

## 異常自発収縮運動と脈絡膜新生血管を生じた朝顔症候群

中馬 秀樹, 直井 信久, 澤田 惇

宮崎医科大学眼科学教室

### 要 約

朝顔症候群の中で, 稀に乳頭部の異常収縮運動の認められる例がある. 著者らは, それに脈絡膜新生血管を合併した本症例を経験した. 症例は12歳男児, 1992年4月左眼の一過性黒内障を主訴に受診した. 視力は両眼ともに1.2. 左眼視神経は朝顔症候群の所見を示した. 外来で経過観察中, 1994年8月左眼視力低下を来した. 黄斑部に脈絡膜新生血管と網膜出血を認めた. 10月に視神経乳頭の自発収縮運動を認めた. 走査型レーザー検眼鏡で視神

経が約2秒かけて収縮し, その後, 約20秒かけて元の状態に戻る様子が観察できた. 光刺激, 呼吸とは無関係に起こり, ときに眼球圧迫で誘発された. 本症例は乳頭部の異常収縮運動に脈絡膜新生血管を合併した稀な例であると思われた. (日眼会誌 100:705-709, 1996)

キーワード: 朝顔症候群, 視神経乳頭異常収縮運動, 脈絡膜新生血管, 一過性視覚喪失

## A Case of Morning Glory Syndrome Associated with Contractile Movement of the Optic Disc and Subretinal Neovascularization

Hideki Chuman, Nobuhisa Nao-i and Atsushi Sawada

Department of Ophthalmology, Miyazaki Medical College

### Abstract

We report a rare case of morning glory syndrome with choroidal neovascular membrane and contractile movement of the optic disc. A 12-year-old healthy boy was first seen in April 1992 with a chief complaint of transient visual loss in his left eye for 3 months. The diagnosis of morning glory syndrome was made by the characteristic optic nerve head. His visual acuity was 1.2 in both eyes. In August 1994, retinal hemorrhage associated with choroidal neovascular membrane was observed in the macula of his left eye, resulting in a decrease of visual acuity to 0.4. In October 1994, we observed contractile movement in the morning glory optic disc.

Using a scanning laser ophthalmoscope (SLO), we could observe the disc contracting for approximately 2 seconds and then dilating again over a 20-second period. The contractile movement was not evoked by exposure to a strong light or by the Valsalva maneuver. However, it seemed to be induced by digital massage of the eyeball. (J Jpn Ophthalmol Soc 100:705-709, 1996)

Key words: Morning glory syndrome, Contractile movement of the optic disc, Choroidal neovascular membrane, Transient visual loss

## I 緒 言

朝顔症候群の中で, 稀に乳頭部の異常収縮運動の認められる例がある<sup>1)~4)</sup>. また, 非常に稀に脈絡膜新生血管を生じる例もある<sup>5)6)</sup>. 我々は, 乳頭部の異常収縮運動と脈絡膜新生血管を合併した症例を経験したので報告する. また, 異常収縮運動の特徴, 誘因や新生血管の発生について文献的考察を加えた.

## II 症 例

患 者: 12歳, 男児.

現病歴: 1992年1月頃から数秒間左眼が見えなくなること自覚し近医を受診, 左眼の朝顔症候群を指摘された. 1992年4月2日精査目的で当科初診. 左眼の朝顔症候群と診断し, 視力良好であるため外来で経過を観察していたが, 1994年8月18日視力低下を自覚して来院した. また, 同年10月に視神経乳頭の自発収縮運動を認

別刷請求先: 889-16 宮崎県宮崎郡清武町大字木原 5200 宮崎医科大学眼科学教室 中馬 秀樹

(平成8年1月30日受付, 平成8年4月22日改訂受理)

Reprint requests to: Hideki Chuman, M.D. Department of Ophthalmology, Miyazaki Medical College, 5200 Kihara, Kiyotake-cho, Miyazaki-gun, Miyazaki-ken 889-16, Japan

(Received January 30, 1996 and accepted in revised form April 22, 1996)



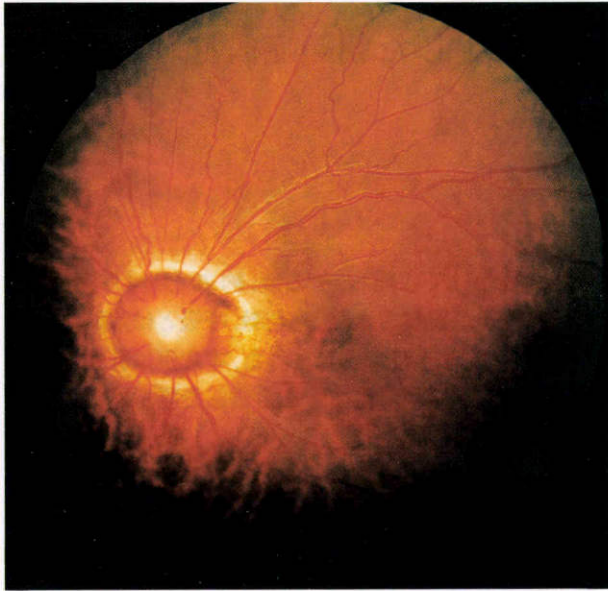


図1 本症例の左眼眼底写真。

左眼視神経乳頭はじょうご型, 中央部がへこみ, くり抜かれた形を呈しており, 視神経乳頭周辺部に網膜色素上皮の萎縮を伴っている。黄斑部に網膜および網膜下出血を認める。

めた。

既往歴・家族歴：特記すべきことはない。

1992年4月2日初診時所見

視力：右眼(1.5×-2.0 D), 左眼(1.5×-2.0 D)。眼球運動：異常なし。瞳孔：正円, 同大。直接対光反応：両眼迅速, 完全。前眼部, 中間透光体：異常なし。眼圧：右眼14 mmHg, 左眼14 mmHg。眼底：右眼眼底は正常。左眼視神経乳頭はじょうご型, 中央部がへこみ, くり抜かれた形を呈しており, 視神経乳頭周辺部に網膜色素上皮の萎縮を伴っていた。視神経乳頭陥凹部にわずかな膜様組織を認めた。明らかな後部ぶどう腫はみられなかった。

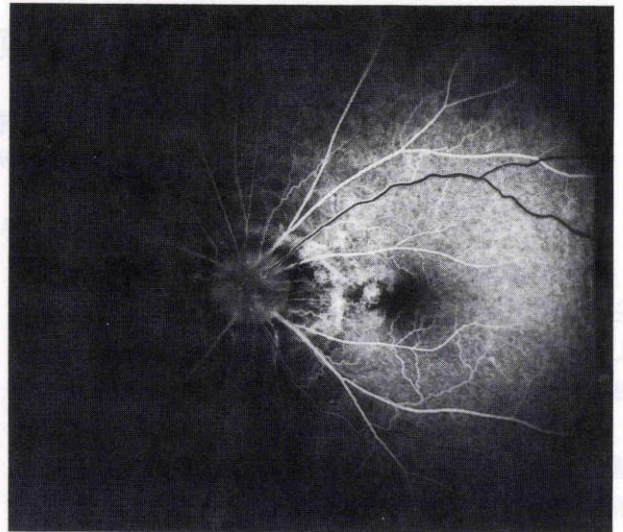
1994年8月18日来院時所見

視力：右眼(1.5×-3.5 D), 左眼(0.4×-4.25 D Cyl-0.25 DA×14)。眼球運動：異常なし。瞳孔：正円, 同大。直接対光反応：両眼迅速, 完全。左眼 relative afferent pupillary defect (RAPD) 1+。前眼部, 中間透光体：異常なし。眼圧：右眼14 mmHg, 左眼14 mmHg。眼底：右眼眼底は正常。左眼視神経乳頭は初診時と著変はなかったが, 黄斑部に網膜および網膜下出血を認めた(図1)。

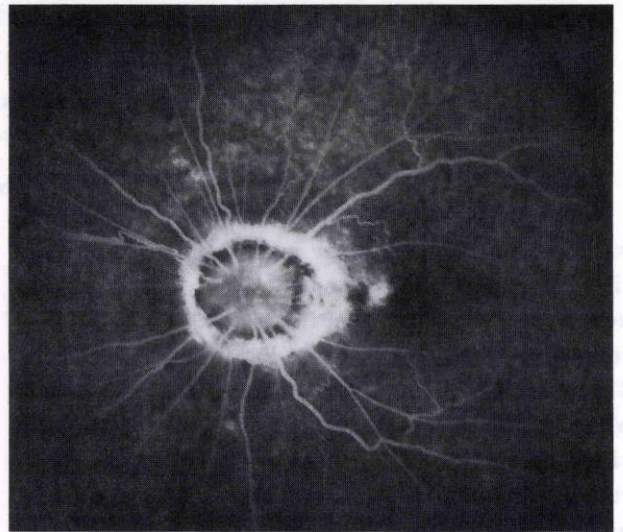
蛍光眼底造影所見：造影初期から黄斑部やや鼻側に過蛍光を認め, 造影後期では同部から蛍光漏出がみられ, 脈絡膜新生血管と判断した(図2 A, B)。

視野：左眼の Octopus 静的視野で, 盲点に連なる網膜下出血に相当する中心暗点を認めた。

臨床経過：1994年8月30日, 黄斑部脈絡膜新生血管板に対して光凝固を行った。1994年10月視神経乳頭の自発収縮を認め, scanning laser ophthalmoscope (SLO)



A



B

図2 本症例の左眼蛍光眼底造影写真。

造影初期から黄斑部やや鼻側に過蛍光を認め(A), 造影後期では同部から蛍光漏出がみられ(B), 脈絡膜新生血管と判断した。

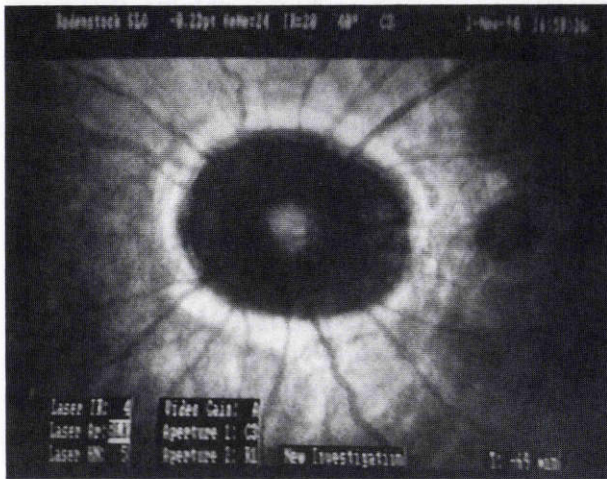
で観察を行った(図3, 4)。SLO所見：He-Ne光による観察(図3 A, B)では視神経が約2秒かけて視神経中央部に向かって収縮し, その後, 約20秒かけて元の状態に戻った。Argon光による観察(図4 A, B)では収縮時の網膜静脈の怒張, 網膜動脈の狭細化を認めた。網膜の移動はみられなかった。

黄斑部網膜下出血は次第に吸収されていったが, まだ残存している(図5)。視力は0.4を維持している。現在, 引き続き経過観察中である。

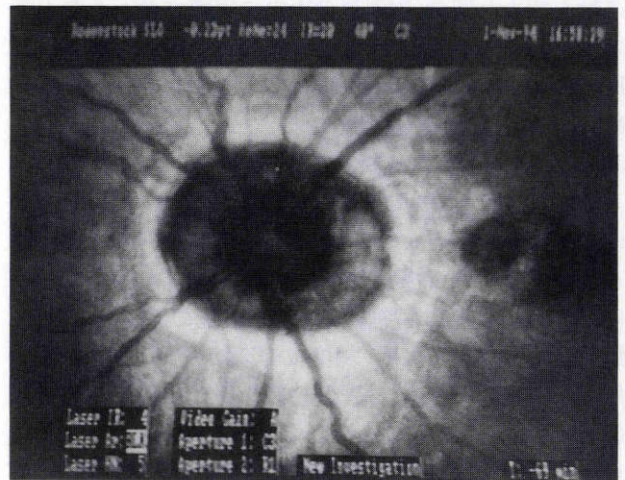
### III 考 按

朝顔症候群は比較的稀な疾患である。その中で視神経乳頭部の異常自発収縮運動を来す症例があることが報告<sup>1)~4)</sup>されている。過去の報告では朝顔症候群に合併す



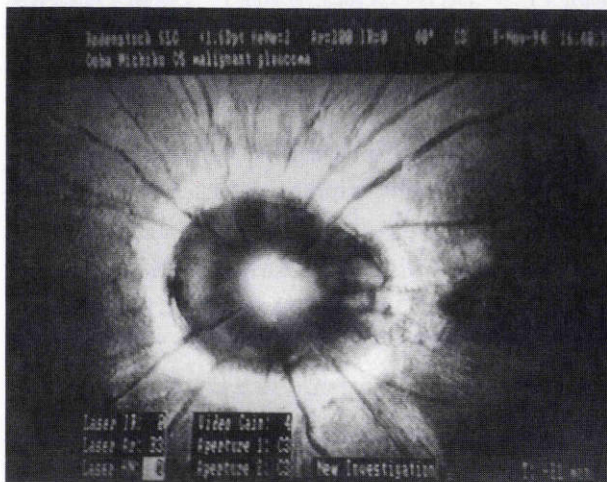


A

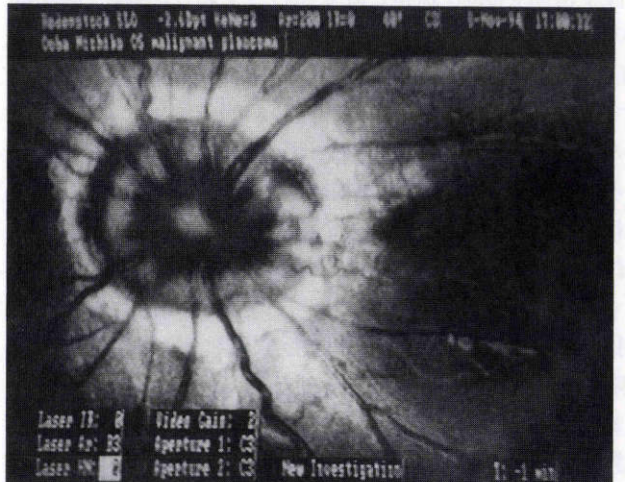


B

図3 左眼の He-Ne 光による scanning laser ophthalmoscope (SLO)眼底写真。  
A：収縮前,B：収縮時。

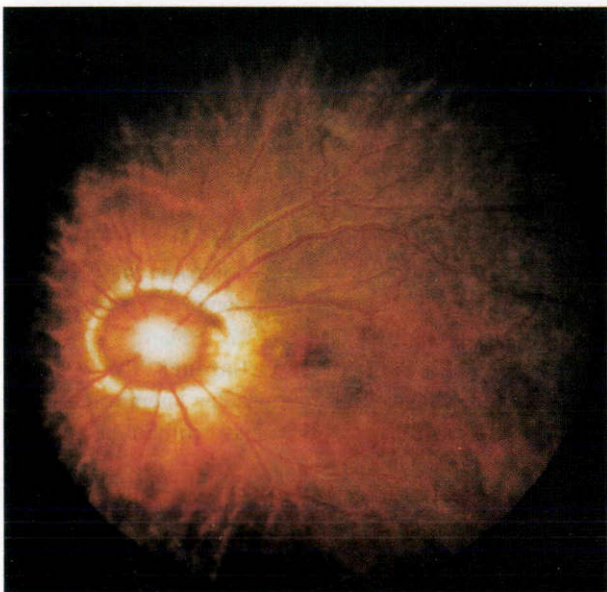


A



B

図4 左眼の argon 光による SLO 眼底写真。  
A：収縮前,B：収縮時。



る後部ぶどう腫の部分収縮しているとされている。本症例には明らかな後部ぶどう腫はなく、視神経乳頭自体の異常自発収縮運動を来していた。視神経乳頭部の異常自発収縮運動の成因を、Wise<sup>1)</sup>は pressure balance mechanism と muscular contraction mechanism によるものに分けている。Muscular contraction mechanism としては Wise<sup>1)</sup>は強い閉眼により、あるいは健眼に強い光刺激により眼球が動いたときに自発収縮が起こることから、後輪筋 atavistic retractor bulbi muscle の存在を推定している。Kral<sup>3)</sup>は、患眼または健眼への強い光刺激により自発収縮が起こることから、異所性毛様筋の存在を推定した。桐淵<sup>4)</sup>は、ひょうたん型眼球で異常収縮

図5 本症例の現在の左眼眼底写真。  
黄斑部鼻側に光凝固の痕跡を認め、網膜および網膜下出血の残存を認める。



運動を認めた例で、内斜視の術中に実際にひょうたん型の狭窄部位に光沢のある筋性膜様組織を認めている。Pressure balance mechanism としては、Sugar ら<sup>2)</sup>は呼吸とともに自発収縮が起こることから、pressure balance mechanism を支持している。

本症例では SLO で異常収縮運動を観察できた。SLO による観察の利点としては、患者に強い光刺激を与えることなく、ビデオで観察でき、光刺激に対する反応を正確に評価できる点と、視神経乳頭からの光の乱反射がなく、鮮明な視神経乳頭周囲の組織の観察ができ、加えて深い焦点深度で観察できる点がある<sup>7)</sup>。我々の症例では眼球運動、光刺激、深呼吸のいずれでも異常収縮運動は誘発されなかった。眼球圧迫による誘発がときにみられたが、毎回誘発されたわけではなかった。したがって、上記のすべての推定原因を特定することができなかった。Dempster ら<sup>8)</sup>、Willis ら<sup>9)</sup>は朝顔症候群において視神経周囲に異所性平滑筋を認め、髄膜と置き換わっており、強膜と脈絡膜の間に入り込んでいることを組織学的に認めている。今回用いた He-Ne 光 SLO による視神経乳頭深部の観察では、筋組織がどのように写るのか報告例はなく、筋組織の存在を証明することはできず、また、眼底の観察でも明らかに収縮に関係する視神経と区別できる構造物もみられなかった。しかし、SLO で観察できた限りでは、従来いわれてきた視神経周囲ぶどう腫が収縮しているのではなく、視神経自体が収縮したものと思われた。したがって、我々は中胚葉異常である朝顔症候群において、発生の段階で迷入した異所性平滑筋が収縮していると考えるのが妥当ではないかと考えた。また、本患者は以前から左眼の数秒間の一過性暗黒感を自覚しており、SLO で異常収縮運動時に静脈の怒張、動脈の狭細化をみていることから、異常収縮運動が視神経内の血流を圧迫し、一過性の循環不全を生じている可能性が示唆された。

朝顔症候群に脈絡膜新生血管を生じた報告は少ない。我々の調べた限り、欧米で 2 例の報告<sup>5)6)</sup>があるのみで本邦での報告はない。Sobol ら<sup>5)</sup>は 23 歳、女性で、視力 1.0 と良好であった朝顔症候群に脈絡膜新生血管を生じ、レーザー治療を行ったが、視力 0.1 にとどまった例を報告している。また、Dailey ら<sup>6)</sup>は視力 1.0 と良好であった optic nerve coloboma 周囲縁に脈絡膜新生血管を生じレーザー治療を行ったが、視力 0.5 にとどまった例を報告している。我々の症例も視力 1.2 と良好であったが、新生血管を生じ網膜下出血を起こしたためレーザー治療を行ったが、視力は現在 0.4 にとどまっている。脈絡膜新生血管を生じる原因は未だ判明していない。また、朝顔症候群に脈絡膜新生血管を生じた 3 例とも視力が良好な例に生じており、視力が良好な例でも定期的な経過観察が必要であると思われた。

脈絡膜新生血管に対するレーザー治療について、Macular Photocoagulation Study Group<sup>10)</sup>による臨床

研究が行われているが、18 歳以下の若年者は除外されているため、小児に発生した脈絡膜新生血管に対するレーザー治療に対しては明らかな適応基準がない。Goshorn ら<sup>11)</sup>は小児に脈絡膜新生血管が発生した 27 眼を検討し、無治療で経過観察を行った 19 眼中 11 眼(58%)に脈絡膜新生血管の自然退縮を認め、その 11 眼中 9 眼で蛍光眼底撮影で脈絡膜新生血管周囲に高度の色素沈着輪を伴っていた。レーザー治療を行った 8 眼中 5 眼で視力改善し、3 眼で視力低下を来している。これらの結果から、Gorshorn ら<sup>11)</sup>は周囲に高度の色素沈着輪を伴っている脈絡膜新生血管に対しては、無治療で経過観察を行った方が視力予後が良いようであると述べている。Campotiano ら<sup>12)</sup>も同様に、周囲に高度の色素沈着輪を伴っている脈絡膜新生血管は自然退縮しやすいと述べており、その中で、網膜色素上皮の脈絡膜新生血管の自然退縮に対する役割を推定している。つまり、網膜色素上皮には新生血管抑制因子<sup>13)14)</sup>、血管内皮細胞増殖因子<sup>15)</sup>、線維芽細胞増殖因子<sup>16)</sup>、プラスミノゲン活性因子、抑制因子<sup>17)</sup>など抑制活性と刺激活性があり、若年者で高度の色素沈着輪を伴っている例では抑制活性が上回っているのではないかと述べている。今回、我々の症例では蛍光眼底撮影早期で脈絡膜新生血管周囲に window defect を認め、網膜色素上皮の異常が推定された。したがって、本症例は網膜色素上皮の異常により新生血管刺激活性が抑制活性を上回り新生血管を生じたことが推定され、同時に自然退縮の可能性は低いと判断しレーザー治療を行った。さらなる多数例の臨床研究により、小児に発生した脈絡膜新生血管に対するレーザー治療適応基準が必要であろう。

## 文 献

- 1) Wise JB, Maclean AL, Gass JDM: Contractile peripapillary staphyloma. Arch Ophthalmol 75: 626-630, 1966.
- 2) Sugar HS, Bechman H: Peripapillary staphyloma with respiratory pulsation. Am J Ophthalmol 68: 895-897, 1969.
- 3) Kral K, Svac D: Contractile peripapillary staphyloma. Am J Ophthalmol 71: 1090-1092, 1971.
- 4) 桐淵利次: ひょうたん型眼球を呈した 1 例, 異常収縮運動のみられた乳頭周囲ぶどう腫. 臨眼 39: 943-947, 1985.
- 5) Sobol WM, Bratton AR, Rivers MB, Weingeist TA: Morning glory disk syndrome associated with subretinal neovascular membrane formation. Am J Ophthalmol 110: 93-94, 1990.
- 6) Dailey JR, Cantore WA, Gardner TW: Peripapillary choroidal neovascular membrane associated with an optic nerve coloboma. Arch Ophthalmol 111: 441-442, 1993.
- 7) Woon WH, Fizke FW, Bird AC, Marshall J: Confocal imaging of the fundus using a scanning laser ophthalmoscope. Br J Ophthalmol 76: 470-474, 1992.



- 8) **Dempster AG, Lee WR, Forrester WR, McCreath GT**: The morning glory syndrome—A mesodermal defect? *Ophthalmologica* 187: 222—230, 1983.
- 9) **Willis R, Zimmerman LE, O'Grady R, Smith RS, Crawford B**: Heterotopic adipose tissue and smooth muscle in the optic disc. *Arch Ophthalmol* 88: 139—146, 1972.
- 10) **Macular Photocoagulation Study Group**: Argon laser photocoagulation for idiopathic neovascularization: Result of a randomized clinical trial. *Arch Ophthalmol* 105: 1499—1507, 1983.
- 11) **Gorshorn EB, Hoover DL, Eller AW, Freiberg TR, Jarrett WH, Sorr EM**: Subretinal neovascularization in children and adolescents. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 32: 178—182, 1995.
- 12) **Campotiano PA, Morgan KM, Conway BP, Stathos J**: Spontaneous involution of subfoveal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 109: 668—675, 1990.
- 13) **Glaser BM, Campotiano PA, Davis JL, Jerdan JA**: Retinal pigment epithelial cells release inhibitors of neovascularization. *Ophthalmol* 94: 780—784, 1987.
- 14) **Wong HC, Bouton M, McLeod D, Bayly M, Clark P, Marshall J**: Retinal pigment epithelial cells in culture produce retinal vascular mitogens. *Arch Ophthalmol* 106: 1439—1443, 1988.
- 15) **Moese LS, Terrell J, Sidikaro Y**: Bovine retinal pigment epithelium promotes proliferation of choroidal endothelium *in vitro*. *Arch Ophthalmol* 107: 1659—1663, 1989.
- 16) **Schweigerer L, Malerstein B, Neufeld G, Gospodarowicz D**: Basic fibroblast growth factor is synthesized in cultured retinal pigment epithelial cells. *Biochem Biophys Res Commun* 143: 1347—1357, 1983.
- 17) **Campotiano PA, Mimuro J, Sugg R, Loskutoff DJ**: Retinal pigment epithelial cells produce a latent fibrinolytic inhibitor that is antigenetically and biochemically related to type 1 plasminogen activator inhibitor produced by vascular endothelial cells. *Exp Eye Res* 49: 195—203, 1989.