

注視誘発黒内障における眼血流異常

大平 明彦¹⁾, 久保 隆一²⁾

¹⁾東京厚生年金病院眼科, ²⁾東京大学医学部眼科学教室

要 約

目 的：注視誘発黒内障(gaze-evoked amaurosis)の発症機序を検討する。

症 例：視神経腫瘍患者において側方視後数秒でマリアウト盲点を含む中心暗点の拡大と視野の狭細化を生じたが、担当医に健眼を遮蔽されるまで患者はそのことに気づかなかった。腫瘍は視神経が眼球から出た直後の円筒状のものであり、視神経鞘髄膜腫が考えられた。正面視維持下と側方視維持下での2回に分けて蛍光眼底撮影を実施し両者を比較した。

所 見：側方視時には網膜中心動脈の血流量が減少し、視神経乳頭の蛍光色素の充盈も大きく低下した。

結 論：側方視により視神経乳頭部付近の内圧が高まり血流障害を来すことが本患者での注視誘発黒内障の発症機序だと推測された。(日眼会誌 103: 56-60, 1999)

キーワード：注視誘発黒内障, Gaze-evoked amaurosis, 蛍光眼底撮影, 眼窩腫瘍

Ocular Blood Flow Defect in Gaze-evoked Amaurosis

Akihiko Oohira¹⁾ and Ryuichi Kubo²⁾

¹⁾Department of Ophthalmology, The Kosei Nenkin Hospital

²⁾Department of Ophthalmology, The University of Tokyo School of Medicine

Abstract

Purpose : To investigate the mechanism of gaze-evoked amaurosis.

Case : A patient with an optic nerve tumor presented gaze-evoked amaurosis. A large central scotoma and constricted visual field were detected after shifting the gaze laterally. However, the patient did not notice this change until his fellow eye was occluded. Computed tomography/magnetic resonance imaging (CT/MRI) demonstrated a tubularly enlarged optic nerve extending for 1 cm from the eye ball, and the condition was judged to be optic nerve sheath meningioma. He underwent fluorescein fundus angiography twice, once during straight gaze

and again during lateral gaze.

Results : Manifestly decreased blood flow in the central retinal artery and filling defect in the optic nerve head were seen during lateral gaze.

Conclusion : Forced lateral gaze may have increased the intra-optic nerve pressure at the optic nerve head and decreased the blood flow of the central retinal artery and peripapillary choroidal flow irrigating the optic nerve head. (J Jpn Ophthalmol Soc 103: 56-60, 1999)

Key words : Gaze-evoked amaurosis, Fluorescein fundus angiography, Orbital tumor

I 緒 言

Gaze-evoked amaurosisとは、ある特定の方向を注視し続けることにより引き起こされる、一過性の視力障害である。これは眼窩内腫瘍、それも視神経乳頭近傍の腫瘍に特徴的な所見であるとされ、比較的近年に Wright¹⁾により報告された症状である。我が国においてはまだ1例の報告²⁾があるだけである。Gaze-evoked amaurosisの正式な日本語学術名はまだなく、この第1例では著者の

一人を含む報告者が「注視性黒内障」と訳した。原語にある、原因—結果の関連を示している evoked 誘発という言葉に訳語に加えるべきであると現在は考えており、今回は注視誘発黒内障と呼ぶことにした。

本症状を生起する眼窩疾患としては、髄膜腫や海綿状血管腫あるいはそれらと推定される腫瘍が多く³⁾⁻⁸⁾、他に転移性腫瘍²⁾、視神経膠腫³⁾、筋芽細胞腫³⁾、骨腫⁹⁾、偽性脳腫瘍¹⁰⁾、静脈瘤¹¹⁾や眼窩壁骨折片¹²⁾がある。

注視誘発黒内障の発症機序に関しては、腫瘍などの圧

別刷請求先：162-8543 東京都新宿区津久戸町 5-1 東京厚生年金病院眼科 大平 明彦
(平成 10 年 2 月 24 日受付, 平成 10 年 7 月 18 日改訂受理)

Reprint requests to: Akihiko Oohira, M.D. Department of Ophthalmology, The Kosei Nenkin Hospital, 5-1 Tsukudo-cho, Shinjuku-ku, Tokyo 162-8543, Japan

(Received February 24, 1998 and accepted in revised form July 18, 1998)

迫による①網膜あるいは視神経の虚血^{(13)(16)~8)},②視神経軸索伝導障害⁹⁾,③眼圧の上昇による網膜中心動脈血流量の低下¹⁾,④眼球壁の直接の圧迫¹²⁾,などが推定されている. 網膜視神経の栄養血管への圧迫障害か, 眼球・視神経への直接圧迫によるものに大別できるともいえよう.

我々は視神経鞘髄膜腫と推定される患者で, 側方注視時に注視誘発黒内障が生じることを見出し, 蛍光造影眼底撮影で, 注視時に発生する視神経乳頭・網膜の血流低下を観察した. この血流障害により注視誘発黒内障が発生したものと考えたので報告する.

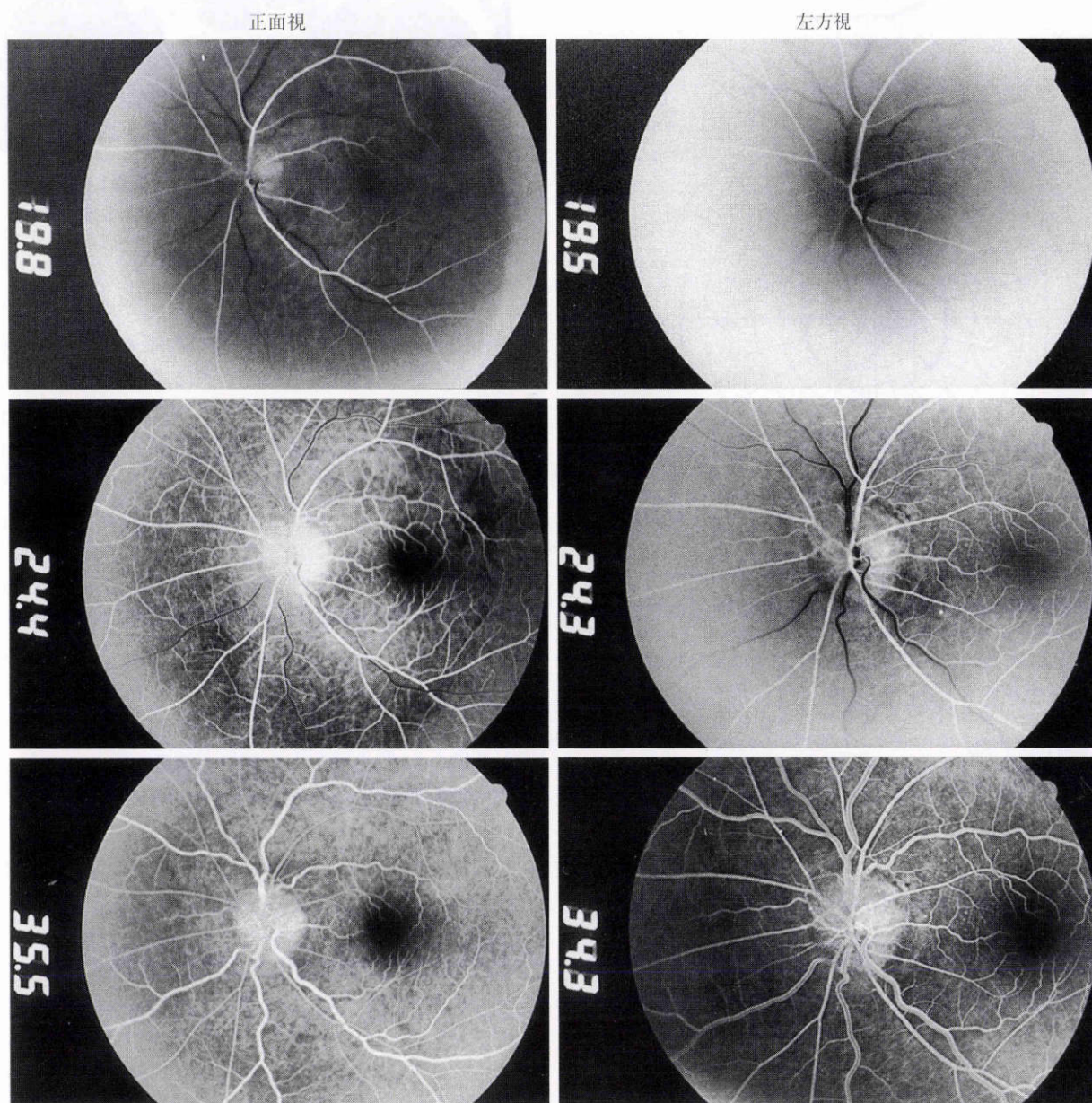


図1 蛍光眼底写真.

左3枚は正面視維持下で, 右3枚は左方視維持下で蛍光色素を静脈注射した時のものを示す. 正面視時には蛍光色素静注後19.8秒では網膜中心動脈に蛍光が出現し, 乳頭面にも蛍光がすでに出現していた. 左方視のものでは19.5秒の時点では網膜中心動脈に蛍光が出現しているものの乳頭面上の蛍光は21.1秒と遅れて出現した. また, 動静脈期には, 正面視時では乳頭からの蛍光漏出が明瞭であり乳頭部のための血管は隠されてしまった. 左方視では乳頭の蛍光およびその漏出も耳側の一部に軽度のみみられただけで全般的に乏しく, 乳頭中心部の大血管が十分視認できた. 網膜中心静脈の層流が左方視維持下では39.5秒まで観察されたが, 正面視では26.9秒には消失し静脈は一本の太い枝として描出された. 毛細血管からの蛍光量も正面視に比べ乏しく, 動脈からの血流が非常に少ないと考えられた. 乳頭自体の形状は, 左方視では鼻下側が偏平化しているのがわかる. 乳頭周縁の低蛍光の部分が左方視においては乳頭の全周を取り巻くように正面視の場合よりも広く出現した.

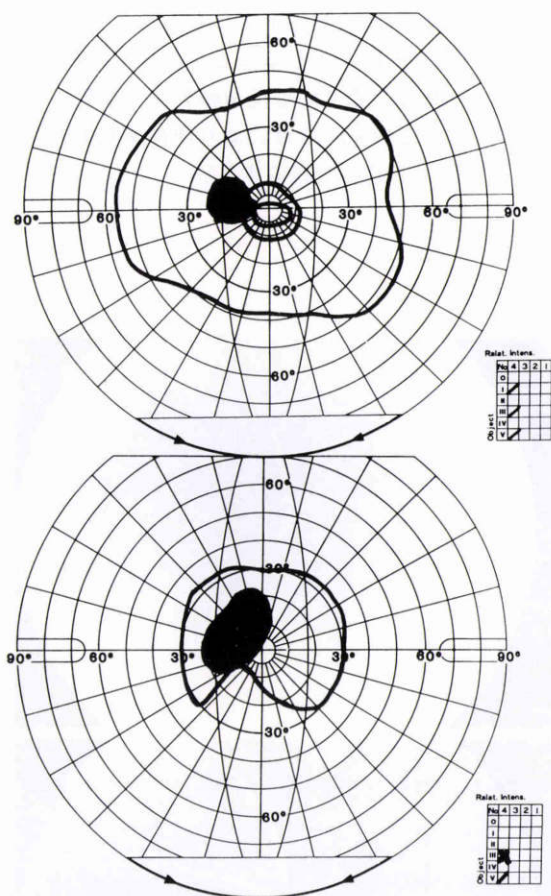


図2 左眼視野(Goldmann 視野計による).

正面視時(上)と左方視時(下). 正面視でも内部イソプターの狭窄が著明で, マリオット盲点も拡大している. 左方視時の視野は, 顎台の上で, 顔を右回転させた状態で測定した. 内部イソプターはもう検出できず, 周辺イソプター(5-V)もさらに狭窄化し, マリオット盲点が拡大し視野中心も含んでいた.

II 症 例

51歳の男性が左眼窩内腫瘍の精査を求めて他院から紹介され, 平成6年11月4日初診した. 既往歴, 家族歴に特記すべきことはない. 現病歴としては, 健康診断で眼底の異常を指摘され, その6か月後に他院を受診した. 他院初診時に左眼視力は(0.2×-1.75 D)であった. 左眼視神経炎の疑いでステロイド点滴治療を受け, 左眼視力は(1.0)まで改善をみるも再び視力低下をみたとの他院からの連絡であった. しかし, 本人は当院受診時にはこの一過性の改善を否定し, 経過中不変であったと述べた. その後, 他院での核磁気共鳴画像診断(MRI)で約1 cm長の視神経腫瘍が発見され, 他院初診6か月後に当科に紹介された. 当科初診時, 視力右眼は(1.5×-1.00 D=cyl-1.00 D Ax 90°), 左眼は(0.2×-1.50 D=cyl-0.50 D Ax 90°). 眼圧は, 右眼12 mmHg, 左眼18 mmHg. 眼球運動制限はなかった. 眼球突出度は Hertel 眼球突出度計で右眼16 mm, 左眼15 mm. 左眼にRAPD(相対的瞳孔強直)



図3 コンピュータ断層撮影(CT)画像(造影後).

左眼視神経が眼球から出てくる所から約1 cmにわたり円筒状に太くなっている. この部分は造影剤によりその陰影が増強されている.

が検出され, 中心フリッカー値は右眼41 Hz, 左眼26 Hzと左眼が異常低値であった. 右眼は, 前眼部・中間透光体・眼底に異常はなかった. 左眼は, 前眼部・中間透光体には異常はなかったが, 眼底検査で腫脹してやや蒼白化した乳頭が観察された. 乳頭上の血管は4 Dほど盛りあがった腫脹により隠れていた. 注視誘発黒内障(gaze-evoked amaurosis)の有無をみるため, 左眼単眼視下で左方約30度の側方視を維持し検者の持つペンを注視させた. 数秒で左眼視野が暗くなり, ペンとそれを持つ手が見にくくなるなど視力がさらに著明に低下することに患者本人が初めて気付いた. 同条件下約30度の右方視でも10秒ぐらいの経過後, 同様に左眼視力が低下した. どちらの場合も, 視力低下と同時に正面視に戻させたが, その数秒以内に視力は回復した. 上・下方視では試みていない.

左眼蛍光眼底撮影を正面視の状態と左方視の状態で行った(図1). 両者の間は1か月あいているが, 検者2人(撮影者, 造影剤注入者)および検査器具・方法は同一のものである. また, 左眼矯正視力もこの期間中0.6と0.5であり, 眼底所見や自覚症状に変化はなかった. 両者を比較すると左方視は正面視より次の点で異なっていることがわかった. ①乳頭上の蛍光の出現時間が遅い. 乳頭表層毛細血管からの蛍光漏出が僅かであり, それに障害されることなく後期まで深部の中心血管の蛍光が観察できた. 乳頭鼻側部を中心に蛍光充盈の極度の低下があった. ②乳頭周縁部の脈絡膜背景蛍光が薄く, 暗黒状の細いリングとして乳頭を取り囲んでいた. 特に, 鼻下側では乳頭部を含めた範囲で蛍光が終始僅かしか存在しなかった. ③静脈の層流が静脈相後期まで認められた. ④乳頭の形状が円形から少し逸脱して鼻下・耳下側が平坦化していた. これらの所見は, 左方視時には網膜中心動・静脈も短後毛様動脈も血流量が減少していること, ならびに乳頭

部に何らかの外圧が加わっていることを示していると判断された。なお、optociliary shunt vessel はなかった。正面視と左方視での眼底所見を倒像検眼鏡で肉眼的に比較観察したが、乳頭の色調や動静脈径に明瞭な変化はなかった。動静脈に拍動が出現することもなかった。2 回目の蛍光眼底撮影時に撮影したカラー眼底写真で比較観察すると、左方視では乳頭表面のうっ血状態がやや強まり網膜の静脈が僅かに拡張し、交叉現象も僅かに強くなっていた。また、左方視では乳頭の鼻下側が円形ではなく平坦化し、耳側網膜血管・色素上皮が僅かに耳側に引っ張られ、乳頭鼻側縁の腫脹が強まり鼻側に Paton's line が出現していた。これらの所見は、左方視時に眼球は外直筋に牽引されて耳側に移動しようとするのだが、乳頭部のみその動きに抵抗している状態であると推測された。

視野 (Goldmann 視野計) は、右眼は正常であったが、左眼はマリOTT盲点の拡大と著明な中心イソプターの狭窄化があった。この視野は、左方視維持後には盲点のさらなる拡大と中心イソプターの消失を生じた (図 2)。当院でのコンピュータ断層撮影 (CT) でも、左視神経に沿ったびまん性の管状の腫瘍が眼球付着部から約 1 cm にわたって造影剤でほぼ均一に増強されている像が得られた (図 3)。腫瘍は半年前他院で撮影の MRI の所見とはほぼ同じであった。石灰化はなかった。経過が緩徐であることと、画像所見と併せて視神経鞘髄膜腫と考えられた。その後、患者は来院していない。

III 考 按

まず、本腫瘍の診断である。本人が眼底検査を受けるまで異常に気付いていなかったことや眼球突出が明らかではなかったことは、腫瘍の成長がゆっくりしたものであることを示しており、また、腫瘍の存在に気付かれてからも、画像上その大きさには変化はない。腫瘍はびまん性に視神経が肥大した筒状の形態をしており、緩徐な経過から視神経膠腫か視神経鞘髄膜腫が診断名としてまず挙げられる。このうち、CT 検査時に造影剤による造影効果が比較的強かったことから視神経鞘髄膜腫と考えられた。Sarkies⁵⁾ は 22 例の視神経鞘髄膜腫の眼症状を調べ、3 例に注視誘発黒内障を見出した。また、注視誘発黒内障を呈した症例は Wright の報告以来文献検索し得た範囲では 26 例存在する¹¹⁻¹²⁾。そのうち、髄膜腫が 10 例と最も多く、次いで血管腫 (静脈瘤を含む) が 8 例報告されている。したがって、我々の症例は注視誘発黒内障を呈するものとしては比較的頻度の多い種類の腫瘍だったといえる。

注視誘発黒内障の発生機序に関しては、眼動脈や網膜中心動脈の圧迫によるものとする説と、これらの動脈に関係ない視神経や眼球への圧迫によるものとする説に分けられる。例えば、前者に関しては Knapp ら¹³⁾ は注視誘発黒内障誘発時に網膜中心動脈の血流量が低下したことをドプラー検査で捕えている。腫瘍が視神経とは独立

して存在する場合は、筋円錐内でも前部に位置することが本症では多い。視神経に対して腫瘍の存在する側の反対側を注視した時に視神経と外眼筋が腫瘍を挟み込む形になり、腫瘍が視神経 (あるいはその中を走行する網膜中心動脈も) を圧迫するため⁴⁾か、眼動脈³⁾かまだ視神経に入っていない網膜中心動脈を直接圧迫するために黒内障を生じているものと推測されている。注視誘発黒内障誘発時に蛍光眼底撮影を行った 2 つの報告³⁾⁸⁾でも血流障害を示すことができている。Brown ら⁸⁾は動脈相から静脈相までの経過時間が、正面視では 7 秒であったのに対し、下方視では 13 秒と遅れ、しかも下方視では乳頭の著明な発赤腫脹と網膜中心静脈の拡張が急激に生じたことから、網膜中心静脈の血流障害があると判断し、これと視神経への圧迫 (虚血) の両因子が原因であると考えた。Bradbury ら³⁾は視神経髄膜腫患者において、我々の症例と同様に、外転時に乳頭およびその周囲の脈絡膜、そして網膜動脈の灌流不全があることを報告し、網膜中心動脈と短後毛様動脈の両方の枝を出している眼動脈が圧迫されて発現したと考えた。後者に関しては、Manor ら⁷⁾の例がある。他の報告例と異なり、腫瘍が筋円錐内でも後部に存在しており眼動脈の圧迫は考え難い。その例では後部視神経と上直筋の間にある海綿状血管腫が、下方視時に前二者がともに伸展され腫瘍を挟み込むために、視神経が逆に腫瘍に圧迫される圧迫性の視神経障害と考えられている。また、Hampton ら¹²⁾の例では、骨片が直接眼球を圧迫する状態を眼底検査で観察できている。

我々の症例は、2 回に分けた蛍光眼底撮影により発症機序を推測したわけである。2 回の検査の間には 1 か月の間隔があった。その間に有意な視力・眼底所見などの変化や自覚症状の変化はなく、ゆっくりとした経過をたどっていると考えられる症例でもあったので、検査結果を比較することは可能だと考えている。比較した結果、注視誘発黒内障を生じている時には網膜中心動・静脈、視神経乳頭および乳頭周縁の脈絡膜の血流量が低下していることがわかった。乳頭の血液灌流遅延は、短後毛様動脈障害により発症する虚血性視神経症において特徴的にみられる¹³⁾とされている。したがって、本症例では網膜中心動・静脈と短後毛様動脈の両者に関連した発生機序が推定される。我々の症例の腫瘍はまだ大きくなく、視神経起始部から約 1 cm 後方で視神経に入る網膜中心動・静脈を圧迫することはあっても、その中枢側の眼動脈を圧迫する可能性は低い。腫瘍のために腫大した視神経は可動性が低下しているはずであり、側方視時に外眼筋に牽引されて眼球が回転しても視神経がそれに応じて変形しにくくなっていることが推定される。そのために、側方視時には眼球と腫大した視神経の接続部である視神経乳頭部に過大な圧力がかかるものと考えられる。左方視時における乳頭およびその周縁部の軽微な形態変化も、この外圧と視神経乳頭部の抵抗という図式を示唆している。

我々の症例では、側方視時に網膜中心動静脈が乳頭部で圧力を受けて血流低下を生じ、蛍光眼底撮影での毛細血管の蛍光量低下や主要静脈での層流の持続を生じたと考えられる。そして、血流量が動・静脈ともに急に低下したので、網膜静脈に著明な拡張を生じることもなく、交叉現象が少し強くなる程度に終わったものと推測される。また、視神経乳頭部への血液供給に関しても、視神経鞘の髄膜腫が直接に短後毛様動脈を障害しているというよりも、側方視時に生じた視神経乳頭部の内圧増大のため、二次的に乳頭周囲脈絡膜ならびにそれよりはるかに乳頭への血液供給の多い短後毛様動脈からの灌流が妨げられたものであろう。

患者自身は、医師から指摘されるまで注視誘発黒内障には気付いておらず、この点では河本ら²⁾の報告例と同様であった。この自覚の難しさが、我が国における本症状の報告例が2例と全く僅かであることの1つの要因ではないだろうか。眼窩腫瘍の患者では本人の訴えがなくとも注視誘発黒内障の存在の有無をこれからも検査してみても、その頻度を確認すべきではないかと考えられる。特に、乳頭に腫脹のある、視神経起始部近傍に腫瘍がある症例においては積極的に検査すべきであろう。

文 献

- 1) **Wright JE** : Primary optic nerve meningiomas, clinical presentation and management. *Trans Am Acad Ophthalmol-Otolaryngol* 83 : OP 617—625, 1977.
- 2) **河本ひろみ, 大平明彦** : 注視性黒内障を呈した転移性眼窩腫瘍. *神経眼科* 8 : 408—411, 1991.
- 3) **Bradbury PG, Levy IS, McDonald WI** : Transient uniocular visual loss on deviation of the eye in association with intraorbital tumors. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 50 : 615—619, 1987.
- 4) **Orcutt JC, Tucker WM, Mills RP, Smith CH** : Gaze-evoked amaurosis. *Ophthalmology* 94 : 213—218, 1987.
- 5) **Sarkies NJ** : Optic nerve sheath meningioma, diagnostic features and therapeutic alternatives. *Eye* 1 : 597—602, 1987.
- 6) **Unsold R, Hoyt WF** : Blickinduzierte monokulare Obskurationen bei orbitalem Hämangiom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 174 : 715—721, 1979.
- 7) **Manor RS, Yassur Y, Hoyt WF** : Reading-evoked visual dimming. *Am J Ophthalmol* 121 : 212—214, 1996.
- 8) **Brown GC, Shields JA** : Amaurosis fugax secondary to presumed cavernous hemangioma of orbit. *Ann Ophthalmol* 13 : 1205—1209, 1981.
- 9) **Wilkes SR, Trautmann JC, DeSanto LW, Campbell RJ** : Osteoma, an unusual cause of amaurosis fugax. *Mayo Clin Proc* 54 : 258—260, 1979.
- 10) **Pascual J, Combaross O, Berciano J** : "Gaze"-evoked "amaurosis" in pseudotumor cerebri. *Neurol* 38 : 1654—1655, 1988.
- 11) **Knapp MP, Flaharty PM, Sergott RC, Savino PJ, Mazzoli RA, Flanagan JC** : Gaze-induced amaurosis from central retinal artery compression. *Ophthalmology* 99 : 238—240, 1992.
- 12) **Hampton GR, Krohel GB** : Gaze-evoked blindness. *Ann Ophthalmol* 15 : 73—76, 1983.
- 13) **Arnold AC, Badr MA, Hepler RS** : Fluorescein angiography in nonischemic optic disc edema. *Arch Ophthalmol* 114 : 293—298, 1996.