

眼球運動神経麻痺

機能解剖と病態生理

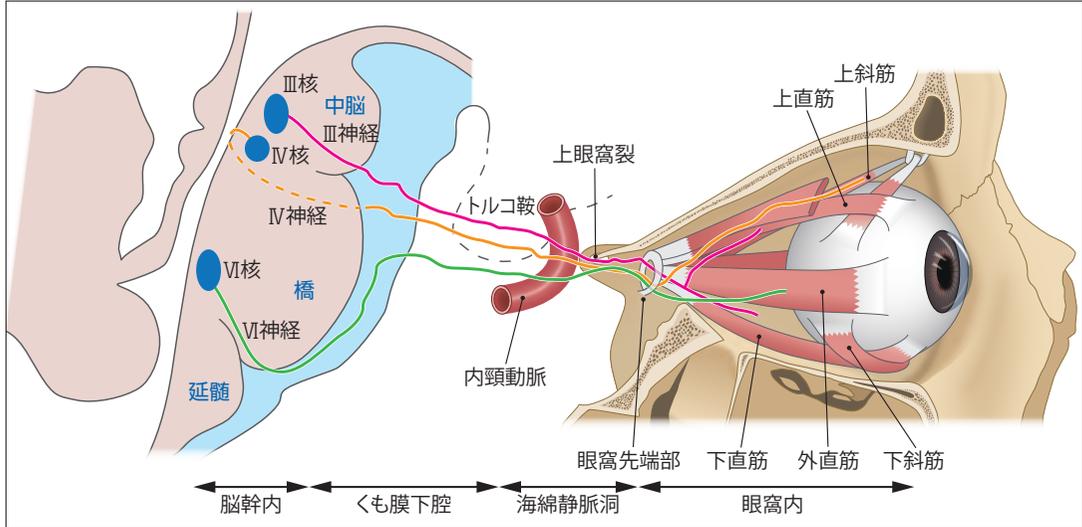


図1 眼球運動神経と外眼筋（左眼）の走行

(文献3, 4をもとに作図)

眼球運動は、核上性中枢から神経核、末梢神経、神経筋接合部、外眼筋へ指令が伝わることによって起こる。この経路のうち眼球運動をつかさどる末梢神経である動眼神経（第Ⅲ脳神経）、滑車神経（第Ⅳ脳神経）、外転神経（第Ⅵ脳神経）の障害により生じるのが眼球運動神経麻痺である。滑車神経と外転神経は眼球運動のみの働きであるが、動眼神経は眼瞼および瞳孔にも作用する。したがって眼球運動神経麻痺では、眼球運動障害による眼位異常（斜視）以外に、眼瞼下垂や瞳孔散大にも注意を払う必要がある。また、海綿静脈洞、上眼窩裂、眼窩先端部では眼球運動神経が並走しているため、複合神経麻痺を呈する。

各眼球運動神経の経路と神経麻痺

【動眼神経麻痺】

動眼神経核は中脳上丘の高さに位置し、下直筋、下斜筋、内直筋には同側性に、上直筋には反対側に、上眼瞼挙筋には両側性に線維を出す。また、Edinger-Westphal核は同側性に副交感神経線維を出す¹⁾。動眼神経は神経核を出ると、中脳内、くも膜下腔（脚間窩）、海綿静脈洞、上眼窩裂を経て眼窩へ入る²⁾（図1）^{3, 4)}。眼窩では、神経は上下にわか

れ、上方は上直筋と上眼瞼挙筋を、下方は内直筋、下直筋、下斜筋を支配する。下斜筋へ向かう神経の一部は毛様体神経節を經由して瞳孔括約筋および毛様体筋へ至る¹⁾。散瞳を伴う動眼神経麻痺をみた場合、動脈瘤の圧迫を疑う。これは、動脈瘤の好発部位である内頸動脈後交通動脈分岐部 (internal carotid-posterior communicating artery: IC-PC) 近傍を動眼神経が走行していること、さらに瞳孔運動線維 (副交感神経) は神経の表層を走っているため、圧迫による影響を受けやすいからである (図2)⁵⁾。一方、神経表層は毛細血管が豊富で循環障害には強いいため、循環障害に伴う動眼神経麻痺では瞳孔散大を生じにくい²⁾。

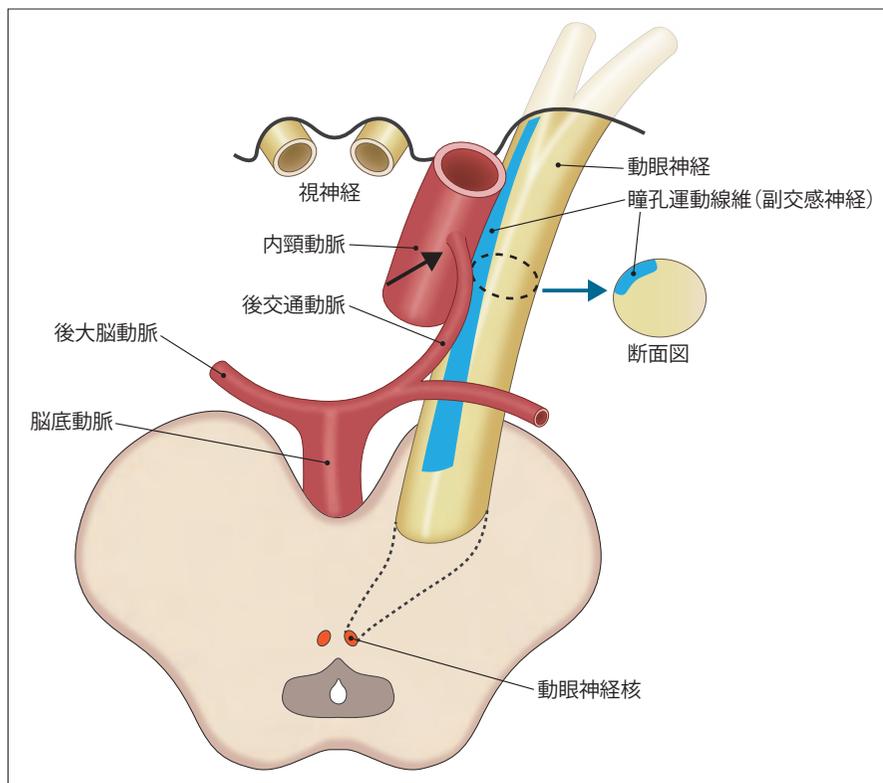


図2 動眼神経内の瞳孔運動線維の走行図

内頸動脈、後交通動脈分岐部は動脈瘤の好発部位 (黒矢印) であり、近接する動眼神経の内上側を瞳孔運動線維 (副交感神経) が走行している。 (文献5をもとに作図)

【滑車神経麻痺】

滑車神経核は中脳下丘の高さに位置し、神経線維は対側の上斜筋を支配する。核を出たあとは中脳水道の背側で交差し脳幹を出る。大脳脚の周りを腹側に曲がり、硬膜を貫通して海綿静脈洞、上眼窩裂を経て眼窩へ入る (図1)^{3, 4)}。眼窩では上眼瞼挙筋の上方を対角線状に交差し上斜筋に至る⁶⁾。滑車神経麻痺では、患側の内下転障害を呈し、上下複視を訴える。健側への頭部傾斜で複視が軽減するため、代償頭位を呈することがある。原因は、循環障害、先天性、外傷、圧迫性病変など様々である。

【外転神経麻痺】

外転神経核は橋に位置し、同側性に外直筋を支配する。外転神経は核を出ると、神経根(橋内)、頭蓋神経束(くも膜下腔と蝶形骨斜台を上行する部分)、Dorello管(側頭骨岩様突起と蝶形骨との接合部)、海綿静脈洞、上眼窩裂を経て眼窩へ入り外直筋に到達する⁷⁾(**図1**)^{3, 4)}。前述の動眼神経は圧迫などによる直接障害であることが多いが、外転神経麻痺はくも膜下腔を走行する部分が長く、頭蓋内圧亢進などの遠隔の病変でも障害が起こる⁷⁾。

【複合神経麻痺】

海綿静脈洞、上眼窩裂、眼窩先端部では、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ神経が近接して走行しているため複合神経麻痺を生じる(**図3**)^{4, 8)}。同部位で隣接する三叉神経(第Ⅴ脳神経)の第1枝(V1)、第2枝(V2)が障害されると眼痛や頭痛を訴える。また、眼窩先端部の異常では視神経(第Ⅱ脳神経)障害による視機能障害を呈する。

疫学

滑車神経麻痺および動眼神経麻痺は、小児では先天性、成人では微小循環障害が多い。外転神経麻痺は、小児では脳腫瘍、成人では微小循環障害で多くみられる。

症状・臨床経過

① 動眼神経麻痺

上転・下転・内転障害、眼瞼下垂、瞳孔散大を呈する。糖尿病など微小循環障害によるものは急性発症の複視、眼瞼下垂を訴え、多くは数カ月で自然軽快する。脳動脈瘤の圧迫に伴う場合も急性発症が多く、眼深部痛や頭痛を訴える。動脈瘤破裂に伴うくも膜下出血は致死率が高い。

② 滑車神経麻痺

患側の内下転障害による上斜視がみられ、健側への頭部傾斜がみられる。微小循環障害に伴うものは急性発症であるが、多くは数カ月で自然軽快する。

③ 外転神経麻痺

外転障害による内斜視を呈する。微小循環障害では急性に発症し、多くは数カ月で自然軽快する。頭蓋内圧亢進によるものは一過性の複視を訴えることがある。

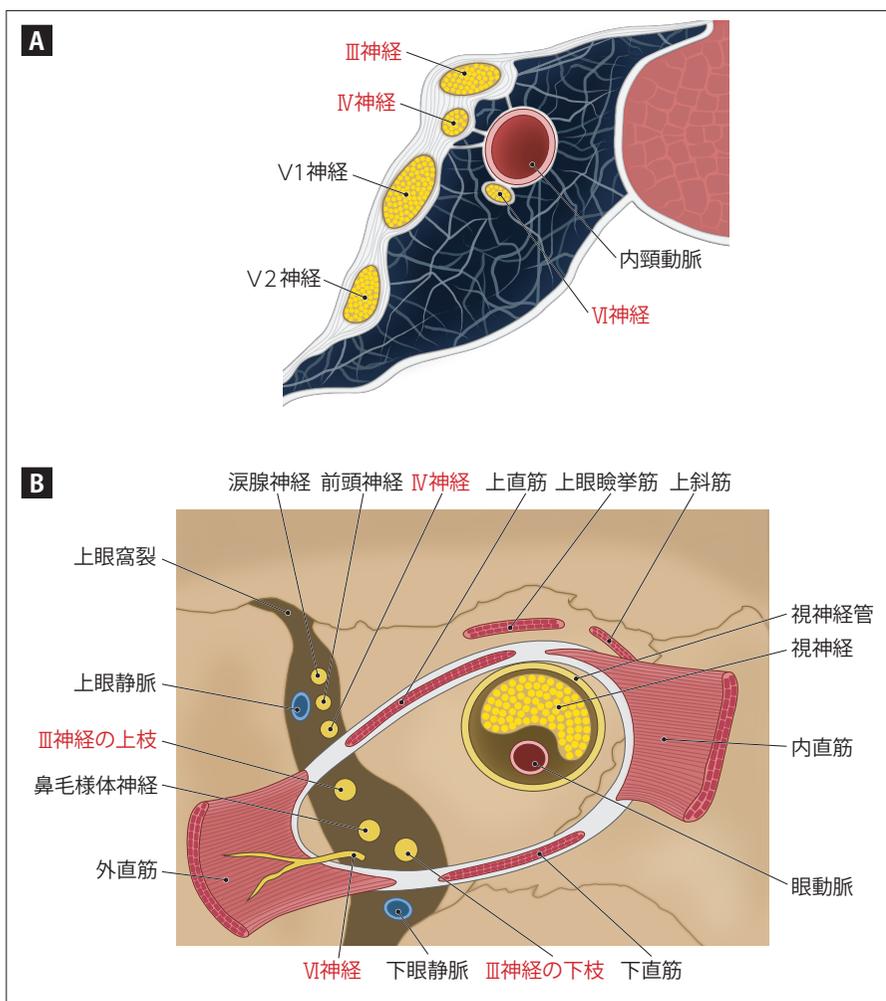


図3 海綿静脈洞と眼窩先端部の眼球運動神経の走行

A: 右海綿静脈洞

B: 右眼窩先端部

海綿静脈洞はⅢ, Ⅳ, Ⅵ神経以外に三叉神経 (V1, V2) が, 眼窩先端部では視神経が近接して走行しており, 複合神経麻痺を生じやすい。(文献4, 8をもとに作図)

④ 複合神経麻痺

Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ神経のうち2つ以上の神経が障害される。海綿静脈洞から上眼窩裂の病変では三叉神経障害による眼痛, 頭痛を呈する。眼窩先端部症候群では, 上記に加え, 視神経障害による視力低下を訴える。

問診のポイント

① 発症経過 (急性, 亜急性, 慢性経過), 日内変動の有無, 先行感染症状の有無

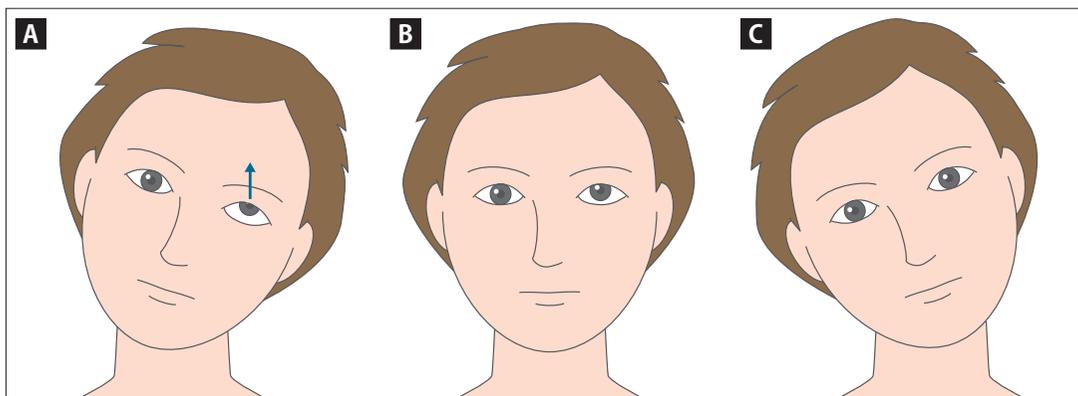


図6 Bielschowsky頭部傾斜試験 (左滑車神経麻痺の症例)

第一眼位 (B) では、左眼が上の上下斜視の状態である。頭部を左 (患側) へ傾けると (A)、上下斜視が悪化する。これは左眼の内方回旋ができず上直筋が働き、左眼が上転するためである。頭部を右 (健側) へ傾けると (C)、斜視がなくなり正位になる。

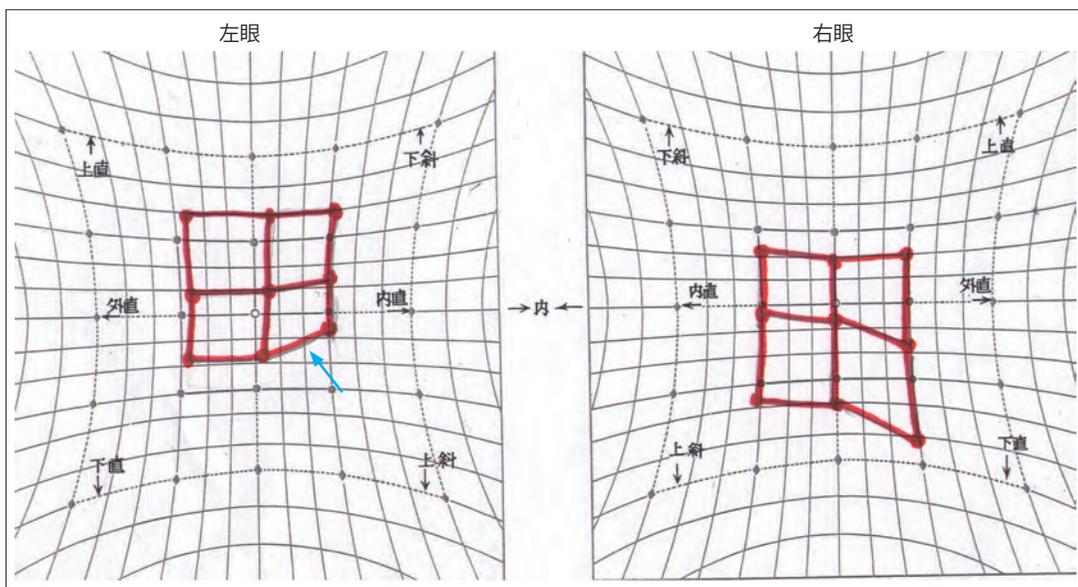


図7 Hess赤緑試験 (左滑車神経麻痺)

左上斜筋の作用方向で図形が狭くなり、運動制限がみられる (青矢印)。

② 瞳孔所見

動眼神経麻痺では、散瞳，交感神経麻痺 (Horner 症候群) では縮瞳を認める。

③ 視力，視野検査

Ⅲ，Ⅳ，Ⅵ神経のみの異常では視力・視野 (Ⅱ神経) は障害されない。眼球運動障害に視機能障害 (Ⅱ神経) を合併した場合は眼窩先端部病変を疑う。

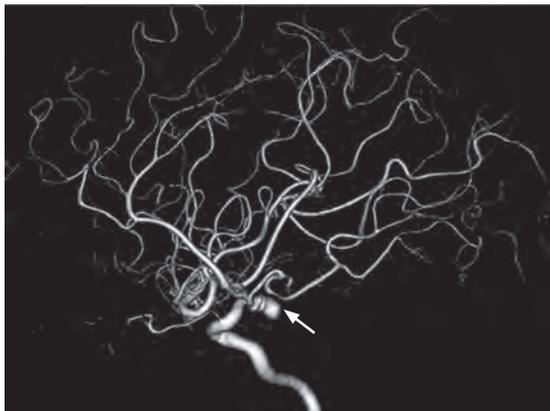


図8 動眼神経麻痺を呈した脳動脈瘤のMRA所見
70歳代女性。急性発症の複視・右眼瞼下垂、眼痛、頭痛を訴え、散瞳を伴う右動眼神経麻痺を認め、MRAにて右内頸動脈後交通動脈分岐部(IC-PC)の動脈瘤(白矢印)が検出された。くも膜下出血を生じており、緊急手術が施行された。

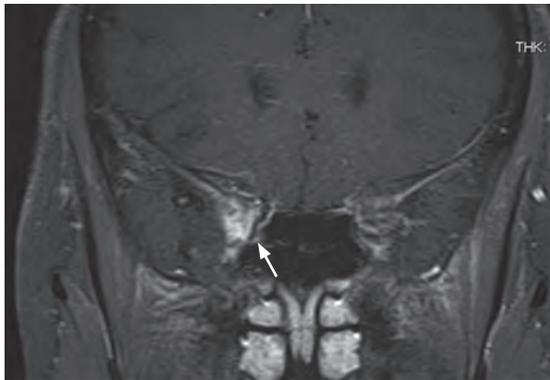


図9 眼窩先端部症候群のMRI画像
60歳代女性。眼痛を伴う複視、視力低下を訴える。右眼の全方向の眼球運動障害および、視力低下がみられた。MRIでは右眼窩先端部に造影増強病変がみられ(白矢印)、血液検査では異常はなくステロイド治療にて改善した。

④ 画像検査

脳動脈瘤の圧迫に伴う動眼神経麻痺(図8)、硬膜動静脈瘻、内頸動脈海綿静脈洞瘻(carotid cavernous fistula: CCF)、海綿静脈洞から眼窩先端部付近の炎症性病変(図9)、感染症、腫瘍などの検出には、MRIやMRAなどの画像検査を必要とする。真菌感染などによる骨破壊はCT検査が有用である。

⑤ 血液検査

グルコース、CRP、赤沈、梅毒血清反応、抗アセチルコリンレセプター抗体、抗筋特異的チロシンキナーゼ抗体、甲状腺機能(T_3 、 T_4 、TSH)、甲状腺刺激抗体(thyroid stimulating antibody: TAb)、アンジオテンシン変換酵素(angiotensin-converting enzyme: ACE)、IgG4、抗好中球細胞質抗体(anti-neutrophil cytoplasmic antibody: ANCA)、抗GQ1b抗体、血清ビタミンなど、眼球運動障害の原因となる疾患を精査する。

⑥ 眼底写真

回旋異常を呈する滑車神経麻痺では、乳頭黄斑の回旋角度の異常がみられる。

診断

眼球運動神経麻痺の原因疾患を表1に示す。

表1 眼球運動神経麻痺の原因疾患

| | 脳神経麻痺を伴う症候群 | 原因・病態 | |
|-----------|-------------------|---|------------------------------|
| 動眼神経(Ⅲ)麻痺 | | 瞳孔散大(+)→圧迫性病変(脳動脈瘤, 脳腫瘍など) 瞳孔散大(-)→循環障害(糖尿病, 高血圧など) | |
| | Benedict症候群 | 中脳赤核領域の障害(循環障害など) 所見: 同側Ⅲ麻痺, 対側不全片麻痺・上下肢不随運動 | |
| | Weber症候群 | 中脳大脳脚領域の障害(循環障害など) 所見: 同側Ⅲ麻痺, 対側片麻痺 | |
| 滑車神経(Ⅳ)麻痺 | | 成人: 循環障害, 外傷, 腫瘍, 炎症など 小児: 先天性, 外傷など | |
| 外転神経(Ⅵ)麻痺 | | 成人: 循環障害, 腫瘍, 外傷, 頭蓋内圧亢進など 小児: 腫瘍, 外傷, 頭蓋内圧亢進, 先天性など | |
| | Millard-Gubler症候群 | 橋腹側部の障害(循環障害など) 所見: 同側Ⅵ, Ⅶ麻痺, 対側片麻痺 | |
| | Foville症候群 | 橋背部の障害(循環障害など) 所見: 同側Ⅵ, Ⅶ麻痺, 対側片麻痺, 同側水平注視麻痺 | |
| | Gradenigo症候群 | 錐体骨膜炎(急性中耳炎の波及) 所見: Ⅵ麻痺, 急性中耳炎, 三叉神経痛 | |
| 複合神経麻痺 | 海綿静脈洞症候群 | Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ, V1, V2障害 | 感染, 炎症, 腫瘍, 外傷, 血管異常(CCF等)など |
| | 上眼窩裂症候群 | Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ, V1障害 | |
| | 眼窩先端部症候群 | Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ, V1, Ⅱ障害 | |
| | Fisher症候群 | Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ麻痺, 失調, 腱反射消失 | 自己免疫機序 |
| | Wernicke脳症 | 眼球運動障害, 失調, 意識障害 | ビタミンB ₁ 欠乏 |
| その他 | Duane症候群 | 外転障害・内転時瞼裂狭小など | 先天異常・異常神経支配 |

Ⅱ: 視神経, V1: 三叉神経第1枝, V2: 三叉神経第2枝, Ⅶ: 顔面神経

① 動眼神経麻痺

瞳孔散大を伴わない場合は糖尿病, 高血圧などによる微小循環障害が多い。一方, 瞳孔散大を伴う場合は脳動脈瘤, 脳腫瘍などの圧迫性病変を疑う。

② 滑車神経麻痺

成人では循環障害が多く, 外傷, 腫瘍, 炎症などでみられ, 小児では先天性や外傷で多く認める。

③ 外転神経麻痺

成人では循環障害、腫瘍、外傷、頭蓋内圧亢進など様々であるが、小児では腫瘍や外傷が多く、頭蓋内圧亢進、先天性などでもみられる。

④ 複合神経麻痺

海綿静脈洞から眼窩先端部の病変により生じることが多く、原因は感染症（真菌など）、炎症性病変（ANCA関連血管炎など）、腫瘍、外傷、血管異常など様々である。副鼻腔炎を伴う場合は真菌感染を念頭に置き、癌や糖尿病などの免疫抑制患者では頭蓋内浸潤を生じる浸潤性真菌症に注意を要する。また、先行感染後の自己免疫機序により、眼球運動障害、小脳性運動失調、深部腱反射消失を呈するFisher症候群や、ビタミンB₁欠乏による眼球運動障害、運動失調、意識障害を認めるWernicke脳症なども複合神経麻痺を生じる。

鑑別診断の手順

最初に単眼性複視（白内障、角膜病変、乱視など）を除外し、両眼性複視であることを確認する。次に、複視（眼球運動障害）の原因として眼球運動神経麻痺以外の疾患を鑑別する（表2）。核上性眼球運動障害では、血管障害などで傍正中橋網様体（paramedian pontine reticular formation：PPRF）が障害されることにより起こる水平注視麻痺や、多発性硬化症（multiple sclerosis：MS）では両側の内側縦束（medial longitudinal fasciculus：MLF）障害で生じるMLF症候群がみられる。また、松果体腫瘍などの中脳背側障害では上方注視麻痺（Parinaud症候群）が有名である。神経筋接合部の障害では、日内変動を伴う複視、眼瞼下垂を呈する重症筋無力症を認める。外眼筋の障害では甲状腺眼症、眼窩筋炎、慢性進行性外眼筋麻痺、眼窩底骨折などがみられる。

その他、加齢に伴うプリーヤの異常によって生じるsagging eye症候群⁹⁾、上斜筋麻痺などの先天性の斜視が成人になって顕性化する代償不全型斜視、高度近視に伴う固定内斜視なども鑑別する必要がある。sagging eye症候群は高齢者に多く軽度の斜視を呈し、MRIではプリーヤや外直筋の位置異常が観察される。顔貌は上眼瞼溝の深掘れ、眼瞼下垂、下眼瞼のたるみなどの特徴がある。わが国の高齢複視患者の約1/4を占めており、比較的よく遭遇する⁹⁾。

表2 眼球運動神経麻痺の鑑別疾患

| 障害部位 | 原因・病態 |
|--------|---|
| 核上性 | 側方注視麻痺（橋のPPRF障害） MLF症候群（MLFの障害） 垂直注視麻痺（中脳背側の障害、松果体腫瘍など） one and a half症候群（PPRF + MLFの障害） |
| 神経筋接合部 | 重症筋無力症 |
| 外眼筋 | 甲状腺眼症、眼窩筋炎、慢性進行性外眼筋麻痺、眼窩底骨折など |
| その他 | sagging eye症候群、固定内斜視（強度近視）、代償不全型斜視など |