第53回 日本視能矯正学会

一般講演

Duane 症候群様の眼球運動障害を呈した外眼筋炎の一例

田巻 梢¹⁾・中川 真紀¹⁾・林 孝雄^{1), 2)}・金子 博行^{1), 2)}

¹⁾ 帝京大学医学部眼科学講座

²⁾ 帝京大学医療技術学部視能矯正学科

A Case of Orbital Myositis Showing Acquired Pseudo Duane's Syndrome

Kozue Tamaki¹⁾, Maki Nakagawa¹⁾, Takao Hayashi^{1), 2)},
Hiroyuki Kaneko^{1), 2)}

¹⁾ Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

²⁾ Department of Orthoptics, Teikyo University Faculty of Medical Technology

要 約

27歳の女性。内斜視を主訴に来院した。現病歴は5年前に発症した外眼筋炎で他院にてステロイドおよび放射線治療を受けたが改善はみられず、眼位矯正目的で当院を受診した。MRI所見で右眼内外直筋の肥厚を確認した。眼球運動は内外直筋炎症後、筋が拘縮し、さらに付着部周囲が癒着したことで右眼の外転障害、内転時の瞼裂狭小と眼球後退を伴う Duane I 型様の眼球運動障害を呈した。Duane 症候群様の病態を呈するものには、後天性例があるということを念頭におく必要があり、十分な問診と画像診断および全身検査など原因疾患の検索が重要である。

Abstract

A 27-year-old woman with esotropia had a medical history of orbital myositis for 5 years. She had received steroid and radiation therapy at another hospital, but her medical condition did not improve and she was referred to us. Our MRI examination showed a thickening of the medial and lateral rectus muscles of her right eye. Her right eye had limited abduction with a retraction of the eye and a narrowing of the palpebral fissure on attempted adduction. These findings simulated Duane's syndrome. However, the MRI examination showed that the medial rectus was contracted and the surrounding tissue was adherent to the eye globe because of the orbital myositis. These anatomical alterations were most likely the cause of the limited abduction and signs of Duane's syndrome. We concluded that the possibility of other acquired diseases should

別冊請求先 (〒173-8605) 東京都板橋区加賀 2-11-1

Tel. 03 (3964) 1402 Fax. 03 (3964) 1225

E mail : tama-0518@med.teikyo-u.ac.jp

Key words : 外眼筋炎、Duane 症候群

orbital myositis, Duane's syndrome

be kept in mind even in patients showing signs of Duane's syndrome. In addition, it is important to obtain a complete medical history and to perform MRI examinations of the brain and body.

I. 諸言

Duane 症候群は水平眼球運動障害および内転時の瞼裂狭小、眼球後退を主徴とする先天眼球後退症で、その原因は主に異常神経支配であることが知られている。

一方、後天性の眼球運動障害には Duane 症候群様の所見を呈するものがあり、その原因は眼窩骨折^{1)~4)}、眼窩腫瘍⁴⁾、甲状腺眼症⁵⁾、外眼筋炎^{6)~8)}、脳外科術後の外転神経麻痺⁹⁾、外傷後の動眼神経と外転神経の異常再生¹⁰⁾、脳幹部腫瘍¹¹⁾ など様々である。

今回我々は、外眼筋炎が原因で後天的に発症した Duane 症候群様の眼球運動を呈する一症例を経験し、その発生機序について考察を行ったので報告する。

II. 症例

症例：27歳 女性

初診：2010年10月26日

主訴：内斜視、右眼 外転障害

家族歴・既往歴：特記すべきことはない。

現病歴：2007年、右眼の眼瞼腫脹と疼痛にて近医を受診した。この時は霰粒腫と診断され、経過をみていた。翌年、右眼の外転障害と複視を自覚してからは、複数の医療機関を受診し、外眼筋炎、あるいは甲状腺眼症の疑いとされ、3病院で放射線治療とステロイド治療を受けたが、改善はみられなかった。2010年、前医を受診し、眼位矯正目的で当院紹介受診となった。

初診時所見：視力は右 ($1.2 \times -2.75D -1.25D$ 10°)、左 ($1.2 \times -3.00D$)。眼位は $+15^\circ$ R/L 5° で、右眼の外転障害と内転時に瞼裂狭小、眼球後退を認めた。右方視時、右眼の外転を促すと逃避現象による上転がみられ、Duane I 型様の眼球運動障害を示した (図1)。眼球運動については、症例が持参した写真から、発症前は正位で、右眼は外転可能であることを確認した (図2)。前眼部、中間透光体、眼底に特記すべき異

図1 初診時 9方向むき眼位

右眼の外転障害と内転時に瞼裂狭小と眼球後退がみられる。

図2 発症前の写真

a：第1眼位は正位であることを確認した。

b：発症前まで、右眼の外転は可能であることを確認した。

常所見は認めず、眼球突出もみられなかった。頭部MRI画像では異常がみられなかった。また、眼窩MRI画像では右眼の内直筋および外直筋に肥厚を認めたが、上下直筋に左右差がないことを確認した (図3)。血液検査は特記すべきことはなかった。初診時から術前検査まで1年経過をみていたが、眼位、眼球運動に変化はみられなかった。

以上の所見より、眼球運動障害の原因は右眼の沈静化した外眼筋炎と診断した。症状はすでに固定していたことから、第1眼位矯正目的で手術を予定した。

経過：2012年2月、右眼の稲富法 (上下直筋の付着部を切断せずに、筋腹を二分割し、その耳側半筋ずつを外直筋の筋腹の上下強膜に縫着)

および内直筋後転術5mmを施行した。術中所見では右眼内直筋の拘縮と周囲組織の癒着を認めた。

図3 MRI画像

- a: 水平断では右眼の内直筋と外直筋の肥厚を確認した。
b: 冠状断では上下直筋に左右差がないことを確認した。

図4 術後6か月 9方向むき眼位

第1眼位は改善した。右眼の外転制限と内転時の驗裂狭小が残存している。

術後6か月の眼位は 第1眼位で $+5^\circ$ と改善がみられたが、Duane I型様の眼球運動障害は不変だった(図4)。

Ⅲ. 考按

後天性に発症したDuane症候群様の所見を示す症例の発生機序については、神経学的要因と機械的要因に大きく二分できる¹¹⁾。このうち、神経学的要因と考えられる症例は表1に示すごとく、頭蓋内の観血的な治療⁹⁾、頭部外傷¹⁰⁾あるいは頭蓋内腫瘍¹¹⁾に由来する報告が主体であり、本症例とは発生機序が異なる。

表1 神経学的要因で発症したDuane症候群様眼球運動障害

発表者	発表年	誘 因
Otradvec	1968	脳幹腫瘍
Smithら	1973	三叉神経根切断術
下奥ら	1974	頭部外傷
Metha	1980	Friedreich's ataxia
山上ら	2003	pontineglioma

一方、機械的要因には表2に示すごとく、外傷による眼窩骨折^{1)~4)}、肺癌の眼窩内転移⁴⁾、眼窩炎性偽腫瘍⁵⁾、眼窩蜂窩織炎⁵⁾、眼窩腫瘍⁵⁾、甲状腺眼症⁵⁾、外眼筋炎^{6)~8)}、眼窩手術後¹²⁾、翼状片手術後¹³⁾、myocysticercosis¹⁴⁾があり、いずれも二次的に外眼筋周辺部が癒着するため、Duane症候群様所見を示すものと考えられる。本症例は経過で述べたように甲状腺眼症が疑われ加療を受けていた時期と外眼筋炎と診断され加療を受けた既往があり、Duane症候群様所見はこれらが関与しているものと考えられた。

甲状腺眼症と外眼筋炎に共通する所見は外眼筋の肥厚であるが、これについて黒川ら⁸⁾は、甲状腺眼症の場合は筋のみが炎症する為、筋腹が紡錘状に肥厚する特異的な炎症であるのに対し、外眼筋炎の場合は非特異的な炎症で炎症範囲が付着部付近まで及ぶことが多く、機能的起始部の不安定性を生じるため、Duane症候群様所見は甲状腺眼症より外眼筋炎で発症する可能性が高いと述べている。また、古谷ら⁷⁾、黒川ら⁸⁾は本症と同様の外眼筋炎によるDuane症

表2 機械的要因で発症したDuane症候群様眼球運動障害

発表者	発表年	誘 因
Millerら	1966	眼窩内壁骨折
Soodら	1975	Krönleine手術
Duaneら	1976	篩骨骨折 3例 肺癌の眼窩内転移 1例 顔面打撲 1例
Osherら	1980	眼窩腫瘍 眼窩炎症性偽腫瘍 眼窩蜂窩性偽腫瘍 甲状腺眼症
Ludingら	1983	外眼筋炎
古谷ら	1985	外眼筋炎
Gittingerら	1986	内壁骨折
Khan	2005	翼状片
Murthy	2008	myocysticercosis
黒川ら	2009	外眼筋炎
Leeら	2012	眼窩壁骨折

候群様の眼球運動障害を報告しており、発生機序は外眼筋炎により肥厚した筋が伸展不良となり、眼球の対側方向への拘束を起こし、眼球後退はその拮抗筋が収縮する際に眼球が後方へ牽引され、瞼裂狭小は眼球後退に付随する現象であると述べている。また、黒川ら⁸⁾は、肥厚した筋自体が収縮することでも眼球が後方へ牽引されるとしている。

本症例の場合は、MRI画像と術中所見から、外転障害は内直筋炎症後の経過が長いため筋が拘縮し、さらに内直筋付着部周囲の癒着により伸展障害を来した結果として発生し、眼球後退は拘縮した内直筋と周囲組織の収縮および肥厚した外直筋の伸展障害により眼球が後方へ牽引され、瞼裂狭小は過去の報告と同様、眼球後退に付随して上眼瞼が下がった結果発生したものと考えた。

本症は、正中を越えない外転障害のため、手術は2回になることを想定し、初回の手術では、眼球運動の改善を目的として、筋移動術を行った。2回目の手術で眼位の矯正を目的に外直筋短縮術が行えるよう、初回手術では、外直筋を温存する筋移動術である稲富法を選択したが、上述したように右眼内直筋は拘縮しており周囲組織も癒着していたため、著効はみられな

かったものと考えられる。

なお本症例は、当初、霰粒腫との診断で加療を受けた既往があるが、外眼筋炎は眼痛を主訴に受診し、発症直後は眼球運動障害を伴わず、MRI画像所見でも筋の肥厚を確認できないために眼瞼の疾患として加療あるいは経過観察となる例¹⁵⁾もあることから、注意が必要である。

外眼筋炎は初期にはステロイド剤によく反応するが、時間が経過すると筋の拘縮や線維化により筋自体が変性をおこしステロイド剤への反応が低下し難治となるため、診断後早期に適切な治療を行う必要がある。加えて、後天的に発症した眼球運動障害には、本症例のように経過が長引くとDuane症候群様の眼球運動障害を呈することがあるため、特異的な眼球運動所見にのみ着目せず、丁寧に既往歴を調べ、画像診断および全身検査など、原因疾患の十分な検索が重要であると思われた。

一方、先天性のDuane症候群を来す原因には外眼筋の解剖学的異常^{16)~18)}、外転神経核の形成不全¹⁹⁾、脳幹部病変^{18), 20), 21)}など諸説あり^{22), 23)}、サリドマイド胎芽病のように外眼筋の神経支配が完成する前の胎生期3週頃にサリドマイド剤のような催奇形因子が働くことでも、外転神経核の形成不全や外眼筋の発育不全がおこりDuane症候群が発症すると言われている¹⁸⁾。

眼球運動障害と眼球後退症には先天性、後天性があり、そのどちらも原因は様々であることに留意し、あらゆる可能性を考えながら検査、診断および治療を行う必要があると思われた。

終わりに溝田淳教授のご指導、ご高閣に深く感謝致します。

参考文献

- 1) Miller GR, Glaser JS: The retraction syndrome and trauma. Arch Ophthalmol 76: 662-663, 1966.
- 2) Lee SB, Kim KN, Heo DW, Lee YH: Transient pseudo-Duane syndrome after lateral orbital trauma. J AAPOS 16: 83-85, 2012.

- 3) Gittinger JW, Hughes JP, Suran EL: Medial orbital wall blow-out fracture producing an acquired retraction syndrome. *J Clin Neuroophthalmol* 6: 153-156, 1986.
- 4) Duane TD, Schatz NJ: Pseudo-Duane's retraction syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc* 74: 122-132, 1976.
- 5) Osher RH, Schatz NJ, Duane TD: Acquired orbital retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 98: 1798-1802, 1980.
- 6) Ludwig I, Tomsak RL: Acute Recurrent Orbital Myositis. *J Clin Neuroophthalmol* 3: 41-47, 1983.
- 7) 古谷和正, 後藤 晋, 李 大国, 丸尾敏夫: Duane症候群様症状を呈した外眼筋炎の治験例. *眼臨* 11: 2162-2166, 1985.
- 8) 黒川歳雄, 柏井 聡, 宮本和明, 吉村長久: Duane症候群様の眼球後退症を呈した後天性症例. *臨眼* 63: 75-79, 2009.
- 9) Smith JL, Damast M: Acquired retraction syndrome after sixth nerve palsy. *Br J Ophthalmol* 57: 110-114, 1973.
- 10) 下奥 仁, 青山達也, 可児一孝: 眼球後退運動症 Duane's Retraction Syndromeの成因についての1考察-外傷との関係. *眼臨* 67: 560-566, 1973.
- 11) 山上明子, 若倉雅登, 壺内鉄郎, 後藤患一: 両眼性 Duane's retraction syndromeを呈した巨大な pontine glioma の一例. *神経眼科* 20: 66-70, 2003.
- 12) Sood GC, Srinath BS, Krishnamurthy G: Acquired Duane's retraction syndrome following Krönleins operation. *The Eye, Ear, Nose and Throat Monthly* 54: 308-310, 1975.
- 13) Khan AO: Inverse globe retraction syndrome complicating recurrent pterygium. *Br J Ophthalmol* 89: 640-641, 2005.
- 14) Murthy R: Inverse Duane's retraction syndrome following myocysticercosis. *Indian J Ophthalmol* 56: 89-90, 2008.
- 15) 立川麻利亜, 坂本郁夫, 小林隆幸, 皆本 敦, 三嶋 弘: 初発症状が眼痛のみであった外眼筋炎の一例. *あたらしい眼科* 19: 1067-1070, 2002.
- 16) Duane A: Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Arch Ophthalmol* 34: 133-159, 1905.
- 17) 箕田健生: Duane症候群の外眼筋における光顕ならびに電顕所見. *眼科* 11: 734-744, 1969.
- 18) 丸尾敏夫, 久保田伸枝, 有本秀樹, 菊池隆三: Duane症候群. *臨眼* 34: 845-854, 1980.
- 19) Hotchkiss MG, Miller NR, Clark AW, Green WR: Bilateral Duane's Retraction Syndrome: A clinical-pathologic case report. *Arch Ophthalmol* 98: 870-874, 1980.
- 20) 向野和雄, 石川 哲, 吉田 寛: Duane症候群における内直筋異常について, 臨床生理, 形態学的検討. *眼臨* 72: 1454-1460, 1978.
- 21) Blodi FC, Van Allen MW, Yarbrough JC, Anderson SC: Duane's syndrome: A brain stem lesion. *Arch Ophthalmol* 72: 171-177, 1964.
- 22) 丸尾敏夫: 外眼筋の異常神経支配 眼球運動障害各論 (I). *眼科* 9: 710-718, 1967.
- 23) 青木 繁, 向野和雄: Duane症候群. *眼科* 31: 523-530, 1989.