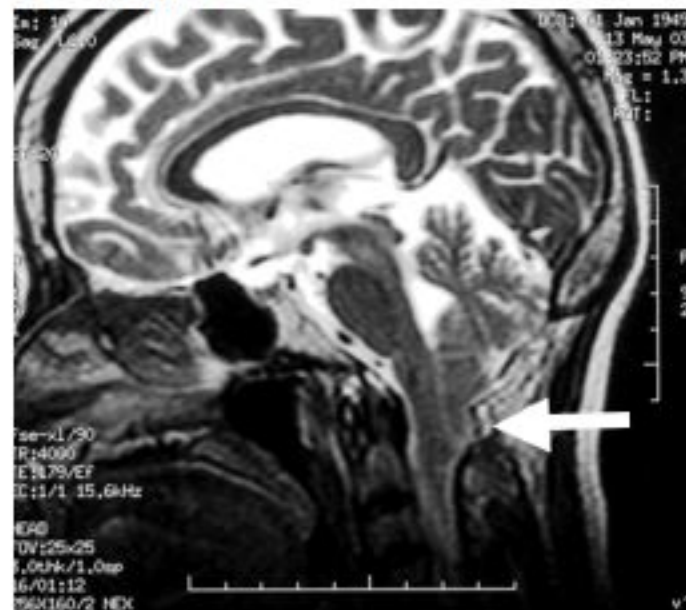


图 3

A : 症例 1

B : 症例 2

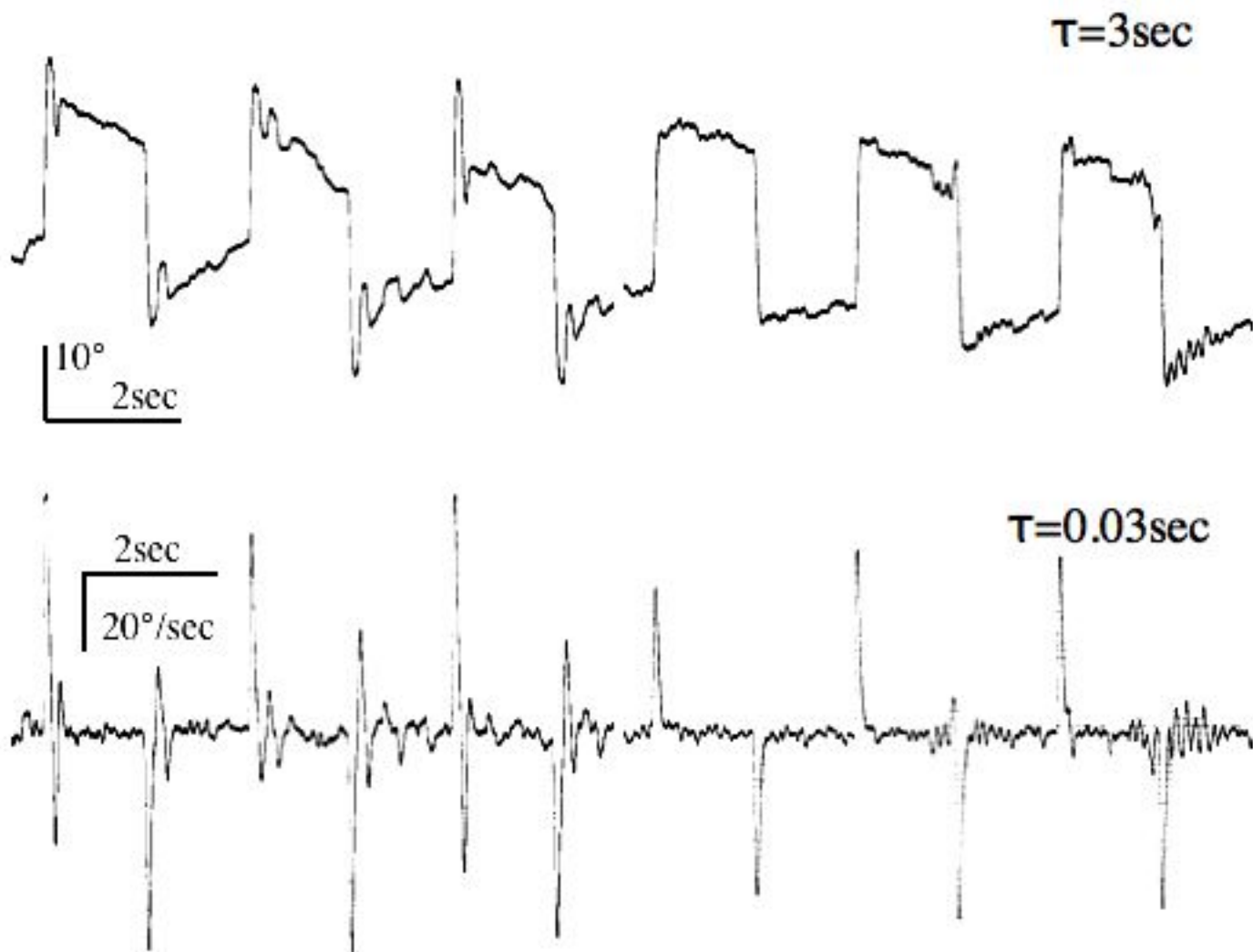


图 4

A : 症例 1

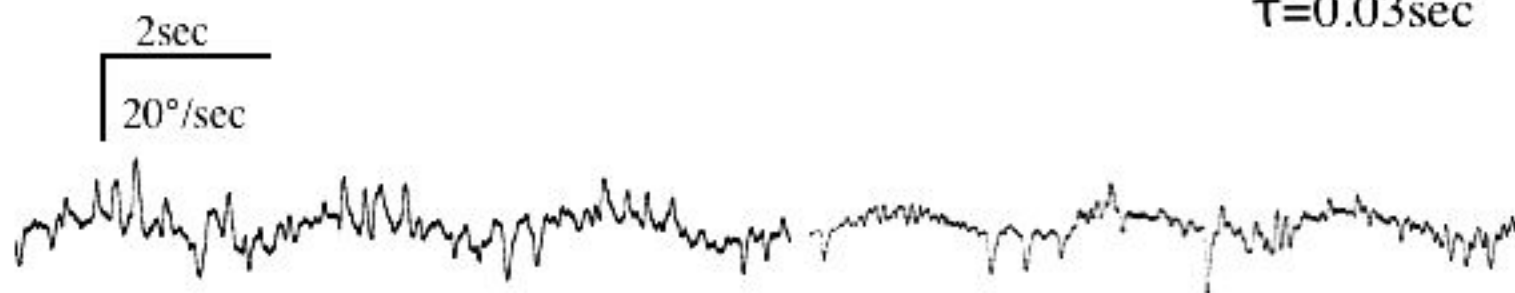
B : 症例 2

$\tau=3\text{sec}$



10°
2sec

$\tau=0.03\text{sec}$



2sec
20°/sec

图 5

A : 症例 1

B : 症例 2

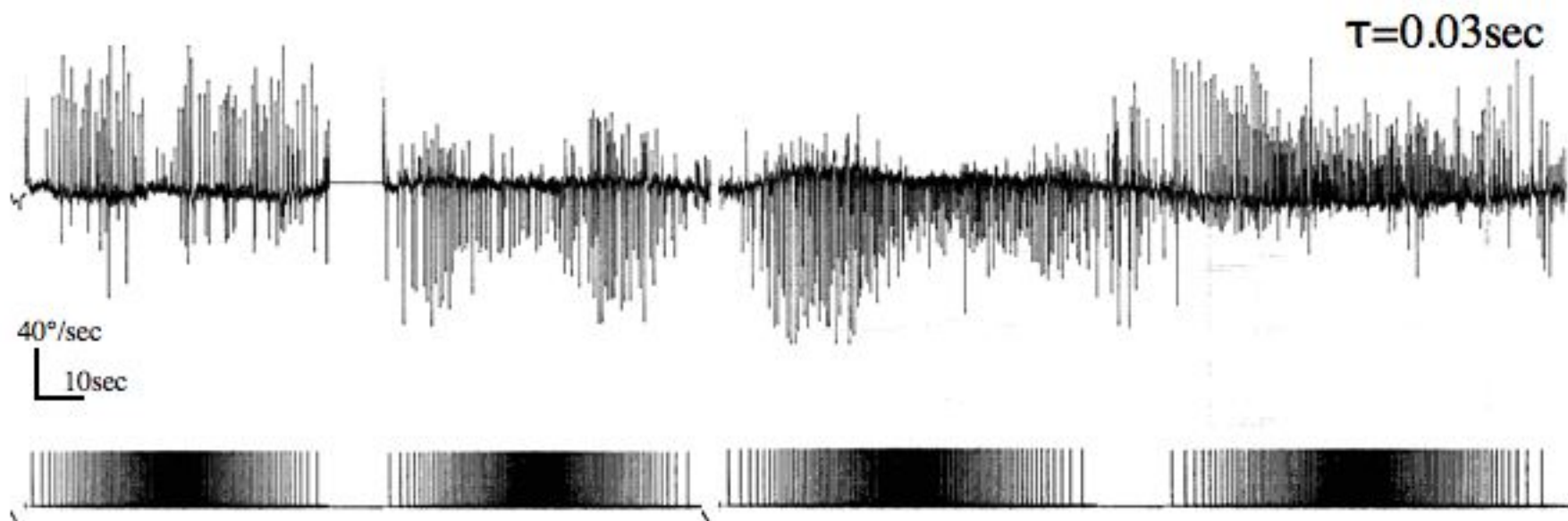
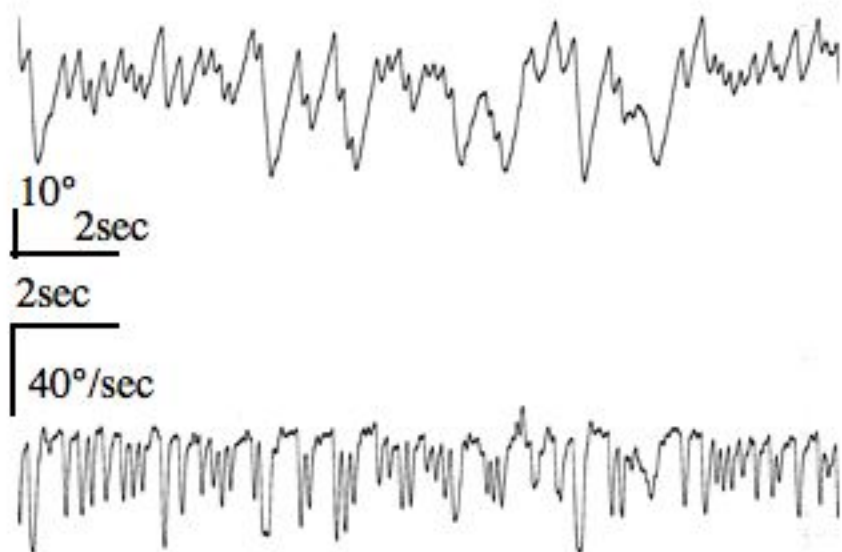


图 6

A : 温度眼振第 1 相



B : 温度眼振第 2 相

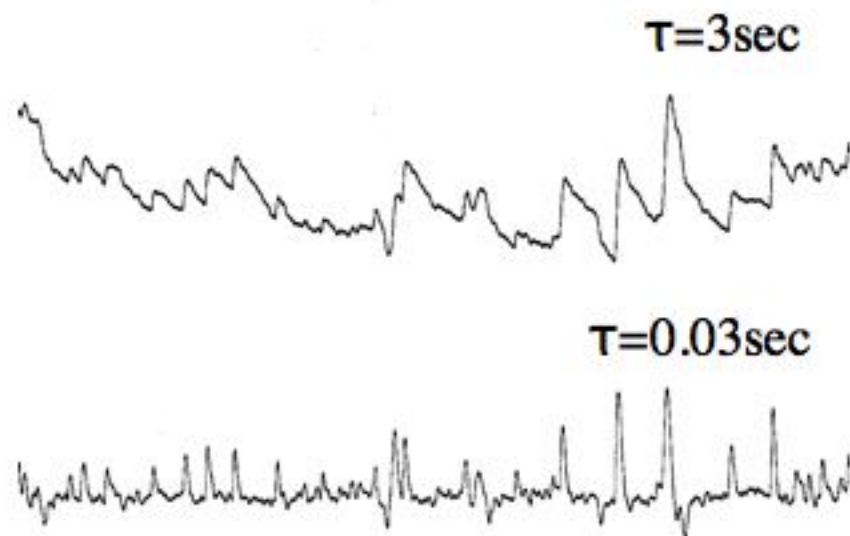


図 7

