第54回 日本視能矯正学会

一般講演

両眼内直筋後転術を施行した Möbius 症候群の一例

宮後 宏美¹⁾・大野明子²⁾・澁谷洋輔³⁾・説田雅子¹⁾・佐藤友光子¹⁾
内田亜梨紗¹⁾・西山友貴¹⁾・倉田あゆみ¹⁾・大野京子¹⁾

1) 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科眼科分野

2) 東京都立多摩総合医療センター 眼科

3) 公益財団法人東京都保険医療公社 荏原病院 眼科

A Case of Möbius Syndrome Treated With Bilateral Medial Rectus
Recessions

Hiromi Miyaushiro¹⁾, Akiko Ohno-Tanaka²⁾, Yosuke Shibuya³⁾,
Masako Setsuda¹⁾, Yumiko Sato¹⁾, Arisa Uchida¹⁾, Yuki Nishiyama¹⁾,
Ayumi Kurata¹⁾, Kyoko Ohno-Matsui¹⁾

¹⁾ Department of Ophthalmology and Visual Science, Tokyo Medical and Dental University Graduate School of Medicine

²⁾ Department of Ophthalmology, Tokyo Metropolitan Tama Medical Center

³⁾ Department of Ophthalmology, Tokyo Metropolitan Health and Medical Treatment Corporation Ebara Hospital

要 約

【緒言】 Möbius 症候群は、両眼外転神経麻痺と部分的もしくは完全な顔面神経麻痺を有する先天性疾患である。両眼内直筋後転術を施行したため報告する。

【症例】 4ヶ月、男児。小児科で Möbius 症候群を疑われ、生後4ヶ月に眼科精査目的のため紹介受診。初診時所見は、内斜視、外ひきの不良、睫毛内反、顔貌異常が見られた。MRIにて、顔面神経核は欠損しており、外直筋は内直筋より菲薄していた。これらの所見より、Möbius 症候群と診断。生後6ヶ月には固視に優位が生じ、眼振が出現。生後7ヶ月で両眼内直筋後転術を施行した。術後は内斜視角が軽減し、眼振は消失した。

【考按】 完全外転神経麻痺の Möbius 症候群では、固視眼に優位差が生じた時点での斜視手術が、非固視眼の弱視予防として有用な可能性がある。

別冊請求先 (〒113-8519) 東京都文京区湯島4-5-45 東京医科歯科大学医学部眼科学教室

Tel. 03 (5803) 5302 Fax. 03 (3813) 7188

E-mail : miya_ushiro@yahoo.co.jp

Key words : Möbius 症候群、眼振、斜視手術、外転神経麻痺、顔面神経麻痺

Möbius syndrome, nystagmus, strabismus surgery, abducens palsy, facial palsy

I. 緒言

Möbius症候群は1888年に、Paul Julius Möbiusが初めて記載した疾患である¹⁾。その後、1892年には両眼の外転神経麻痺と、部分的もしくは完全な顔面神経麻痺を有する先天性疾患と定義している²⁾。日本での発生頻度は不明だが、オランダでの調査では、約5万人に1人の割合とされている³⁾。また、ほとんどの場合は弧発例だが、家族例の報告もされている⁴⁾。

今回我々は、稀であるMöbius症候群に眼振が出現した症例を経験し、両眼内直筋後転術を施行して若干の考察を得たので報告する。

II. 症例

症例：4ヶ月、男児。

出生：在胎37週4日、体重2,478g、低出生体重児。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2012年4月、生後1ヶ月で小児科で咽頭軟化症と顔貌異常を指摘され、Möbius症候群を疑われた。その後、生後4ヶ月の時に眼科精査目的のため紹介受診となった。

初診時所見：検影法で両眼+1.50Dの軽度遠視、眼位はKrimsky法にて40プリズムジオプトリー（prism diopter、以下Δ）の内斜視、眼球運動は両眼とも外ひきの不良で正中を越えなかった。前眼部には、両眼に睫毛内反あり。中間透光体・眼底には異常なし。

全身所見：仮面様顔貌（啼泣時の無表情、口角が下がっている）（図1）、floppy infant、発達障害、下肢内反症あり。腱反射は正常。血液検査にて、抗アセチルコリン受容体抗体陰性。

画像検査：頭部磁気共鳴画像を撮影。顔面神経核が描出されないことから、両側の顔面神経が欠損していると考えられた（図2）。また、外直筋は内直筋より菲薄していた（図3）。

診断：眼科所見の睫毛内反は顔面神経麻痺によるもの、内斜視と両眼の外ひきの不良は外転神経麻痺によるものと考え、画像検査の結果と併せてMöbius症候群と診断した。

経過（生後6ヶ月）：50Δの内斜視に悪化し、

図1 顔写真（生後4ヶ月）
啼泣時でも無表情で、口角が下がっており、仮面様顔貌であった。
また、内斜視と両眼に睫毛内反が見られた。

図2 頭部MRI（水平断）
聴神経（矢印）のみ描出され、顔面神経核は描出されていない。

図3 頭部MRI（水平断）
外直筋（左矢印）は内直筋（右矢印）より菲薄している。

Möbius症候群に伴う進行性内斜視と診断した。また、右眼固視優位となり、正面視で左方向への眼振が出現したため、斜視手術を予定した。治療（生後7ヶ月）：手術中のforced duction testは陰性であったので、拘縮は生じていないと判断し、両眼内直筋後転術5mmを施行した。内直筋附着部周囲に異常所見はなかった。術後経過（生後17ヶ月）：術後10ヶ月で視力検査を施行。Teller acuity cardを用い、検査距離は55cmで行った。視力は両眼とも9.8cyl/deg（小数視力換算値0.3）で左右差なし。眼位検査はKrimsky法にて12°の内斜視と斜視角は軽減し、眼振は消失した。また、咽頭軟化症は自然治癒し、下肢には器具を装着している。

Ⅲ. 考按

Möbius症候群はきわめて稀な疾患であり、発生頻度や詳細な病態は未だ不明である。Broussardらは、Möbius症候群を3種類に分類している⁵⁾。Type Aは外転神経麻痺と顔面神経麻痺のみを呈し、type Bはtype Aに加え、先天性多発性関節拘縮と脳神経麻痺を、type Cはtype Aに加え四肢異常と脳神経麻痺を呈する。本症例は、外転神経麻痺は完全麻痺、顔面神経麻痺は両側にみられ、発達障害をはじめ全身症状もあることからtype Cに分類され、Möbius症候群のなかでも重症のケースだと考えられた。

鑑別疾患として先天性内斜視で外転制限を有するものとして乳児内斜視、Duane症候群、先天性外転神経麻痺、乳児重症筋無力症、眼振阻止症候群などが挙げられるが、この中で外転神経麻痺と顔面神経麻痺を有する疾患は、Möbius症候群のみである。

本症例における問題点は、生後6ヶ月に固視に優位差が生じ、同時期に、眼振が出現したことである。眼振は、生後6ヶ月以内の発症であることから乳児眼振と考え、眼位矯正手術後に消失した。顕性潜伏眼振は、斜視や弱視による片眼抑制、つまり両眼視が妨げられた場合に両眼開放時でも出現する眼振⁶⁾であるので、本症例も顕性潜伏眼振のように思われたが、顕性潜

伏眼振は固視眼に向かう眼振⁶⁾であるとされている。本症例では右眼固視で、左方向への眼振が出現し、眼振の方向に矛盾がある。手術前に近赤外線を用いた装置での眼球運動記録を試みたが、測定は困難であったため、眼振の波形は確認できていない。

乳幼児の視覚発達には正常な視的環境、つまり外界からの刺激が各眼の中心窩に同時に与えられることが条件⁷⁾となる。内斜視の悪化に伴い固視に優位差が生じたことで、非固視眼は固視眼と同等の刺激が得られず両眼視が妨げられ、眼振が出現したと考察したが眼振の方向の矛盾については解決できていない。

Möbius症候群の脳幹発達障害による機能不全の可能性がある。もしくは、たまたまMöbius症候群に眼振が合併した可能性もあるが、我々が調べた限りではMöbius症候群に眼振がみられたという報告はなかった。

内斜視の治療方法として、屈折異常があった場合には、完全矯正下で正位になるかの確認が必要である。完全屈折矯正下に正位になるならば、完全矯正眼鏡を処方する⁸⁾。本症例は、検影法にて+1.50Dの両眼軽度遠視で、完全矯正下でも正位にはならず、眼鏡処方を行っていない。

固視に優位差が生じた場合、交代遮蔽を行い交代固視を促すことがあるが、本症例は先天性外転神経麻痺に伴う進行性内斜視であり、遮蔽治療は行わなかった。そのため、非固視眼は弱視になる可能性が考えられた。また先に述べたように、出現した眼振が顕性潜伏眼振の場合、既に両眼視が妨げられている可能性もあった。そのため本症例は固視に優位差が生じ眼振が出現した時点で、弱視予防を目的として斜視手術を検討した。

Möbius症候群の内斜視に対する手術時期や術式について定説はなく、症状に応じて施行されている。乳児期の内斜視角は不安定なことが多い。自然治癒する場合もあるが、生後10週までに40°以上の大角度であれば自然治癒する可能性は低くなるとされる⁹⁾。本症例は50°の大角度であり、かつ先天性麻痺性斜視のため自然寛解は望めず、斜視手術の適応と考えた。先天

性内斜視の場合、2歳までの早期に斜視手術を行うことで、術後10°以内の内斜視であれば周辺融像の獲得が期待できる⁷⁾。そのため2歳までに行う早期手術が推奨されている¹⁰⁾。参考にした文献の症例全てにおいてMöbius症候群の斜視手術は2歳未満に行われていた^{11), 12)}。

外転神経麻痺が原因の内斜視に対する治療法としては、内直筋後転術・上下直筋移動術、もしくは両手術の併用の報告がされている¹¹⁾。術式を選択するために重要なことは、forced duction testにて内直筋の拘縮を確認することである。内直筋の大量後転を行うと、内転の不全につながる恐れがある。そのため、内直筋の拘縮が生じている場合には、内直筋後転術と上下直筋移動術の併用をするほうが良いとされる。内直筋の拘縮が生じていない場合には、内斜視・外転制限の程度によりどちらか一方の単独手術でも良好な結果を得られた報告もある。術前45°の内斜視の症例では、両眼内直筋後転術を12.5mm施行したが術後も45°の内斜視と変化がなく、その後上下直筋移動術を施行し15°の内斜視と軽減している。この症例はforced duction testにて内直筋の拘縮が予想されていた¹¹⁾。

本症例では、手術時にforced duction testを行い、内直筋の拘縮が生じていないであろうことを確認し、両眼の内直筋後転術を選択した。過去の報告では、手術直後の眼位は正位～20°の内斜視と様々だが、数年後でも眼位は安定していて追加手術は行われていないものがあった^{11), 12)}。本症例では術後、内斜視角は手術前に比較してはるかに軽減しているが、今後眼位が悪化した場合には、上下直筋移動術の追加も考えている。Möbius症候群は極めて稀な上に症状にバラエティがあり、症例報告の知見を積み重ねることで、今後よりよい治療法と治療時期を選択できるようになる可能性がある。

今回の手術によって弱視になる要素であった内斜視角の軽減と、眼振が消失したことで、左眼の弱視予防として有用であったのではないかと考える。その後の検査で固視に優位差はみられず、今のところ視力の左右差もない。今後も視力と眼位を確認しながら、経過観察を行って

いく必要がある。

参考文献

- 1) Von P. J. Möbius : Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung. MÜNCHENER MEDICINISCHE WOCHENSCHRIFT. 35 : 91-94, 1888.
- 2) Von P. J. Möbius : Ueber infantilen Kernschwund. MÜNCHENER MEDICINISCHE WOCHENSCHRIFT. 19 : 41-43, 1892.
- 3) 難病情報センター (インターネット) : <http://www.nanbyou.or.jp/entry/2242>
- 4) Verzijl HT, van der Zwaag B, Cruysberg JR, Padberg GW : Möbius syndrome redefined A syndrome of rhombencephalic maldevelopment. Neurology 61 : 327-333, 2003.
- 5) Broussard AB, Borazjani JG : The faces of Moebius syndrome. MCN Am J Matern Child Nurs 33 : 272-278, 2008.
- 6) 丸尾敏夫, 久保田伸枝, 深井小久子 (編) : 視能学. 439-458, 文光堂, 東京, 2005.
- 7) 丸尾敏夫, 栗屋忍 (編) : 視能矯正学. 215-261, 金原出版, 東京, 2008.
- 8) 三島濟一, 塚原勇, 植村恭夫 (編) : 眼科MOOK 31 視能矯正. 10-15, 金原出版, 東京, 1987.
- 9) 丸尾敏夫 (編) : 眼科プラクティス29 これでもいいのだ斜視診療. 81-118, 文光堂, 東京, 2009.
- 10) 三島濟一, 塚原勇, 植村恭夫 (編) : 眼科MOOK 10 斜視・弱視. 74-79, 金原出版, 東京, 1979.
- 11) Sun LL, Gole GA : Augmented vertical rectus transpositions for the treatment of strabismus in Möbius syndrome. J AAPOS 15 : 590-592, 2003.
- 12) Abraham Spierer, Adiel Barak : Strabismus Surgery in Children With Möbius Syndrome. J AAPOS 4 : 58-59, 2000.