第49回 日本視能矯正学会
一般講演

片眼性滑車神経麻痺の視能矯正中に融像衰弱を認めた
進行性核上性麻痺疑いの1例

星原 徳子¹⁾・岡 真由美^{2) 3)}・新井 紀子⁴⁾・山本 真代¹⁾
河原 正明¹⁾・宮崎 裕子⁵⁾

¹⁾ 河原眼科クリニック

²⁾ 川崎医療福祉大学感覚矯正学科

³⁾ 川崎医科大学附属病院眼科

⁴⁾ 古吉眼科

⁵⁾ 川崎医科大学附属病院神経内科

A case of progressive supranuclear palsy associated with
weakness of fusion during orthoptics for treating unilateral
superior oblique palsy

Noriko Hoshihara-Fukuda¹⁾, Mayumi Oka^{2) 3)}, Noriko Arai⁴⁾, Mayo Yamamoto¹⁾,
Masaaki Kawahara¹⁾, Yuko Miyazaki⁵⁾

¹⁾ Kawahara eye clinic

²⁾ Kawasaki University of Medical Welfare, Faculty of Medical Professions,
Department of Sensory Sciences

³⁾ Department of Ophthalmology, Kawasaki Medical School

⁴⁾ Furuyoshi eye clinic

⁵⁾ Department of Neurology, Kawasaki Medical School

要 約

片眼性滑車神経麻痺症例に斜視手術および視能矯正を施行したが、融像衰弱のため日常生活での不自由さが継続した症例の長期経過を報告する。

症例は77歳の男性（造園業）である。2003年右眼滑車神経麻痺、輻湊障害を急性発症し、2004年他院で斜視手術を施行後、視能訓練とプリズム装用で経過観察されていた。複視に伴う日常生活での不自由さが強いことから、同年当院に転院となった。

当院初診時、眼位は、近見で4△内斜位斜視、遠見で16△内斜視およびわずかな右上斜視、外方回旋斜視であった。両眼視機能は正面視を含む部分融像であり、大型弱視鏡検査で融像衰弱がみと

別冊請求先（〒700-0901）岡山県岡山市北区本町6-36 第一セントラルビル 3F 河原眼科クリニック
Tel. 086 (234) 2015 Fax. 086 (234) 2016

Key words：滑車神経麻痺、プリズム療法、融像衰弱、核上性進行性麻痺

superior oblique palsy、prism treatment、weakness of fusion、progressive supranuclear palsy

められた。

初診後4か月、融像域の狭窄が顕著となり、外方回旋斜視、内斜視に対して斜視再手術（右眼上直筋耳側移動5mm、右眼外直筋短縮術3.5mm）を施行した。その後、経過は良好であった。

術後3年5か月、急に複視の悪化を訴え受診した。遠見の内斜視角は18Δに増大し、融像域は上下方視で狭窄した。眼球運動は特に上転障害があり、slow saccadeとsaccadic pursuitがみられ、輻湊近点の延長を認めた。Bell現象は左眼陽性、眼瞼痙攣は左片側であった。MRI所見では、中脳領域の萎縮によるハチドリ徴候が確認されたため、他院神経内科を紹介受診した。術後4年、眼球の下転障害が併発し、融像域が狭窄した。眼瞼痙攣は両側となり、仮面様顔貌、Romberg徴候陽性の運動失調とMRI所見から、進行性核上性麻痺が疑われた。

後天性眼球運動障害に対してプリズム療法は有用な例が多い。しかし、プリズム装用後も日常生活の不自由さが強い高齢者においては、核上性眼球運動障害合併の可能性があり、眼球運動および全身症状の確認を行うことが重要である。

Abstract

We report the case of a patient who had difficulties in performing daily activities over a period of years due to weakness of fusion after undergoing strabismus surgery and orthoptics for his unilateral superior oblique (SO) palsy.

The patient was a 77-year-old male landscaper who developed right SO palsy and abnormal convergence in 2003. In 2004 after undergoing strabismus surgery at another hospital, he received treatment with orthoptic training and prisms. In the same year, severe difficulties in carrying out daily activities caused by diplopia resulted in his transfer to our hospital for treatment.

On his first visit, binocularity using the Synoptophore test showed partial fusion and a weakness of fusion. He had esophoria-tropia of 4Δ for near vision, esotropia of 16Δ for distant vision and slightly hypertropia of the right eye and exocycloptropia.

Four months after his first visit, the area of fusion became significantly narrower. Strabismus surgery (a 5.0 mm temporal transposition of the right superior rectus muscle and a 3.5 mm recession of the right lateral rectus muscle) was then performed to treat the excycloptropia and esotropia.

Three years and five months after the surgery, he returned to our hospital complaining of a sudden worsening of diplopia. The angle of esotropia for distant vision had increased to 18Δ, the area of fusion had narrowed both for upward and downward gaze. He showed abnormal eye movement in all directions, particularly upward. The eye movement tests revealed slow saccade and saccadic pursuit and an extended near point of convergence was observed. Bell's phenomenon was present in the left eye. Blepharospasm was found in the left eye. An MRI showed the humming-bird sign, caused by atrophy of the dorsal midbrain. The patient was then referred to the department of neurology at another hospital. Four years after the surgery, eye movement was also restricted on downward gaze and the area of fusion had narrowed. The unilateral blepharospasm had become bilateral. He was diagnosed with progressive supranuclear palsy based on his mask-like face, ataxia with positive Romberg's sign, and the MRI findings.

Prism treatment is useful for most of acquired ocular movement disorders, however elderly patients with severe difficulties in performing daily activities with prisms are likely to develop complications that include supranuclear eye movement disorders, for which it is necessary to examine their eye movement and systemic condition.

I. 緒 言

滑車神経麻痺の発症原因は循環障害、頭部外傷、原因不明などがあげられ^{1) 2)}、いずれの原因においても眼筋麻痺そのものの予後は良好なことが多い^{1) 3)}。滑車神経麻痺の複視に対する治癒率を視能訓練施行例で発症原因別にみると、頭部外傷で97%、原因不明で100%と報告され²⁾、視能訓練未施行例では複視の消失例72%、複視の改善例96%と報告されている¹⁾。

今回、原因不明の片眼性滑車神経麻痺に斜視手術および視能矯正を施行したが、新たな眼球運動障害による融像衰弱のために日常生活での不自由さが継続した症例の長期経過から、視能矯正における問題点を報告する。

II. 症 例

症例：77歳、男性（造園業）

主訴：遠方の右方視で水平複視が強い。階段の下りで段差がわからない。新聞が読みづらい。

既往歴・家族歴：特記事項なし

現病歴：2003年3月、工作中、急に複視が出現した（転落等の事故なし）。川崎医科大学附属病院神経内科および眼科を紹介受診し、右眼滑車神経麻痺、輻湊障害と診断された。発症時に高血圧、糖尿病、および高脂血症はなく、頭部MRIで異常所見がなかった。発症から1年後、眼位は近見でわずかな内斜位と右12°上斜視、遠見で8°内斜視と右12°上斜視であり、改善がみられないことから、同眼科で斜視手術（右眼上斜筋前部前転術2~2.5mm、右眼下直筋短縮術3.5mmおよび鼻側移動6~7mm）を施行された。術後眼位は近見でわずかな内斜位、遠見で12°内斜視であった。融像衰弱に対して視能訓練（大型弱視鏡による融像分離結合訓練、融像幅増強訓練）とプリズム装用（右眼12°基底外方Fresnel膜プリズム、以下膜プリズム）で経過観察されていた。しかし、側方視の複視により日常生活の不自由さが強いことから、2004年9月当院に転院となった。

当院初診時の所見として、屈折矯正下の視力は両眼とも良好であった。両眼視機能はTitmus

stereotestsで40secであった。Bagoloni線条鏡を用いた融像域は、上下方視でそれぞれ10°、12°であり、左右方視では20°以上を有していた（図1c）。大型弱視鏡における感覚性融像は周辺部スライドで可能であったが、黄斑部スライドでは不十分であり融像衰弱がみとめられた（図2）。交代プリズム遮閉試験による眼位は、近見で4°内斜位斜視、遠見で16°内斜視およびわずかな右上斜視であった。正面視および上下方視における赤ガラス試験では、同側性複視と垂直複視（右眼上斜視）を自覚した。複視を中和したプリズムは、正面視では4°BO&右3°BD、上方視では4°BO&右2°BD、下方視では20°BO&右10°BDであった。大型弱視鏡による回旋偏位は、正面視で右眼外方回旋斜視 2°であった（図2）。外眼筋の不全は、両内直筋、両外直筋、右上斜筋、右下斜筋および右下直筋にみられた（図1d、図3）。輻湊近点は10cmであった。ひき運動は右眼上転3mm、下転3mm、内転8mm、外転8mm、左眼上転5~6mm、下転6mm、内転9mm、外転8mmであった。頭位異常は左への斜頸があった。以上より、右眼滑車神経麻痺（発症より2年6か月）および両外転神経麻痺の疑いがあった。

III. 結 果

初診から術後4年までの経過を述べる（図1）。

1. 初診から術後2年5か月までの経過

初診時から4か月後（術前）、右方視の融像域は5°となり顕著に狭窄し、日常生活で下方視時の不自由さがさらに強くなった。遠見正面視の融像保持のためにプリズム度数は15°に増加した。内斜視角は減少せず、下方視で右眼外方回旋斜視が顕著であることから、2005年1月、2回目の斜視手術（右眼上直筋耳側移動5mm、右眼外直筋短縮術3.5mm）を施行した。

術後1か月、眼位は近見で2°内斜位、遠見で10°内斜視に改善し、下方視における右眼外方回旋斜視は5°に改善した（図4）。術後の輻湊近点は20cm、ひき運動は右眼上転5mm、下転5mm、内転6mm、外転6mm、左眼上転7mm、下転6mm、内転10mm、外転9mmであり、右眼

図1 当院における症例の経過

- 遠見水平眼位 (全斜視角) と処方プリズム度数
 ET (内斜視) —●—
 右膜プリズム ▨
 右組込みプリズム □
 左組込みプリズム ■
- 遠見垂直偏位・回旋偏位と輻湊近点
 R/LHT (右上斜視) ▲
 EXT (外方回旋) ■
 輻湊近点 ×
- 融像域
- ひき運動
 左から順に、術前、術後1か月、術後3年5か月
- むき運動
 左から順に、術前、術後1か月、術後3年5か月

大型弱視鏡(左眼固視)

自覚的斜視角+11° R/L1△R)EXT2°
 同時視(±)
 他覚的斜視角+11° R/L1△
 融像 R + 11° } R/L2△R)EXT2°
 L 0° }
 P(+) 開散幅2° ~ 輻湊幅2°
 M(±)
 立体視(+)

右方視	+12° L/R1~2△ R)EXT1°	L/R8△ R)INT1°	+11° L/R14△	左方視
	+13°	+11° R/L1△ R)EXT2°	+7° R)EXT5°	
	R)EXT3°	+14° R/L2△ R)EXT7°	+3° R/L7△ R)EXT8°	
	+14° R/L2△ R)EXT7°	+14° R/L2△ R)EXT8°		

図2 術前の大型弱視鏡検査
 下段は9方向眼位を示す。測定はそれぞれ15°むき眼位で行った。

図3 術前の眼位写真
 右眼内転、外転、内下転、内上転、外下転の不全と左眼内転、外転の不全がみられた。

右方視	+13° L)INT1°	+9° L/R1~2△	+3° L/R3△	左方視
	+11° R/L2△	+11° R/L3△ R)EXT1°	+6° R/L1△	
	+12° R/L5△ R)EXT4°	+12° R/L5△ R)EXT5°	+9° R/L4△ R)EXT2°	

図4 術後1か月の大型弱視鏡による9方向眼位
 術前と比較して、下方視での右眼外方回旋偏位が減少した。

外転制限がみられた。融像域は正面から左方視12°までの部分融像であり、自覚的症状の改善がみられなかった(図1)。術後の右眼外転制限に対して衝動性眼球運動訓練⁴⁾、近見正面視から下方視での融像衰弱に対してconvergence cardを用いた融像訓練を家庭で行うことを試みたが、疲労感が強く継続不能であった。そのため残余内斜視に対して、膜プリズムで眼位矯正を行った。術後4か月、組み込みプリズム眼鏡に変更し、正面視での融像域を獲得したことで不自由さは軽減した。

以後の経過中、斜視角の変動に応じたプリズム度数の調整を行った。度数を変更した直後は装用に満足が得られていたが、次第に日常生活での不自由さが増した。

2. 術後3年5か月

急に複視の悪化を訴え受診した。前回受診より1年ぶりの受診であった。

主訴: 1週間前より急に調子が悪い。ふらふら感が強く、杖を持たないと歩行できない。下方視で不自由さが強い。趣味であるジグソーパズルの濃淡がわからない。

眼科的所見: 眼位は、近見で正位、遠見で18△内斜視であった。輻湊近点は32cmであり、大型弱視鏡で融像衰弱がみとめられた(図5)。融像域は上方視10°、下方視5°に狭窄した(図1c)。眼球運動検査では、全方向、特に上方への眼球運動障害があった。正面から下方では眼球運動の開始が遅れる傾向にあり(図1d、e、図6)、slow saccadeとsaccadic pursuitがみら

大型弱視鏡(左眼固視)

自覚的斜視角 $+12^{\circ}$ R/L2 $\angle$ (R)EXT2 $^{\circ}$ L)EXT3 $^{\circ}$
 同時視(±)
 他覚的斜視角 $+12^{\circ}$ R/L2 $\angle$
 融像 R $+12^{\circ}$ } R/L2 $\angle$ (R)EXT2 $^{\circ}$ L)EXT3 $^{\circ}$
 L 0 $^{\circ}$ }
 P(+) 開散幅4 $^{\circ}$ ~ 輻湊幅4 $^{\circ}$
 M(±)
 立体視(+)

		上方視 測不	
		+14 $^{\circ}$ R/L1 $\angle$ R)EXT3 $^{\circ}$ L)EXT3 $^{\circ}$	
右方視	+16 $^{\circ}$ R/L4 $\angle$ L)EXT8 $^{\circ}$	+15 $^{\circ}$ R/L7 $\angle$ R)EXT5 $^{\circ}$ L)EXT4 $^{\circ}$	左方視 +11 $^{\circ}$ R/L8 $\angle$ R)EXT7 $^{\circ}$ L)EXT4 $^{\circ}$

図5 術後3年5か月の大型弱視鏡検査
 正面視で両眼外方回旋偏位がみられた。9方向眼位では、右下方視、左左方視で外方回旋偏位が顕著である。上方視は、測定不能であった。

図6 眼位写真(術後3年5か月)
 両全外眼筋の不全を示した。

図7 Bell現象(術後3年5か月)
 右眼陰性、左眼陽性を示した。

図8 MRI画像(術後3年5か月)
 a. ○で囲んだ部分にハチドリ徴候がみられる。
 b. 矢印⇒の部位は、中脳背側に萎縮があることを示す。

れた。Bell現象は、右眼陰性・左眼陽性であった(図7)。水平および垂直方向での人形の目現象は、Bell現象と同じく左眼にのみみられた。また、左下眼瞼の眼瞼痙攣がみられることがあった。

神経内科の所見およびMRI画像所見：他院神経内科を紹介受診し、垂直眼球運動障害に加えて、仮面様顔貌、Romberg徴候陽性の運動失調がみられた。鼻指鼻試験は正常であった。画像所見では、中脳背側の萎縮所見によるハチドリ徴候⁵⁾が確認された(図8)。他院神経内科へ紹介受診し、眼科の所見、神経内科の所見および画像所見より神経変性疾患として経過観察となった。

3. 術後4年

主訴：ふらつき、よく転倒する。家では杖をついている。複視の程度は変わらず、見えにくい。

眼科的所見：眼位は、近見で正位～内斜位、遠見で18 $\angle$ 内斜視であった。融像域は、左方視5 $^{\circ}$ ～15 $^{\circ}$ の部分融像となり、融像域外で同側性複視があった(図2c)。輻湊近点は20cm、ひき運動は右眼上転1mm、下転2mm、内転4mm、外転3mm、左眼上転1mm、下転2mm、内転3mm、外転4mmであった。眼瞼痙攣は、両側性となった。皮質下性認知症や項部硬直、平衡障害等の典型的症状はみられなかった。

眼球の下転障害の併発および両側眼瞼痙攣が発症したことから、進行性核上性麻痺を疑い経過観察中である。

Ⅳ. 考 按

片眼性滑車神経麻痺の症例に対して2回の斜視手術とプリズム療法により長期経過観察を行ったが、内斜視の緩徐な増大と輻湊近点の延長および融像衰弱をみると、眼位保持が困難であった。これは核上性変性疾患の進行によるものと考えた。核上性疾患を疑う契機となったのは、上転障害をみとめたため眼球運動およびBell現象を確認したことによる。特に、脊髄小脳変性症、進行性核上性麻痺などの神経変性疾患⁶⁾において、眼球運動検査による異常の検出は早期診断に有用である。

本症例の眼球運動は、衝動性眼球運動に顕著なslow saccadeと滑動性追従眼球運動にsaccadic pursuitがみられた。今回行った眼球運動検査は定性的であり、眼球電図による微細な分析ではないが、脊髄小脳変性症に特徴的な眼球運動異常であるdysmetriaはなかった。またBell現象は左眼陽性で、人形の目現象は保持されていた。Bell現象が右眼陰性であった理由は、2回の右眼斜視手術の影響を受けており、筋原性の上転障害が含まれていたためと考える。

垂直性眼球運動障害を来す原因病巣は、中脳の上丘・視蓋前域障害^{7) 8)}があげられる。診断は、MRIにより中脳背側部の萎縮所見によるハチドリ徴候⁵⁾がみられたことと、神経内科的所見により仮面様顔貌、Romberg徴候陽性の運動失調がみられたことから進行性核上性麻痺^{9) 10)}を考えた。

進行性核上性麻痺では、垂直眼球運動障害と輻湊障害が発症初期からみられ¹¹⁾、眼球運動障害は下方視、上方視、全方向の順に進行するという報告がある^{11)~13)}。藤田¹⁴⁾は、進行性核上性麻痺の初期症状として、転倒しやすさが多く、体幹・四肢近位部の筋固縮、構音障害、知能障害もあげている。中期には下方視の眼球運動障害、頸部・体幹のジストニアなどの神経内科的所見の併発、末期には全方向への眼球運動障害をあげている。一方、眼球運動障害を伴わない例、高度の認知症を呈する例など臨床像がより多彩¹⁵⁾で、非典型的な症状を呈する症例も多い¹³⁾という近年の報告もある。

本症例も典型的ではないものの進行性核上性麻痺を疑った理由は、下方視の眼球運動障害を併発していること、またその臨床症状の一つである眼瞼痙攣⁷⁾が術後4年時に片眼性から両側性となったためである。しかし、進行性核上性麻痺に特徴的な神経内科的所見である体幹・四肢近位部の筋固縮および認知症などのパーキンソニズムが顕著でないため、今後の経過観察が必要である。

後天性眼球運動障害の光学的視能矯正として、プリズム療方は複視改善のために有用であり、良好な日常生活を獲得することができる^{16) 17)}。高木¹⁷⁾は、高齢者が全身症状を伴いやすいことから、プリズム処方後も長期間の観察を行う必要性を指摘している。本症例は、融像域が正面視を含む領域にあり、プリズム装用直後には自覚的に良好であるにもかかわらず日常生活での不自由さを訴えていた。岡ら¹⁸⁾は、視能訓練による融像域の改善に不自由さの改善が伴わない症例があり、患者一人ひとりのライフスタイルが影響することを報告している。今回の症例から、視機能と日常生活での自覚的な不自由さが一致しない場合には、慢性進行性の脳疾患の合併の可能性を考慮する必要性が示唆された。

視能矯正管理においては経過途中で繰り返し症例の分析を行い、症例の問題点を再評価⁴⁾することが重要であった。超高齢社会に突入した現在、視能矯正において長期経過を必要とする後天性眼球運動障害の症例が増加していると予測される。特に高齢者で日常生活での不自由さが強い症例においては、脳疾患を見逃さないために眼球運動および全身症状の確認が必要である。

参考文献

- 1) 石井幹男, 鈴木利根, 内野 泰, 西尾正哉, 筑田 眞: 滑車神経麻痺単独症例の検討, 神眼17: 287-294, 2000.
- 2) 新井紀子, 深井小久子, 岡 真由美, 木村久: 後天性眼球運動障害の視能訓練 2. 発症原因別の視能訓練成績, 日視会誌26: 227-233, 2000.
- 3) 深井小久子: 後天性眼球運動障害の視能訓練

- 日視会誌26：49-61, 1998.
- 4) 深井小久子：斜視視能矯正. 久保田伸枝, 他 (編)：眼科診療プラクティス特大号86, 158-167, 文光堂, 東京, 2002.
 - 5) 岩田 誠：8. 痴呆の画像診断—症例を中心に—(7)ハチドリとパンダ：大脳基底核疾患のMRI診断から. *Dementia*9：423-426, 1995.
 - 6) 小松崎 篤：変性疾患と眼球運動異常. 脳の科学25：675-683, 2003.
 - 7) 大塚賢二：核上性眼球運動障害. 若倉雅登他 (編)：最新の神経眼科, 122-128, 金原出版, 東京, 2003.
 - 8) Leigh RJ, Zee DS: Part2 The Diagnosis of disorders of eye movements : The neurology of eye movements fourth edition, 631-645, Oxford, 2006.
 - 9) 岩田 誠：運動障害の画像診断. 臨床神経38：1010-1012, 1998.
 - 10) Righini A, Antonini A, Notaris RD, Bianchini E, Meucci N, Sacilotto G, et al: MR Imaging of the Superior Profile of the Midbrain: Differential Diagnosis between Progressive Supranuclear Palsy and Parkinson Disease. *Am J Neuroradiol* 25, 927-932, 2004.
 - 11) 清水夏繪：進行性核上性麻痺. 丸尾敏夫 (編)：眼科診療プラクティス43, 36-39, 文光堂, 東京, 1999.
 - 12) 小島 淳, 今井壽正：眼球運動障害の特徴とその病態生理. *神経精神薬理*19：333-339, 1997.
 - 13) 水澤英洋：進行性核上性麻痺：臨床の特徴と早期診断. *神経精神薬理*19：341-347, 1997.
 - 14) 藤田恒夫, 水澤英洋：進行性核上性麻痺の臨床病理学的概念の広がり. *神経進歩*39：330-339, 1995.
 - 15) 坂田増弘, 水谷俊雄：進行性核上性麻痺の病理学的スペクトル. *神経精神薬理*19：323-331, 1997.
 - 16) Flanders M, Sarkis N: Fresnel membrane prisms: clinical experience. *Can J Ophthalmol* 34: 335-340, 1999.
 - 17) 高木満里子：複視に対する光学的治療 プリズム治療. 日視会誌, 31, 67-73, 2002.
 - 18) 岡 真由美, 深井小久子, 新井紀子, 木村久：後天性眼球運動障害の視能訓練 4. 融像域と日常生活上の不自由度による視能訓練評価. 日視会誌26：243-248, 1998.