特異な眼球運動を示した一症例

辛 米 子

(獨協医科大学)

A case showed a peculiar eye movement

Yoneko SHIN

Department of Ophthalmology,
DOKKYO Univ. School of Medicine

First, Duane's syndrome should be suspected if we find congenital abductive limitation, and retraction of the globe on attempted adduction. I have been observing, for 5 years, a case of 7-month-female patient who has a peculiar eye movement, that is, in addition to the supraductive limitation of her right eye and the abductive limitation of her both eyes, her eyes retract and move in the oblique position of down and in on attempted dextroversion, levoversion, infraversion, infra-dextroversion, infra-levoversion. She also has hydrocephalus because of congenital atresia of sylvian aqueduct. I'll report this case with some other referential views.

I 緒 言

外転障害と内転時の眼球後退があれば、まず Duane 症候群が疑われる。今回、Duane 症候群に似た眼球運動異常を示し、先天性中脳水道閉塞による水頭症が原因と認められた一症例を経験したので報告する。

症 例

5 歳 女児

初 診：S55.8.20 (生後 7 カ月)

主 訴：内斜視、右眼球運動障害

現 病 歴：6 カ月健診で内斜視を指摘され、当科受診

既 往 歴：熱性ケイレン 2 回。妊娠歴、分娩に特記すべきことはない。生下時体重 3,640g。

家 族 歴：特記すべきことはない。

初診時所見：60△の内斜視 (Hirschberg)、左眼優位、交代固視可能、両外転障害、瞳孔膜遺

残が認められた。中間透光体・眼底は正常であった。

経 過 概 要：左眼優位に対し左眼遮閉を 2 年間施行した。3 歳の時、フォスフォリンアイオダイド (以下、P. I. と略す) を 4 カ月間点眼したところ、水平偏位は 25△ET に減少した。その後、点眼中止しても水平偏位は 25△ET のままで大きな変化もなく 2 年間経過観察してきたが、S59 年 9 月 1 日に精査目的で入院となった。

入院時所見：視力は右眼 0.7 (0.9×-0.5D)、左眼 0.8 (0.9×-0.5D)。他覚的屈折値、第 1 眼位での斜視角は図 1 の通りである。右上転障害、両外転障害に加え、左右、下方のいずれを注視しても、両眼球が内下転し、後退するという特異な眼球運動を示した (図 2, 3, 4)。眼球内下転時、調節は認められたが (図 1)、縮瞳はみられなかった。外転に対する Doll's head phenomenon はなかった。Hess Chart は両下斜筋の運動が両外直筋の運動より著明であった (図 5)。EOG は八電極を両眼に各々、眉の上、下眼瞼、両眼角に置き、視標を水平 (図 6A)、垂直 (図 6B) に動かして記録した。両者共、上から左眼の垂直運動、水平運動、右眼の垂直運動、水平運動を示している。図 6A—両眼共、水平

連絡先 栃木県下都賀郡王生町大字北小林 880

獨協医科大学眼科

Key words: Duane's syndrome, abductive limitation, retraction of the globe, hydrocephalus, atresia of sylvian aqueduct.

$$Vd=0.7(0.9 \times -0.5^D)$$

$$Vs =0.8(0.9 \times -0.5^D)$$

Manifest Ref.

At. Ref.

(内下転時)

斜視角 P.C.T. 18^ΔL/R, 18^ΔL/R

Krimsky 25^ΔET, 20^ΔL/R

図1 現 症

図 2

正面

内転

外転

図3 右 眼

正面

内転

外転

図4 左 眼

左 眼

右 眼

図 5

運動の振幅が小さく、水平運動制限がみられる。視標を水平に動かしているが、垂直運動がおり、特に左眼では垂直運動の方が水平運動より顕著である。図6B—右眼の垂直運動が左眼に比べ制限されている。下方視した時、両眼が内転している(図6)。

全麻下 Forced Duction Test (以下 FDT と略す)では両眼で差異なく、強い外転抵抗と軽度の内転抵抗を認めたが、垂直方向に抵抗はなかった。又、閉瞼時、両眼に Bell 現象がみられた。右への斜頸があり、左右眼を各々1日遮閉したところ、左眼遮閉で軽快した(図7)。顔面

図 6 八電極を両眼に各々、眉の上、下眼瞼、両眼角に置き、視標を水平(図6A)、垂直(図6B)に動かして記録した。両者共、上から左眼の垂直運動、水平運動、右眼の垂直運動、水平運動を示す。

図 7

非対称、脊椎側彎は認められなかった。水平 OKN ドラムで視性運動性眼振は誘発されなかった。両眼視機能検査の結果は図8に示す。赤緑眼鏡を装用させると、正面で同側性、側方視で交叉性複視を訴えた。入院中、頻繁な失禁を認めたので神経学的検査を施行した。対光反射、脳波、IQ は正常、テンシロンテストは陰性であった。しかし Rossolimo 反射、Oppenheim 反射が左に認められ、錐体路障害が疑われた。頭部 CT を撮影したところ、側脳室・第3脳室

の拡大があり、形成不全又は腫瘍が原因の先天性中脳水道閉塞による水頭症と診断された(図9)。

II 考 按

Duke Elder¹⁾には、顔面非対称、垂直注視麻痺を伴わない先天性水平注視麻痺の患者が水平注視すると、非固視眼が後退し、輻輳、交叉固視、調節、縮瞳のみられることがあると記載されている。この輻輳は水平注視麻痺の患者が頭

Synopto. SP(-), Jump Supp.
(+5~10^Δ)

Titmus 頻繁な交代視

赤緑眼鏡装用

正面視 同側性複視

両側方視 交叉性複視

残像検査 A.R.C., N.R.C.

Worth 4 dot test(at N & at D)

L R
又はL: Supp.

Bagolini SG test(at N & at D)

R: Red
L: Green
又はL: Supp.

図8 両眼視機能検査

図9

を動かさないでできる唯一の水平眼球運動で、随意運動であると述べている。又、非固視眼の後退は Duane 症候群と同じメカニズムで起こると説明している。このような眼球運動の異常を示す症例で異常な前庭反射が認められることは、橋の水平注視中枢に影響を及ぼす核上性病変のあることを示唆するものであるとしている。更に幅輦・垂直注視運動が正常であることから、その病変は広範なものではないと記している。Burian 等²⁾はこれらの症状を動眼神経麻痺の回復期や jaw winking にみられる眼瞼・瞳孔の連合運動とは区別しなければならないと述べ、Kestenbaum³⁾の提案した代理現象 (Substitution movements) という用語を当てている。又、Burian 等は後天性眼球後退の一症例を剖検し、

橋に星状細胞腫を認めたことより中枢病変との関係を明らかにしている。

Lyle²⁾は松果体腫瘍で中脳背面や隣接する視床下部の完全に破壊されていた後退症候群を報告している。更に彼は表1に示す眼球運動を支配する六つの系路をあげ、そのいずれかに異常がおこると、このような代理現象が眼球運動に生じると述べている。即ち、1) 眼球運動に代理現象がおこる原因は種々様々である。2) 原発病変は脳幹上部にある。3) その症状は表1の六つの系路のうちのある系路の抑制と他の系路の異常機能の亢進の結果であると推測している。

表1 Lyleの掲げる眼球運動を支配する六つの系路

1. 随意錐体前皮質球路系: 他の全ての系路を抑制し、コントロールするペースメーカー。
2. 不随意視覚運動系: 垂直外眼筋に刺激を伝える後頭視蓋路と水平外眼筋に刺激を伝える後頭被蓋路。目的物を固視し、焦点を合わせ、追従しながら行なわれる。むき運動やよせ運動が共に起こる。
3. 錐体外路系: 随意、不随意、反射眼球運動の調整を助ける。
4. 固有受容系: 前庭刺激や眼球刺激による体位に相応した眼球の位置や眼筋の緊張力を維持する。
5. 小脳核やその神経路又は小脳脚: 運動を調整する。
6. 体の感覚刺激からおこる種々の反射。

又、Duane 症候群が Arnold Chiari 奇形、Dandy Walker 症候群を連合する Klippel Feil 症候群を合併することがあることから、Duane 症候群に脳幹機能障害の存在が示唆されている¹⁾⁴⁾⁵⁾。

全麻下 FDT の結果より内直筋の線維化・外直筋の二次的拘縮、水平外眼筋の付着異常、動眼神経不全麻痺が考えられる。しかし視性運動性眼振の障害を脳幹機能障害と確定することはできない。斜頸は複像の仮像を遠ざけて、複視の自覚を少なくするためにとられた眼性頭位異常と判定した⁶⁾。赤緑眼鏡装用時の複視や Hess Chart の結果は幅輦に伴う交叉固視を示すものと考えた。テンシロンテスト陰性、強

い遠視のないこと、点眼中止しても偏位回復のないことから本症例に対する P. I. 効果は否定できる。従って斜視角の減少は中枢性病変を示唆する徴候と推定した⁷⁾。正常脳波が得られたことは、病変が皮質下、深部にあることと一致する。

以上の文献および本症例の検査結果より、この特異な眼球運動は先天性中脳水道閉塞による水頭症を原因とするものであると判断した。

III ま と め

生後7カ月に内斜視、右眼球運動障害を主訴として来院した5歳、女児で、両水平注視麻痺に加え、左右、下方のいずれを注視しても、両眼球が同時に同等に内下転し、後退するという特異な眼球運動を示し、Duane 症候群が疑われた。しかし検査結果、文献的考按により、この特異な眼球運動が中脳水道閉塞による水頭症を原因とするものであると判断した。

文 献

- 1) Duke Elder : System of Ophthalmology, Vol.12, London, Henry Kimpton, 812, 1971.
- 2) HERMANN M. BURIAN et. al., : SUBSTITUTION PHENOMENON IN CONGENITAL AND ACQUIRED SUPRANUCLEAR DISORDERS OF EYE MOVEMENT, TR. AM. ACAD. OPHTHAL. & OTOL, VOL. 69, 1105, 1965.
- 3) Kestenbaum, A. : Clinical Methods of Neuro-Ophthalmologic Examination, ed. 2, New York, Grune and Stratton, 330, 1961.

- 4) FREDERICK C. BLODI : DUANE'S SYNDROME : A BRAIN-STEM LESION, An Electromyographic Study, TR. AM. ACAD. OPHTHAL. & OTOL, VOL. 68, 802, SEPT. OCT. 1964.
- 5) Philip H. Zweifach et. al., : Isolated Congenital Horizontal Gaze Paralysis, Arch. Ophthal, vol. 81, 345, March 1969.
- 6) 井上浩彦 : 眼性斜頸の診断と治療, 植村 操, 加藤 謙編 : あすへの眼科展望, '71~'72, 193, 1972.
- 7) MARSHALL M. PARKS : CONGENITAL ESOTROPIA, 12 Concomitant Esodeviation, OCULAR MOTILITY AND STRABISMUS, Hagerstown, Maryland, Harper & Row, 105, 1975.

質問

(大阪医大)中村桂子

帝京大学では、似たような症例を経験なされているように思いますが、何か comment はありませんか。

答弁

帝京大学で、今まで報告した症例は、全例が先天性で、他の全身的な合併症を伴わない症例ですので、今回の症例とは異なります。

質問

(大阪医大)中村桂子

ORT として種々の検査にかかわっている場合、Dr. との職種な面でのつながりとかむずかしいとは思いますが、全ての検査に関して一緒にされましたのでしょうか。また、眼科的治療を行われましたか。

答弁

種々の検査は医師と相談して行いました。治療は行なっていません。

正常圧水頭症で中枢性病変を疑わせるような全身症状がなく、5年間経過観察して初めて水頭症とわかりました。