トピックス

先天性眼振の診断と治療

林 孝雄¹⁾²⁾

Diagnosis and treatment of congenital nystagmus

Takao Hayashi¹⁾²⁾

¹⁾Department of Orthoptics, Teikyo University Faculty of Medical Technology

²⁾Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

はじめに

先天性眼振には、表1に示すような5種類がある。以前から先天性眼振と呼ばれていたものは“狭義の先天性眼振”であるが、眼振が生直後からみられるわけではなく、乳児期早期（生後2~3か月）にみられ始めることから“乳児眼振¹⁾”と呼ばれるようになり、近年では、乳児眼振と先天周期交代性眼振を合わせて“乳児眼振症候群（infantile nystagmus syndrome : INS）”と呼ばれるようになった^{2)~4)}。ここでは、これらの先天性眼振の診断と治療の現状について述べる。

診 断

先天性眼振の診断には、各種眼振の揺れの特徴を知ることが大切である。

1. 乳児眼振

1) 成長に伴う波形の変化と静止位

乳児眼振（infantile nystagmus）は、図1のように、成長とともに波形が変化する¹⁾。典型例では、まず発症初期に水平の大きな往復運動がみられ、電気眼振検査（electronystagmography : 以下、ENG）にて0.8~1.5 Hzの三角波形（triangular waveform）を示す。その後、生後8~9か月頃になると、4~8 Hzの小刻みな振り子様の振子波形（pendular waveform）となる。さらに、1歳頃から律動波形（jerk waveform）がみられ始

め、5歳頃までに静止位（null point, null zone）が確立されてくる。ちなみにENGでは、律動波形の緩徐相は速度増加型（increasing velocity）を示す。

静止位とは、眼振の揺れが最も弱くなる視方向のことであり、眼振がほとんどみられなくなる症例もあれば、小刻みな振子眼振（pendular nystagmus）を示す症例もある。この静止位での揺れが全くなければ視力は良好であるが、揺れが強ければ強いほど視力は不良となる。それでも静止位が、その患者にとって最も見やすい部位であるので、静止位が正面視にない場合は、顔回しなどの異常頭位をとるようになる。

2) 眼振の向きと静止位との関係

眼振の向きとは、律動眼振（jerk nystagmus）の急速相の向きで表わされる。すなわち、急速相が右に向き、右方に引っ張られるような眼振の場合は“右向きの眼振”，左方に引っ張られる眼振の場合は“左向きの眼振”という。そして、図2のように、静止位を挟んで右方視をすると右向きの眼振がみられ、左方視をすると左向きの眼振がみられる。しかもその振幅は、静止位から離れば離れるほど大きくなる（Alexanderの法則）。

3) 眼振の強さと輻湊との関係

輻湊により、眼振の振幅が減少または消失する症例が約80%にみられる⁵⁾。

2. 先天周期交代性眼振

周期交代性眼振（periodic alternating nystag-

¹⁾ 帝京大学医療技術学部視能矯正学科

²⁾ 帝京大学医学部眼科学講座

表1 先天性眼振（広義の先天性眼振）の種類

1 乳児眼振（旧：狭義の先天性眼振）	乳児眼振症候群 (infantile nystagmus syndrome : INS)
2 先天周期交代性眼振	
3 (顕性) 潜伏眼振 (fusion maldevelopment nystagmus syndrome : FMNS)	
4 眼振阻止症候群 (nystagmus blockage syndrome)	
5 点頭けいれん (spasmus nutans)

図1 乳児眼振のENG波形の変化
発症初期は三角波形，その後振子波形となり，しだいに律動波形がみられてくる。

図3 潜伏眼振
両眼開放下では眼振はみられないが，片眼を遮閉すると両眼同調の開放眼に向かう眼振がみられる。

図2 乳児眼振の静止位と眼振の方向の関係
静止位をはさんで左右で眼振の向きが反対になる。

mus : PAN) とは，静止位が一定の部位にとどまらず，左右に移動するものである。そのため，見やすい静止位に合わせて顔の向きを変えるのが特徴である。なかには，ある方向に長時間静止位がとどまり，時々反対方向に移動してすぐまた戻る，というような静止位の移動する周期が左右一定でない症例もみられる⁵⁾⁶⁾ ので，乳児眼振と誤診しないように注意する必要がある。ENG では，乳児眼振と同じく急速相が速度増加型の律動波形

を示す。

3. (顕性) 潜伏眼振

潜伏眼振 (latent nystagmus) とは，両眼開放下では眼振がみられないのに，片眼を遮閉することでみられる眼振で，両眼網膜像の左右差が引き金となって誘発される。片眼を遮閉すると，図3のように開放眼に向かう律動眼振が両眼にみられる。そのため，遮閉眼を変えると急速相の方向が逆転する。この眼振の振幅も Alexander の法則に従い，開放眼を内転させると小さく，外転させると大きくなる。ENG での律動波形の緩徐相は，乳児眼振とは異なり，速度減弱型 (decreasing velocity) を示す。

顕性潜伏眼振 (manifest latent nystagmus) は，片眼遮閉の代わりに斜視 (先天性斜視，交代性上斜位など) や弱視があり，両眼は開放されたままでも網膜像の左右差が常に生じているために，両

図4 プリズム療法

- ①両眼基底外方のプリズムを装用することにより、輻湊で眼振を減弱させる。
- ②左方静止位の場合、右眼に基底外方、左眼に基底内方のプリズムを装用させると、眼位は左方視でも視線が正面に向くので、顔が正面に向いて見易くなる。

眼開放下でみられる潜伏眼振である。斜視だと固視眼、弱視だと健眼の方向への両眼の律動眼振がみられる。内斜視を伴った乳児眼振と誤診されやすいが、ENGにて緩徐相が速度減弱型であることで乳児眼振と鑑別できる。

この2つを近年では、fusion maldevelopment nystagmus syndrome (FMNS) と呼ぶようになってきている²⁾。

4. 眼振阻止症候群 (nystagmus blockage syndrome)

眼振阻止症候群とは、片眼あるいは両眼を内転させることにより眼振を減弱あるいは消失させ、内斜視となった状態である。固視眼を内転させて顔を固視眼の方に回して視標を見る。乳児眼振の近見への輻湊による眼振の減弱と混同され易いが、純粋な眼振阻止症候群では、遠見の視標を見ようとして眼振を減じるために固視眼を内転させるものであり、縮瞳は軽度である。ENGでは、緩徐相が速度減弱型の律動波形を示す。

5. 点頭けいれん (spasmus nutans)

生後早期から3歳頃までにみられ始める眼振で、波形は振幅の小さな振子波形のことが多く、左右眼で同調性のない揺れを示すのが特徴である。また、異常頭位と頭部のうなずき (head nodding) を示すことがあるが、うなずきは眼振を打ち消すためとされている。純粋な点頭けいれんは

図5 水平4直筋切腱再縫着術

水平4直筋の外した腱を元の部位に再縫着することで、筋制御にとって重要なフィードバック経路が変更され、眼振が減弱する。

小児期に自然に消失するので放置してもよいが、時に視神経や視交叉部の神経膠腫 (glioma) などの中枢神経病変を伴っている場合があるので、必ず頭部や眼窩のMRIによる精査を行う必要がある。

治療

現在の医学では、まだ先天眼振の揺れを止める方法はない。ここでは、現時点で有効、あるいは将来有効となるであろう治療方法を述べる。

1. 薬物療法

抗てんかん剤である gabapentin は乳児眼振⁷⁾⁽⁸⁾に、GABA 受容体作動薬で抗痙性麻痺薬である baclofen は周期交代性眼振⁹⁾に、また、緑内障の治療薬として使われている炭酸脱水酵素阻害薬である acetazolamide の内服¹⁰⁾と、さらにその点眼剤である brinzolamide¹¹⁾⁽¹²⁾も乳児眼振に効果があるとの報告がある。

2. プリズム療法

おもに乳児眼振が対象となる。図4に示すように、大きく2通りの方法があり、1つめは、輻湊により律動眼振あるいは振子眼振が減弱する症例に対して、両眼基底外方のプリズムを装用する方法。もう1つは、静止位を正面に移動させ顔回しを改善させる方法である。例えば、左方静止位の場合は、右眼に基底外方、左眼に基底内方のプリズムを装用させる。

3. 手術療法

1) 乳児眼振症候群に対する手術療法

a. 静止位を正面に持ってくる方法 (静止位移動術)

頭位異常を示す乳児眼振の静止位を正面に持ってくる方法として、Anderson 法 (静止位側眼の

外直筋後転と他眼の内直筋後転), 後藤法 (静止位側眼の内直筋短縮と他眼の外直筋短縮), Kestenbaum 法 (Anderson 法 + 後藤法) がある¹³⁾。

b. 眼振を減弱させる方法

静止位を持たない pendular 型の乳児眼振や静止位が移動する先天周期交代性眼振に対する眼振自体を減弱させる方法として, 水平4直筋大量後転術¹⁴⁾¹⁵⁾があり, 有効性の報告も散見される¹⁶⁾¹⁷⁾。

また, 一度切離した水平4直筋を元の付着部に付け直す, 切腱再縫着術 (tenotomy and reattachment: 以下, T&R)¹⁸⁾を行うことで, 眼振減弱の効果があるとの報告がある (図5)。この方法は, 筋付着部での切腱により, 外眼筋自己受容器レセプターからの遠心性ループが遮断され, 筋制御にとって重要なフィードバック経路が変更されることにより眼振が減弱すると考えられており¹⁹⁾, 多数の有効性の報告^{20)~22)}がある。

2) 乳児眼振症候群以外に対する手術療法

乳児眼振症候群以外で手術の適応となるのは, 斜視を伴った顕性潜伏眼振と眼振阻止症候群である。

a. 顕性潜伏眼振に対して

顕性潜伏眼振は内斜視を伴っていることが多いので, 内斜視矯正のための内直筋後転術を行う。眼位が矯正されれば, 眼振は減弱あるいは消失する。また, 上述の T&R でも波形改善と視力向上に効果があったとの報告²³⁾もある。

b. 眼振阻止症候群に対して

眼振阻止症候群もやはり, 内斜視矯正のための内直筋後転術を行う。これにより, 顔回しが改善し眼振が減弱する。

文 献

- 1) Reinecke RD, Guo S, Goldstein HP: Waveform evolution in infantile nystagmus: an electro-oculo-graphic study of 35 cases. *Binocular Vision* 3: 191-202, 1988
- 2) CEMAS Working Group: A National Eye Institute sponsored workshop and publication on the classification of eye movement abnormalities and strabismus (CEMAS). The National Eye Institute Publications; 2001 (www.nei.nih.gov). The National Institutes of Health, Bethesda, MD: The National Eye Institute, The National Institutes of Health, 2001
- 3) Hertle RW, Maldonado VK, Maybodi M, et al.: Clinical and ocular motor analysis of the infantile nystagmus syndrome in the first 6 months of life. *Br J Ophthalmol* 86: 670-675, 2002
- 4) Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, et al.: Horizontal rectus muscle tenotomy in children with infantile nystagmus syndrome: a pilot study. *J AAPOS* 8: 539-548, 2004
- 5) 林 孝雄, 長谷川二三代, 白井千恵, 他: 先天周期性交代性眼振の病態と診断. *日眼会誌* 107: 265-272, 2003
- 6) Hertle RW, Reznick L, Yang D: Infantile aperiodic alternating nystagmus. *J Ped Ophthalmol & Strabismus* 46: 93-103, 2009
- 7) Sarvananthan N, Proudlock FA, Choudhuri I, et al.: Pharmacologic treatment of congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol* 124: 916-918, 2006
- 8) Dell'Osso LF, Orge FH, Jacobs JB: Effect of Gabapentin/Memantine on the Infantile Nystagmus Syndrome in the Zebrafish Model: Implications for the Therapy of Ocular Motor Diseases. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 58: 3149-3157, 2017
- 9) Comer RM, Dawson EL, Lee JP: Baclofen for patients with congenital periodic alternating nystagmus. *Strabismus* 14: 205-209, 2006
- 10) Thurtell MJ, Dell'Osso LF, Leigh RJ, et al.: Effects of acetazolamide on infantile nystagmus syndrome waveforms: comparisons to contact lenses and convergence in a well-studied subject. *The Open Ophthalmol J* 4: 42-51, 2010
- 11) Dell'Osso LF, Hertle RW, Leigh RJ, et al.: Effects of topical brinzolamide on infantile nystagmus syndrome waveforms: eyedrops for nystagmus. *J Neuro-Ophthalmol* 31: 228-233, 2011
- 12) Hertle RW, Yang D, Adkinson T, et al.: Topical brinzolamide (Azopt) versus placebo in the treatment of infantile nystagmus syndrome (INS). *Br J Ophthalmol*. 99: 471-476,

- 2015
- 13) 林 孝雄 : 眼振の手術方法と最近の動向. 日本
の眼科 78 : 149-153, 2007
 - 14) von Noorden GK, Sprunger DT: Large rectus
muscle recessions for the treatment of con-
genital nystagmus. Arch Ophthalmol 109:
221-224, 1991
 - 15) Helveston EM, Ellis FD, Plager DA: Large
recession of the horizontal recti for treatment
of nystagmus. Ophthalmology 98: 1302-1305,
1991
 - 16) Erbagci I, Gungor K, Bekir NA: Effectiveness
of retroequatorial recession surgery in con-
genital nystagmus. Strabismus 12: 35-40,
2004
 - 17) Atilla H, Demir HD, Işıkçelik Y: Long-term
results of four horizontal rectus muscle re-
cession in nystagmus treatment. Strabismus
22: 81-85, 2014
 - 18) Thurtell MJ, Leigh RJ: Therapy for nystag-
mus. J Neuro-Ophthalmol 30: 361-371, 2010
 - 19) Dell'Osso LF, Hertle RW, Williams RW, et
al.: A new surgery for congenital nystagmus:
effects of tenotomy on an achiasmatic canine
and the role of extraocular proprioception. J
AAPOS 3: 166-182, 1999
 - 20) Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, et
al.: Horizontal rectus tenotomy in patients
with congenital nystagmus. Ophthalmology
110: 2097-2105, 2003
 - 21) Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, et
al.: Horizontal rectus muscle tenotomy in
children with infantile nystagmus syndrome:
a pilot study. J AAPOS 8: 539-548, 2004
 - 22) Singh A, Ashar J, Sharma P, et al.: A pro-
spective evaluation of retroequatorial reces-
sion of horizontal rectus muscles and Hertle-
Dell'Osso tenotomy procedure in patients
with infantile nystagmus with no definite null
position. J AAPOS 20: 96-99, 2016
 - 23) Dell'Osso LF, Orge FH, Jacobs JB, et al.: Fu-
sion maldevelopment (latent/manifest latent)
nystagmus syndrome: effects of four-muscle
tenotomy and reattachment. J Pediatr Oph-
thalmol Strabismus 51: 180-188, 2014

利益相反に該当する事項はない。