

進行性に両眼が上方に固定した先天眼筋異常の 1 例

笠井龍一郎, 根本 裕次, 坂上 達志, 久保田伸枝

帝京大学医学部眼科学講座

要 約

背 景：進行性両眼上方固定をした両下直筋付着部異常は稀であるので報告する。

症 例：68 歳，女性。両眼の小角膜と網脈絡膜萎縮による視力低下があり，進行性に上方固定した。牽引試験では抵抗があったが，右眼下直筋は正常神経支配で，磁気共鳴画像 (MRI) では両眼下直筋の鼻側偏位があった。両眼の下直筋の眼球下部への移動と上直筋後転で眼位は改善した。

結 論：本例では下転筋の機能低下と視力低下により，この状態に至ったと思われた。このような例では，MRI での正確な診断と異常筋の解剖学的正常部位への移動が良好な結果を得ると考える。(日眼会誌 105：635—640, 2001)

キーワード：筋付着部異常，下直筋，MRI，斜視手術

Bilateral Progressive Supra-fixing Eyes with Congenital Misinsertion of Inferior Rectus Muscles —A Case Report—

Ryuichiro Kasai, Yuji Nemoto, Tatsushi Sakaue and Nobue Kubota

Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

Abstract

Background : We report on a rare case with misinsertion of the inferior rectus muscles, that showed bilateral progressive supra-fixing eyes.

Case : A 68-year-old woman showed bilateral progressive supra-fixing eyes with low vision that was caused by microcorneas and retionochoroidal atrophy. Passive infraduction was restricted bilaterally, but the right inferior rectus muscle was innervated normally. Magnytic resonance imaging (MRI) demonstrated nasal misposition of bilateral inferior rectus muscles. The patient's eye position was improved after combined transposition of the inferior

rectus muscles that were misinserted nasally to the inferior poles of the eyes and superior rectus muscle recession, without any complications.

Conclusion : A dysfunction of bilateral depressor muscles and low vision may cause this condition. Accurate diagnosis with MRI and correction of the affected muscles to the normal anatomical position produces satisfying results in such cases. (J Jpn Ophthalmol Soc 105 : 635—640, 2001)

Key words : Muscle misinsertion, Inferior rectus muscle, MRI, Strabismus surgery.

I 緒 言

外眼筋の発生に由来し，眼位異常を生じる解剖学的異常には筋の欠損や付着部異常などがあるが，臨床的には稀な疾患である¹⁾。このうち，下直筋の異常は比較的多く報告^{2)~13)}されており，内直筋の肥大や付着部異常²⁾³⁾⁵⁾⁸⁾⁹⁾¹²⁾¹³⁾，小角膜，小眼球，脈絡膜欠損や網脈絡膜萎縮など眼球的異常²⁾⁷⁾¹⁰⁾を伴う。多くは片眼性で幼少時から眼球上方偏位している場合が多く，両眼性例⁴⁾⁸⁾¹³⁾が中年

以降の進行例⁹⁾は少ない。従来の画像検査^{8)10)~13)}は下直筋欠損例に限られており，下直筋付着部異常例の報告はない。

今回，我々は両眼が幼少時から小角膜による視力障害と下転障害があり，中年以降に進行し上方に固定した症例を経験した。画像診断，筋電図所見および手術時所見で下直筋の付着部異常が明らかになり，解剖学的正常部位への筋移動術により術後眼位は著しく改善した。両眼下転障害は主として下直筋の付着部異常によるもので，

別刷請求先：173-8605 東京都板橋区加賀 2-11-1 帝京大学医学部眼科学講座 笠井龍一郎

(平成 13 年 1 月 22 日受付，平成 13 年 4 月 2 日改訂受理)

Reprint requests to : Ryuichiro Kasai, M. D. Department of Ophthalmology Teikyo University School of Medicine. 2-11-1 Kaga, Itabashi-ku, Tokyo 173-8605, Japan

(Received January 22, 2000 and accepted in revised form April 2, 2000)



図 1 30 歳時写真.

僅かに下方視をしているが、右眼は正面まで下転している。



図 2 初診時顔面所見.

眼瞼下垂はないが、眉毛挙上努力をしても物をみることはできない。

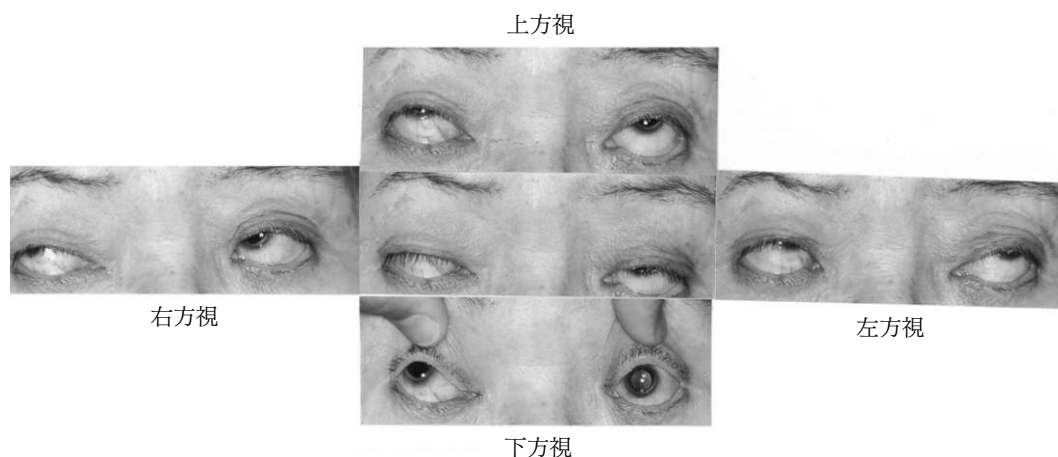


図 3 初診時 5 方向眼位.

右眼は外上方、左眼は上方に固定され、上下方向には全く動かない。上転した位置で水平方向には僅かに眼球運動がみられる。

進行性に上方に固定した原因については外眼筋の加齢による変化や白内障による視力障害の進行が考えられた。この非常に稀な症例について、診断、病態および手術の詳細について若干の考察を加えたので報告する。

II 症 例

症 例：68 歳，女性。

初 診：2000 年 3 月 7 日。

主 訴：眼位の矯正。

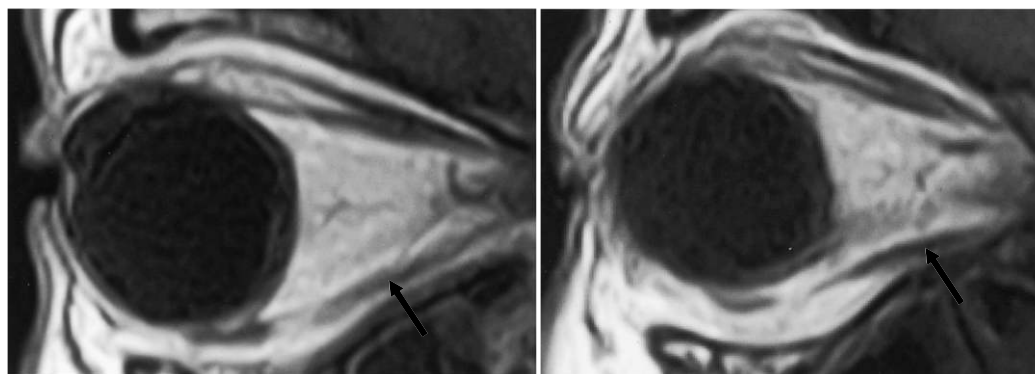
現病歴：生来から小角膜および近視が強いため視力が悪く、また、下方視が困難であった。しかし、図 1 に示すように 30 歳当時の写真では、正面視では右眼は中央まで下転していることが確認できる状態である。その

後、徐々に両眼が上転し、特に 20 年前から極度の顎下げ頭位でなければ、物が見えづらくなり、視力も低下してきた。某大学病院で白内障の手術を受けたが、眼位異常が著しいためその矯正目的で紹介されて来院した。

既往歴：67 歳時、両眼水晶体超音波乳化吸引術、人工水晶体挿入術を受けた。

家族歴：特記すべきことはない。

現 症：視力は右眼 0.02×眼内レンズ (IOL) (矯正不能)、左眼 0.03×IOL (0.05×-5.0 D) であり、眼圧は右眼 14 mmHg、左眼 13 mmHg である。前眼部、中間透光体、眼圧：角膜径は右眼 8 mm、左眼 9 mm の両眼小角膜、角膜曲率半径 (横/縦) は右眼 6.62 mm/7.00 mm、左眼 7.54 mm/7.01 mm で、眼軸長は右眼 23.6



右眼 左眼
図 4 磁気共鳴画像(MRI)T1強調画像傍矢状断。
両眼ともに下直筋(矢印)は存在し眼球に達している。

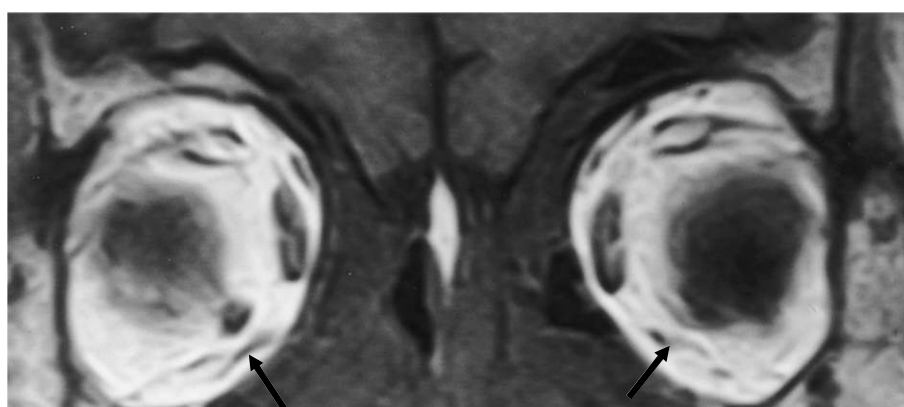


図 5 MRI T1強調画像冠状断。
菲薄化した下直筋(矢印)は鼻側に偏位している。

mm, 左眼 23.2 mm である。両眼とも人工水晶体であり, 眼底の後極部には著明な網脈絡膜萎縮と脈絡膜欠損がある。眼位, 眼球運動: 図 2 に顔面所見を示す。眼瞼下垂はないが, 眉毛挙上をしている。5 方向眼位を図 3 に示す。右眼は外上方, 左眼は上方に固定され上下方向には全く動かない。上転した位置で水平方向に僅かに眼球運動がある。正面では眼瞼を挙上しなければ角膜は露出しない。牽引試験では, 両眼とも下転させることができるが, 下転時にかなりの抵抗があり, 上直筋の拘縮が疑われる所見であった。

全身所見: 四肢の運動など, 特に異常はなかった。

検査所見: 磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging, MRI)所見を図 4, 5 に示す。傍矢状断(図 4)では両眼の下直筋は眼球に達しているが, 冠状断(図 5)では両眼の下直筋の菲薄な筋腹は, 上直筋の筋腹から鼻側へ偏位している。なお, 眼球の眼窩壁への接触, 後極の筋円錐外への脱出はなく, 頭蓋内の異常所見はなかった。外眼筋筋電図検査では, MRI 所見で得られた右眼下直筋部に電極を刺入したところ, 下転を命じると放電がみられ, 上転時に放電は減弱する(図 6)。以上から, 右眼下直筋の神経支配は正常であった。

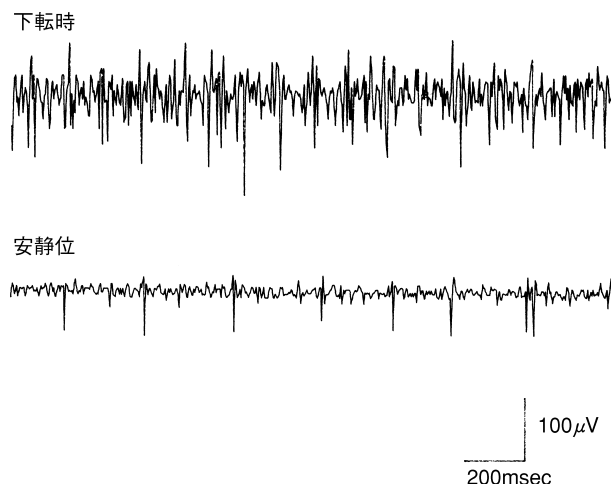


図 6 右眼下直筋筋電図。
下転を命じた時充実した放電があり, 神経支配は正常である。

治療: 2000 年 5 月 9 日に, 全身麻酔下で両眼の上直筋後転術および下直筋移動術を行った。右眼上直筋を付着部で切断したところ, 上直筋を切腱した状態では眼位は改善しなかった。そこで, 上直筋に通糸したままの

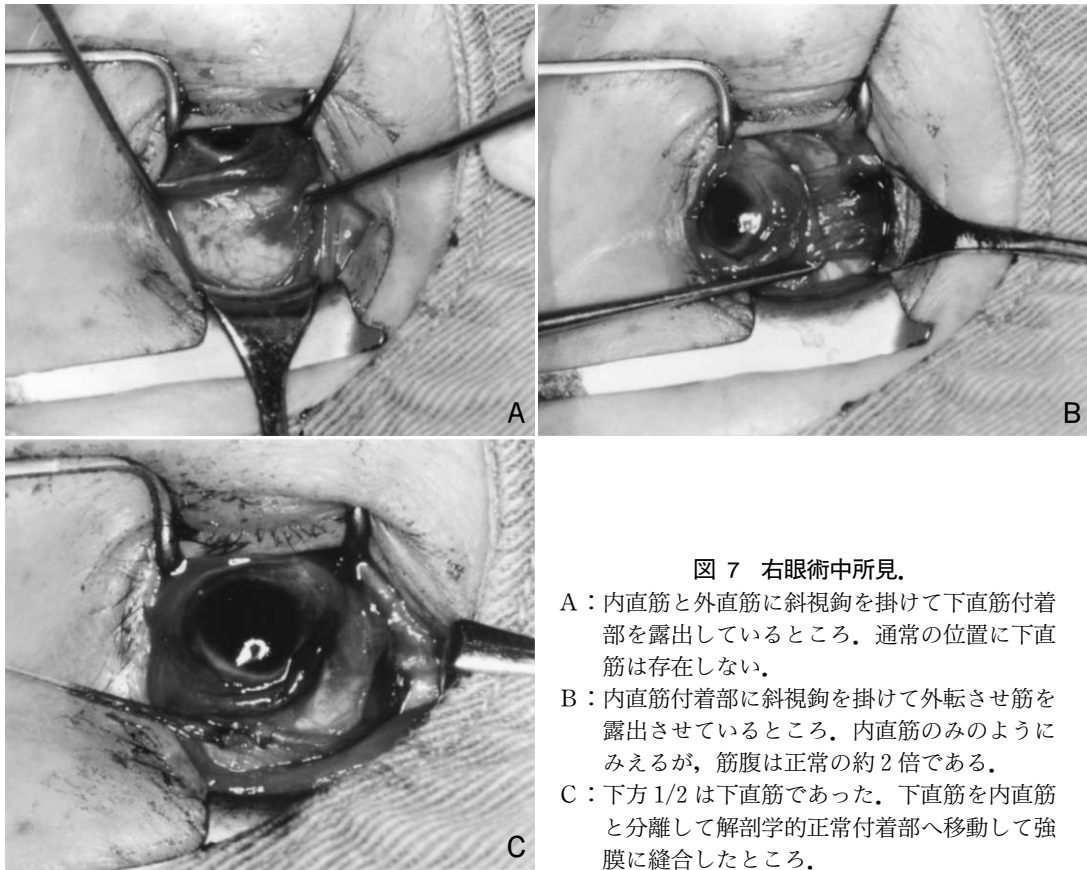


図 7 右眼術中所見。

- A：内直筋と外直筋に斜視鉤を掛けて下直筋附着部を露出しているところ。通常的位置に下直筋は存在しない。
 B：内直筋附着部に斜視鉤を掛けて外転させ筋を露出させているところ。内直筋のみのようにみえるが、筋腹は正常の約2倍である。
 C：下方1/2は下直筋であった。下直筋を内直筋と分離して解剖学的正常附着部へ移動して強膜に縫合したところ。

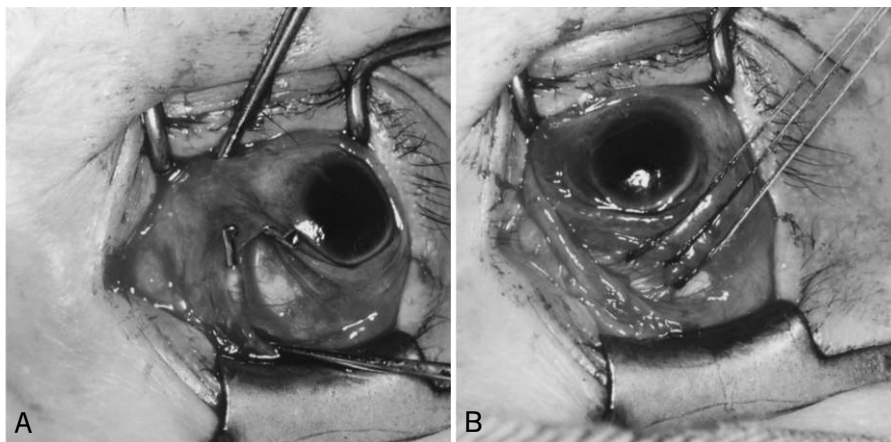


図 8 左眼術中所見。

- A：内直筋と下直筋に斜視鉤を掛けたところ。内直筋は正常の位置にあるが、下直筋は内直筋の下方(8時の位置)に附着している。
 B：下直筋を解剖学的正常附着部位置へ移動して強膜に縫合したところ。

状態で下直筋部を露出したが、通常の下直筋附着部に筋は存在しなかった(図7 A)。MRIの所見を参考に内直筋部へと結膜剥離を進めると、内直筋と分離できない状態で、下直筋と思われる筋が存在している(図7 B)。そこで、この幅広い筋腹を中央で2つに分離して下方の部分を下直筋の解剖学的位置の附着部へ移動した(図7 C)。なお、上直筋は附着部から8mmの位置に後転した。左眼は、右眼と同様に上直筋を切腱し通糸した後、

下直筋附着部位置から内直筋附着部位置まで結膜切開したところ、下直筋は8時の位置に内直筋と分離して附着していた(図8 A)。そこで、下直筋を解剖学的正常位置に移動し(図8 B)、上直筋を8mm後転した状態で手術を終了した。以上の手術の模式図を図9に示す。

術後経過：図10、11に術後4か月時の顔面および5方向眼位を示す。頭位の異常は消失し(図10)、正面の眼位は正位となり、上下方向の眼球運動は制限を残すも

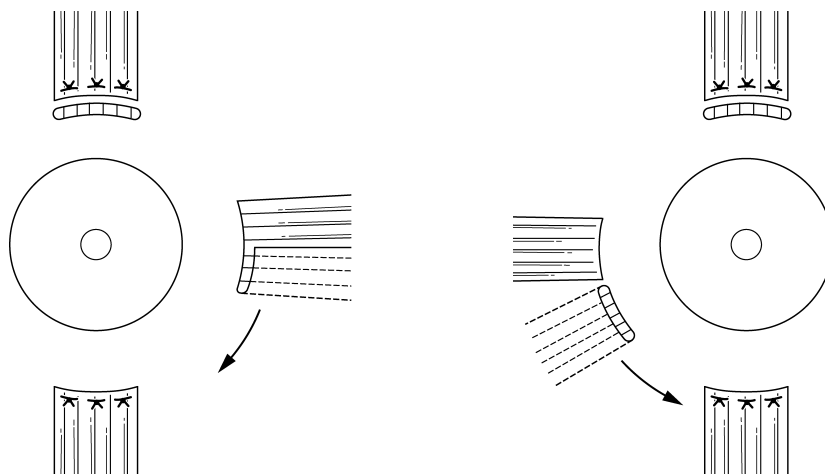


図 9 手術模式図。

図 7 および図 8 の術式に上直筋後転を加えた。



図 10 術後顔面所見。

正面で正位となり、顎引き頭位および眉毛挙上は消失した。

の、水平方向の眼球運動は改善した(図 11)。術後 6 か月現在まで、眼位の悪化はなく眼虚血などの合併症も発症していない。

III 考 按

本症例には両眼下直筋の鼻側付着部異常があったが、中年以後、進行性に眼球上方固定をする臨床像を呈した。この鑑別診断として、進行性核上性麻痺や下方注視麻痺などの神経麻痺性疾患、固定内斜視と同様な眼球の形態に起因する機械的障害が挙げられる。進行性核上性麻痺は中年以降の垂直眼球障害、痴呆など、下方注視麻痺は外傷や脳血管障害による急性発症を示すが、本例では筋電図、全身所見および病歴により否定できる。固定

内斜視は強度近視眼が眼窩骨壁に接触し筋の走行に異常を生じると報告¹⁴⁾されているが、本症例では眼軸長や画像所見から否定できる。その他、筋原性の疾患として、general fibrosis syndrome や慢性進行性外眼筋麻痺との鑑別も必要であるが、前者は眼球下方固定が特徴的であり、後者は眼球が正面近くに固定されることが特徴である。また、両者には眼瞼下垂があるが、本症例には眼瞼下垂がない。

一方、本症例の臨床像や合併症は、これまでに報告されている下直筋欠損例と酷似している。すなわち、小角膜、網脈絡膜病変、そして下直筋と内直筋の付着部での癒合などである。下直筋欠損例の内直筋は、本来の内直筋付着部と下直筋付着部との間、眼球鼻下側に付着する傾向がある⁵⁾⁸⁾¹⁰⁾。これに対して、下直筋欠損例の外直筋が眼球耳下側に付着したとする報告はない。von Lüdinghausen¹⁵⁾は動眼神経下枝支配筋群(下直筋、内直筋および下斜筋)は筋数などの解剖学的な異常が多いことを指摘している。以上から、本例のような下直筋付着部異常は、下直筋欠損と同様の病態を示す。換言すれば、近縁の疾患であると考えられる。すなわち、発生時に動眼神経下枝支配筋群のうち下直筋と内直筋の分離発育が障害され、完全型は下直筋欠損、不全型は下直筋付着部異常に至るのではないだろうか。下直筋と外直筋(外転神経支配)は支配神経が異なるため、筋や付着部の癒合傾向を示さないのかも知れない。

次に、本症例が進行性の眼球上方固定を示した理由を考察する。片眼性症例を報告した浅野ら⁹⁾は不同視による廃用症候群をその機序として挙げた。本症例では不同視はなかったものの、小角膜、網脈絡膜病変によるロービジョンが存在した。若いころは、もう一つの下転筋である上斜筋の補助を受け第一眼位が保持できていたのかも知れない。しかし、加齢による下転筋の弱化や白内障に伴う視力低下の進行のため、上方へ固定していったと

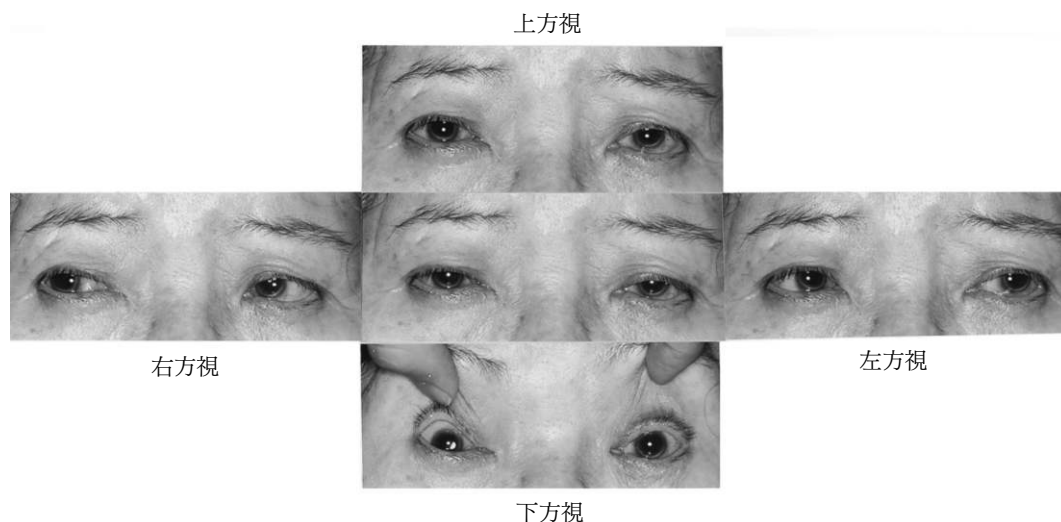


図 11 術後5方向眼位。

正面の眼位は正位，上下方向の運動制限はあるが，水平方向の運動は改善している。

推測される。

本症例の診断には，MRI が非常に有用であった。これにより，下直筋が眼球に至るまで存在し，しかもその筋腹が鼻側を走行していることを知らなければ，筋電図検査時に下直筋麻痺と診断したり，術中に下直筋欠損と診断した可能性がある。これまで単に下直筋欠損として考えられていた症例の中にも，欠損ではなく付着部異常であった可能性もあるのではないだろうか。このような症例の診断や治療方針を決定する際には，MRI は必要不可欠な検査であると考えられる。

最後に手術について述べる。従来の報告では，下直筋欠損として扱われた症例は，内直筋と外直筋の下方筋移動が多く行われた^{2)6)~9)11)12)}。しかし，下直筋欠損は筋数が少ないうえ，内直筋は分離できなかった下直筋を含む異常発育筋の可能性もある。このような筋異常のある眼に対し多くの筋を手術することは，眼虚血症候群の可能性が正常の眼より多いと思われる。今回，手術は付着部異常筋と拘縮筋の2筋にのみ施行したが，このように異常部分を正常解剖学的付着部に移動させる方法は，侵襲を加える筋数が少なく，より安全であると考えられる。

終わりにご指導ご校閲いただきました講座主任丸尾敏夫教授に深謝いたします。本論文の要旨は第54回日本臨床眼科学会(2000年11月3日，東京)で報告した。

文 献

- 1) 松村香代子：外眼筋解剖学的異常による斜視症例。眼臨 89：1444-1448, 1995.
- 2) 原田政美，篠塚清志：先天性下直筋欠損症の一例。眼臨 53：1123-1125, 1959.

- 3) 広辻逸郎：内直筋の位置異常を伴う先天性下直筋欠損症の1例。眼臨 55：1211-1213, 1961.
- 4) 梅野良平，角田良子，生井 浩：先天性下直筋欠損の一例。眼臨 57：581-582, 1963.
- 5) 邱 信男：下直筋欠損症の1例。眼臨 59：222-224, 1965.
- 6) 筒井 純，中村ヤス子，深井小久子：下直筋の欠損および器質的障害に由来する垂直斜視。眼臨 69：1343-1345, 1975.
- 7) 尾羽澤 大，佐藤 薫，長尾玉子，中村和代，山本偵司：脈絡膜欠損を伴った下直筋欠損症の1例。眼臨 72：883-885, 1978.
- 8) 今井済夫，園田日出男，坂井豊明：両眼下直筋欠損症の1例。臨眼 37：1443-1446, 1983.
- 9) 浅野紀美江，高橋捷充：先天性下直筋欠損症の1例。眼臨 79：1709-1711, 1985.
- 10) 園田 靖，後藤 浩，関 明，友永正昭，太田安雄：片眼の先天性下直筋欠損を認めた上斜視の1例。眼科 32：439-443, 1990.
- 11) Muñoz M：Congenital absence of the inferior rectus muscle. Am J Ophthalmol 121：327-329, 1996.
- 12) Taylor RH, Kraft SP：Aplasia of the inferior rectus muscle：A case report and review of the literature. Ophthalmology 104：415-418, 1997.
- 13) Lin P, Yen M：Congenital absence of bilateral inferior rectus muscles：A case report. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 34：382-384, 1997.
- 14) 太田道孝，岩重博康，林 孝雄，丸尾敏夫：固定内斜視の画像学的研究。日眼会誌 99：980-985, 1995.
- 15) von Lüdinghausen M, Miura M, Würzler N：Variations and anomalies of the human orbital muscles. Surg Radiol Anat 21：69-76, 1999.