

## 視神経症を合併した眼窩筋炎の1例

—Magnetic resonance imaging 所見による視神経症の病態機序解析—

松野 員寿<sup>1)</sup>, 尾谷 雅博<sup>1)</sup>, 尾谷 扇子<sup>1)</sup>, 岡野 正<sup>1)</sup>, 小竹 文雄<sup>2)</sup>, 臼井 正彦<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>東京医科大学霞ヶ浦病院眼科, <sup>2)</sup>東京医科大学霞ヶ浦病院放射線科, <sup>3)</sup>東京医科大学眼科学教室

### 要 約

**背景**：視神経症を合併した稀な眼窩筋炎の1例を経験した。

**症 例**：52歳の女性で、主訴は右眼視力低下、眼瞼腫脹、眼痛、結膜充血である。矯正視力は右眼0.15、左眼1.2で、右眼の相対的入力瞳孔反射異常(RAPD)が陽性であった。視野検査では右眼に中心暗点が見られ、右眼球運動も全方向に中等度の制限があった。血液検査では血沈の亢進があったが、甲状腺機能、自己抗体、ウイルス抗体価は正常であった。Magnetic resonance imaging (MRI)では、著明な右眼外直筋と上直筋の肥厚があり、眼窩先端部で視神経を圧迫し、外眼筋の炎症が視神経に直接波及している所見があった。視神

経症を合併した眼窩筋炎と診断し、ステロイド療法を開始した。治療開始後、視力は急速に回復し、RAPD、中心暗点、眼瞼腫脹も消失したが、外眼筋の肥厚は1か月経過しても残存していた。

**結 論**：視神経症の原因は、眼窩先端部における外眼筋による圧迫ではなく、外眼筋の炎症が直接的に視神経に波及した可能性が高いことが、画像上確認された。(日眼会誌 106 : 304-311, 2002)

**キーワード**：眼窩筋炎、視神経症、ステロイド療法、MRI

## A Case of Orbital Myositis Complicated with Optic Neuropathy

—Analysis of the Pathological Mechanism of Optic Neuropathy

from Magnetic Resonance Imaging Findings—

Kazuhiisa Matsuno<sup>1)</sup>, Masahiro Osako<sup>1)</sup>, Senko Osako<sup>1)</sup>

Tadashi Okano<sup>1)</sup>, Fumio Kotake<sup>2)</sup> and Masahiko Usui<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Ophthalmology, Kasumigaura Hospital, Tokyo Medical University

<sup>2)</sup>Department of Radiology, Kasumigaura Hospital, Tokyo Medical University

<sup>3)</sup>Department of Ophthalmology, Tokyo Medical University

### Abstract

**Background** : We observed a rare case of orbital myositis involving the optic nerve.

**Case** : A 52-year-old woman complained of visual disturbance, lid swelling, ocular pain, and conjunctival injection in her right eye. Her corrected vision was 0.15 in the right eye and 1.2 in the left eye. Relative afferent pupillary defect (RAPD) and central scotoma in visual field test were noted in the right eye. Ocular movement of her right eye was moderately disturbed in all directions. Although laboratory data showed elevation of erythrocyte sedimentation rate, other hematological data such as thyroid function, autoimmune antibodies, and viral infection antibodies were normal. Magnetic resonance imaging (MRI) findings showed compression of the optic nerve at the orbital apex by marked thickening of the right lateral rectus muscle and superior rectus muscle, and inflammation directly invading the optic nerve. Based on the

above findings, we diagnosed the case as orbital myositis complicated with optic neuropathy, and started corticosteroid therapy. Her right corrected vision improved dramatically, and the RAPD, central scotoma, and lid swelling disappeared shortly after administration. Enlargement of the extraocular muscles was still present one month after corticosteroid therapy.

**Conclusion** : MRI findings suggested that optic neuropathy in this case was induced not only by mechanical compression by the enlarged extraocular muscles at the orbital apex but also by direct inflammatory infiltration from the extraocular muscles. (J Jpn Ophthalmol Soc 106 : 304-311, 2002)

**Key words** : Orbital myositis, Optic neuropathy, Steroid therapy, Magnetic resonance imaging (MRI)

別刷請求先：160-0023 東京都新宿区西新宿 6-7-1 東京医科大学眼科学教室 松野 員寿

(平成 13 年 3 月 28 日受付, 平成 13 年 11 月 21 日改訂受理)

Reprint requests to : Kazuhisa Matsuno, M. D. Department of Ophthalmology, Tokyo Medical University, 6-7-1 Nishi-shinjuku, Shinjuku-ku, Tokyo 160-0023, Japan

(Received March 28, 2001 and accepted in revised form November 21, 2001)

## I 緒 言

眼窩筋炎は、外眼筋の炎症性肥大によって眼球突出、複視、眼瞼腫張、結膜充血、結膜浮腫、眼痛などの症状を呈する原因不明の疾患であり、1903年にGleason<sup>1)</sup>によって初めて報告されている。

眼窩筋炎で視神経症を呈することは極めて稀であり<sup>2)~4)</sup>、視神経症状が起こる機序として、肥厚した外眼筋が視神経を圧迫することにより外眼筋の炎症が視神経に波及することが推定されている<sup>2)3)</sup>。これは、computed tomography(CT)による画像診断で腫大した外眼筋が視神経を圧迫している所見から推察されたものであり、画像診断によって視神経の炎症が直接波及した所見を提示した報告はこれまでにない。

今回、我々は視神経症を合併した眼窩筋炎で、magnetic resonance imaging(MRI)所見から、外眼筋の炎症が直接的に視神経に波及している可能性が得られた1例を経験したので報告する。

## II 症 例

患 者：52歳，女性。

主 訴：右眼視力低下，眼瞼腫張，眼痛，結膜充血。

現病歴：1999年12月28日頃から主訴が出現し，近医を受診。結膜炎の診断で抗生物質とステロイドの点眼薬を処方されたが，軽快しないため当科を受診した。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

初診時所見(2000年1月5日)：視力は，右眼0.15(矯正不能)，左眼1.2(矯正不能)。眼圧は右眼20 mmHg，左眼13 mmHgであった。外眼部所見では右眼瞼は腫張し，瞼裂は完全に閉塞していた(図1)。右眼前眼部所見で軽度の結膜浮腫，結膜充血があったが，中間透光体に異常はなく，眼底も視神経乳頭の境界は鮮明で，網膜血管の蛇行，拡張などの異常はなかった。左眼では前眼部・中間透光体・眼底ともに異常はなかった。右眼の眼球運動は全方向に中等度の運動制限があった(図2)。眼

球突出度は Hertel 眼球突出計で右眼 13 mm，左眼 12 mm で，左右差はなかった。直接対光反応はほぼ正常で，瞳孔径は右眼 6 mm，左眼 4 mm，右眼の相対的入力瞳孔反射異常(RAPD)が陽性であった。

検査所見：末梢血所見では，白血球数は正常範囲( $4.5 \times 10^3/\mu\text{l}$ )，分画も正常で，生化学検査もすべて正常範囲内であった。C反応性蛋白(CRP)は正常であったが，血沈亢進(40 mm/1 hr)があった。甲状腺機能検査として triiodothyronine(T3)，thyroxine(T4)，Free-T4，thyroxine-binding globulin(TBG)，thyroid-stimulating hormone(TSH)，thyroid-stimulating antibody(TS-Ab)，抗サイログロブリン抗体値を測定したがいずれも正常範囲内であった。各種自己抗体(抗DNA抗体，リウマトイド因子，lupus erythematosus(LE)因子，anti-streptolysin O(ASLO)，梅毒血清反応，各種ウイルス抗体価(varicella-zoster virus(VZV)，herpes simplex virus(HSV)，cytomegalovirus(CMV)，Epstein-Barr virus(EBV))もすべて陰性であった。胸部X線に異常はなく，ガリウムシンチで異常集積像はなかった。

蛍光眼底造影では視神経乳頭からの蛍光漏出などの異常所見はなかったが，視野検査(Humphrey 視野計，Goldmann 視野計)では右眼視野に中心暗点が検出された(図3)。眼窩CTでは，右眼上直筋，外直筋の腫大があり，視神経を圧迫している所見があった。MRIのT1 Gd-DTPA 造影画像では，右眼外直筋が高信号を呈し，これに隣接した部位の視神経が高信号を呈していた。脂肪抑制T2強調画像の水平断では，腫大した右眼外直筋によって視神経が圧迫されて内方に偏位し，視神経鞘内に髄液がうっ滞して，髄液の循環障害が生じている所見があった。冠状断では，右眼視神経が左眼と比べて腫大し，同様に髄液のうっ滞所見があった(図4)。

治療と経過(図5)：視神経症を合併した眼窩筋炎と診断し，1月7日からステロイド全身投与を開始した。当初ベタメタゾン(リンデロン®)点滴8 mg/日から開始したところ，治療開始から急速に視力は改善し，1月11



図 1 初診時の顔面写真。

初診時右眼の著明な眼瞼腫張と眼瞼下垂があった。

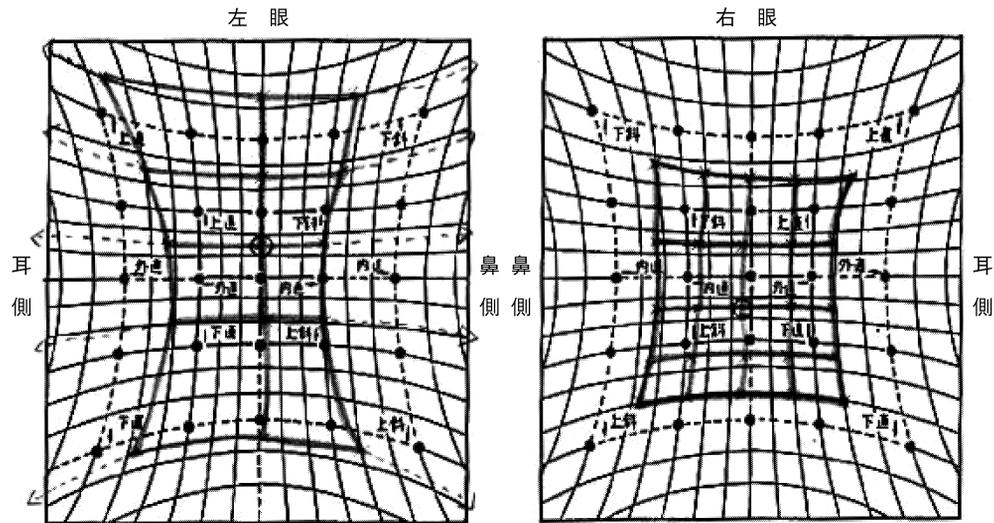
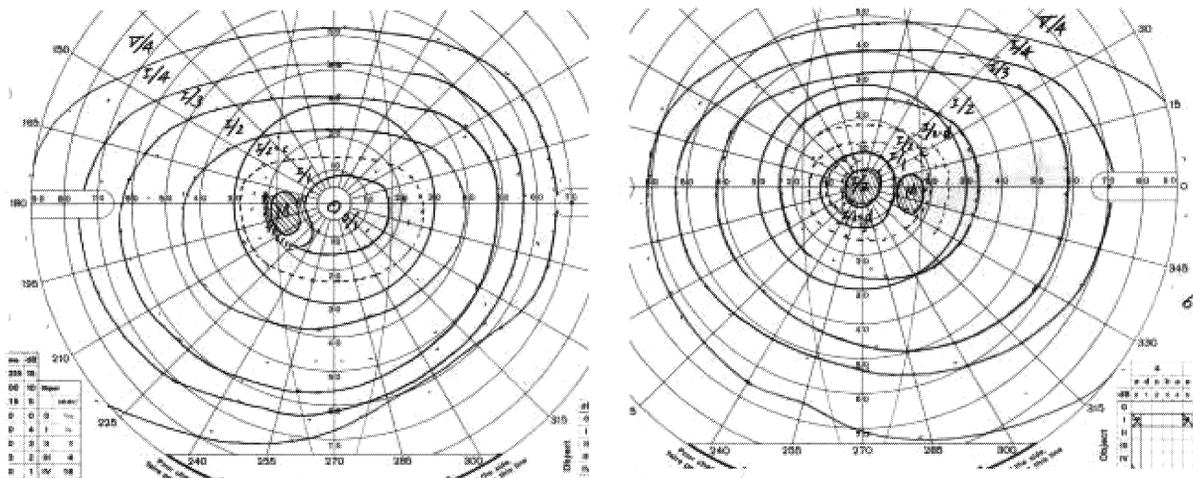


図 2 初診時のヘスチャート。  
右眼に全方向への中等度の眼球運動障害があった。



Goldmann 視野計



Humphrey 視野計

図 3 初診時の視野結果。  
Goldmann 視野および Humphrey 視野で、右眼の中心暗点があった。

日には右眼矯正視力は 1.2 となり、RAPD、眼瞼腫脹も消退した(図 6)。同日の視野検査では右眼の中心暗点は消失しており(図 7)、右眼の眼球運動制限も改善した。1 月 20 日からプレドニゾロン(プレドニン®)40 mg/日の内服に変更して漸減した。CT、MRI で外眼筋の腫大

は徐々に減少したが、治療後約 1 か月経過してもまだ肥大は残存していた。しかし、外眼筋および視神経の信号強度の左右差はなくなった(図 8)。3 か月後の MRI では筋の肥大は消退し、ほぼ左右差がなくなった(図 9)。ステロイド投与は 15 週間行い、プレドニゾロン換算量

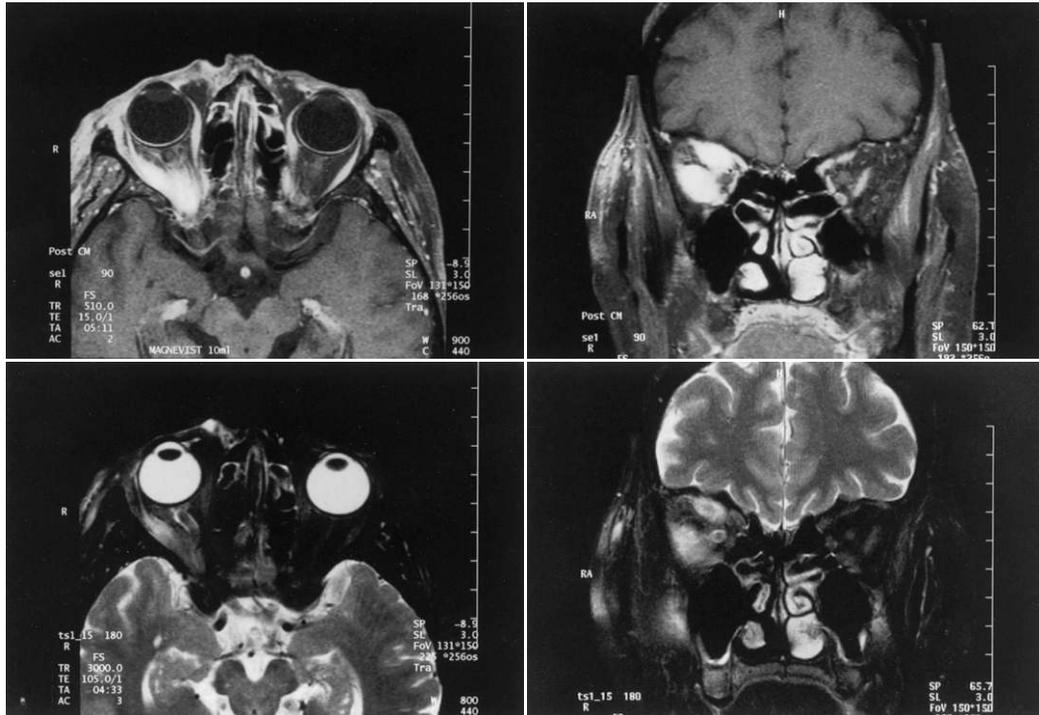


図 4 初診時の magnetic resonance imaging (MRI) 所見.

T1Gd-DTPA 造影画像では、右眼上直筋と外直筋が腫大して高信号を呈し、眼窩先端部で視神経を圧迫していた。外眼筋と接した部位に一致して、視神経が同様に高信号を呈しており、外眼筋の炎症が視神経に波及している可能性が考えられた。

脂肪抑制 T2 強調画像では、右眼外直筋が急性期の強い浮腫を意味する高信号を呈し、炎症の程度が強いことがわかる。水平断では、腫大した外直筋に視神経が圧迫され、視神経が内方に偏位し、また視神経鞘への圧迫により髄液がうっ滞していた。冠状断では、右眼視神経は左眼に比べて腫大しており、同様に髄液のうっ滞があった。

上：T1Gd-DTPA 造影画像，下：脂肪抑制 T2 強調画像

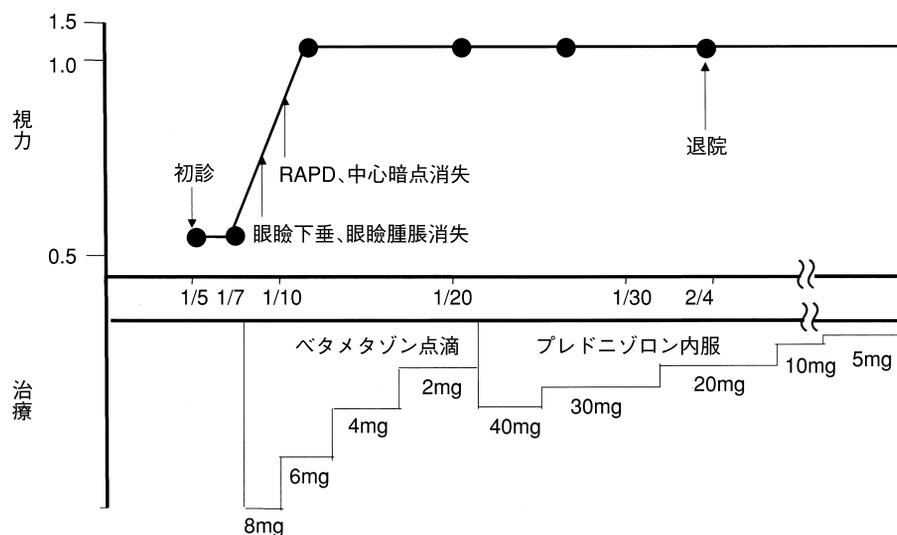


図 5 治療経過.

ステロイド療法開始数日で、視力は急速に改善し、眼瞼下垂、眼瞼腫脹、中心暗点、相対的入力瞳孔反射異常 (RAPD) も消失した。



図 6 ステロイド療法後の顔面写真。  
右眼の眼瞼腫脹と眼瞼下垂は消失した。

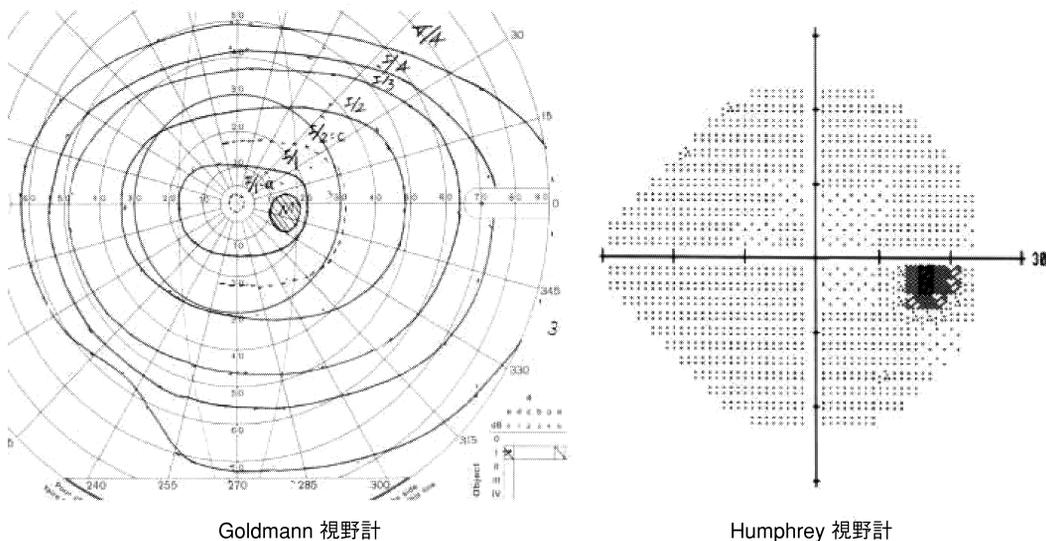


図 7 ステロイド療法開始 4 日目の視野結果。  
Goldmann 視野および Humphrey 視野で、右眼の中心暗点は消失していた。

で合計 1.440 mg のステロイド薬を投与した。投与中止後半年以上経過した現在においても、無治療で再発はない。

### III 考 按

眼窩筋炎は、眼痛、眼球運動障害、眼瞼腫張、結膜浮腫・充血、外眼筋の腫大を特徴とする疾患であり、ステロイド療法が著効するために診断的治療法としてステロイド投与が有用である<sup>1)~20)</sup>。眼窩筋炎の治療において短期間でステロイド投与を中止すると再燃・再発が繰り返しやすいため、初期から十分量のステロイドを投与して漸減して行くことが肝要である<sup>3)10)14)~16)18)~20)</sup>。また、再発例ではステロイドパルス療法、ステロイド局所投与、放射線療法が有用であったとする報告<sup>10)14)18)</sup>がある。眼窩筋炎の原因として細菌やウイルス感染、自己免疫疾患などの関与が報告<sup>5)6)8)11)~13)15)17)</sup>されているが、未だ不明な点が多い。

眼窩偽腫瘍を CT 所見から 3 型に分類した Hilal ら<sup>21)</sup>

の報告によると、眼窩偽腫瘍は外眼筋のみの肥厚がある第 1 型、強膜の肥厚がある第 2 型、眼窩後部にびまん性に高吸収領域がある第 3 型に分けられる。眼窩筋炎は第 1 型の眼窩偽腫瘍に属する亜型ともみなされるが、その clinical entity は未だ確立していない<sup>2)5)19)22)</sup>。眼窩筋炎の鑑別疾患としては、甲状腺眼症、悪性リンパ腫、頸動脈海綿静脈洞瘻、眼窩蜂窩織炎、海綿静脈洞血栓症、動静脈奇形、転移性腫瘍などがあり<sup>23)~26)</sup>、これらの中でも特に甲状腺眼症や悪性リンパ腫は鑑別を要する疾患である。これらの疾患と眼窩筋炎の重要な鑑別点は、眼窩筋炎では眼痛を伴うこと、ステロイド投与によって劇的に症状が改善することなどが挙げられる。これに対して甲状腺眼症では眼痛が稀でステロイドの効果も緩徐であり、lid lag や lid retraction などの眼瞼徴候がみられることが特徴である。外眼筋に初発した悪性リンパ腫の報告は稀であるが、全身検査で異常が検出されないでステロイド薬に抵抗性の症例では組織診による鑑別診断が必要である<sup>24)~26)</sup>。自験例ではステロイド薬が著効して、

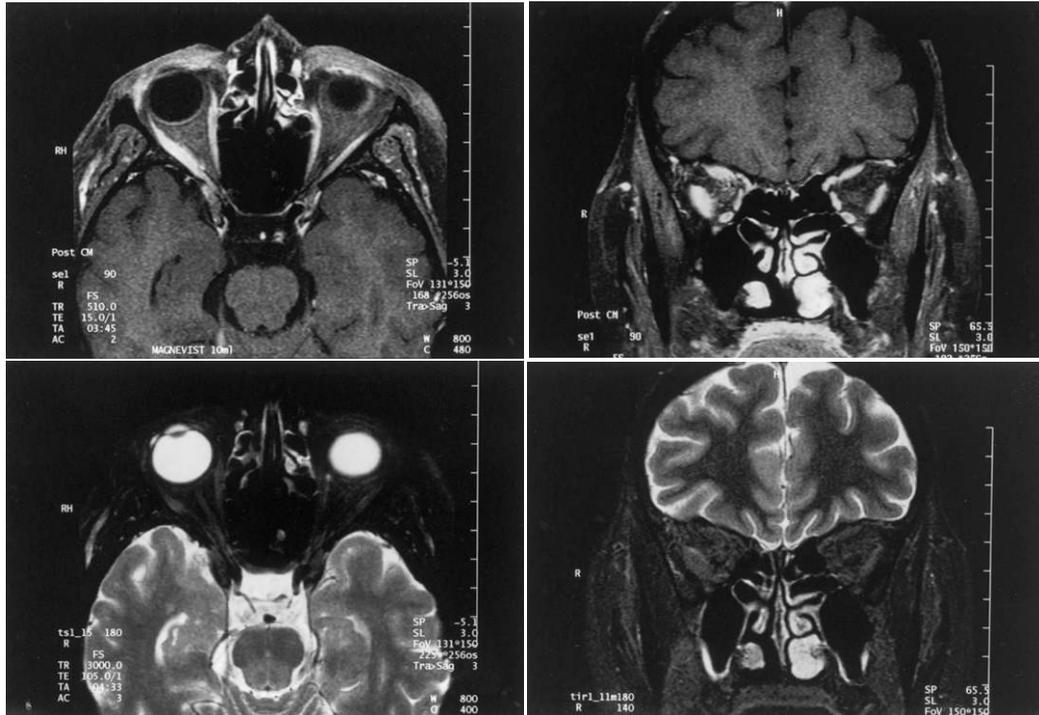


図 8 治療開始 1 か月後の MRI 所見.

T1Gd-DTPA 造影画像では、右眼上直筋と外直筋の腫大は軽減したが、まだ左右差が残存していた。外眼筋および視神経の信号強度の左右差はなかった。

T2 強調画像でも右眼上直筋および外直筋の肥厚の左右差はあるが、初診時存在した外直筋の高信号や視神経の圧迫による髄液のうっ滞所見は消失した。

上：T1Gd-DTPA 造影画像，下：脂肪抑制 T2 強調画像

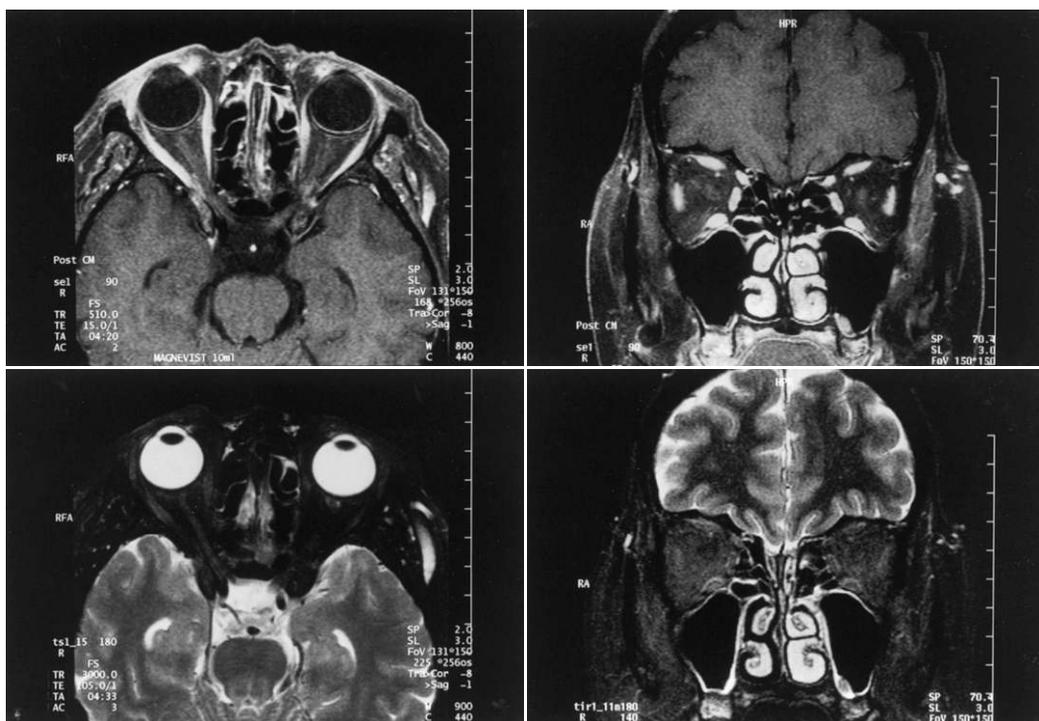


図 9 治療開始 3 か月後の MRI 所見.

右眼上直筋と外直筋の腫大はほぼ消失し、左右差はなくなった。

上：T1Gd-DTPA 造影画像，下：脂肪抑制 T2 強調画像

発症後1年経過しても再発がなく、全身所見にも異常がなかったため悪性リンパ腫は否定できる。

眼窩筋炎で視力低下や視野障害のような視神経症を合併した報告は極めて稀であり、少なくともこの30年間、欧米での報告はない。本邦では1987年に三好ら<sup>2)</sup>が視神経症を合併した眼窩筋炎の1例を報告しているが、彼らはそれ以前の10年間の報告では眼窩筋炎で視力低下を伴った症例は45例中1例のみであったとしている。その後、視神経症を合併した眼窩筋炎の報告は黒川ら<sup>3)</sup>や古嶋<sup>4)</sup>がそれぞれ1例ずつ行っただけに過ぎない。

眼窩筋炎による視神経症の発症機序として、三好ら<sup>2)</sup>は甲状腺眼症における視力低下と同様のものとしたうえで、さらに、外眼筋の炎症や浮腫が視神経に波及したためであろうと報告している。これは、CTにおける外眼筋の視神経圧迫所見から推察したものであり、視神経への炎症の波及を画像所見で示したものではなかった。

一般に、MRIにおける視神経炎の評価には、T1Gd-DTPA造影画像および脂肪抑制T2強調画像が有用とされている。いずれの画像も視神経の信号強度の増強があるが、T1Gd-DTPA造影画像で高信号を呈するのは、急性炎症に伴う血液脳関門の障害により、透過性が亢進するためであり、脂肪抑制T2強調画像での高信号は、炎症による浮腫を意味している。また、脂肪抑制法を用いることによって、脂肪や水などのアーチファクトが除去され感度が増し、視神経炎の存在を特異的に描出しやすくなるといわれている<sup>27)</sup>。

本症例の初診時MRI所見(図4)では、T1Gd-DTPA造影画像で右眼外直筋が高信号を呈し、視神経は圧迫され、同様に高信号を呈していた。これより右眼外直筋の炎症が直接的に視神経に波及している可能性が考えられた。脂肪抑制T2強調画像の水平断では、腫大した右眼外直筋が急性期の浮腫を示す高信号を呈し、視神経は強く圧迫され内方に偏位していた。さらに、視神経鞘への圧迫で髄液がうっ滞し、髄液の循環障害が生じている所見があった。冠状断では、右眼視神経が左眼に比べて腫大しており、同様に髄液のうっ滞所見があった。これらの所見から視神経症を呈した機序として、外眼筋の炎症の視神経へ直接的波及、腫大した外眼筋による視神経への物理的圧迫による機械的障害とそれに伴う髄液の循環障害などが関与していると考えられた。

この症例ではステロイド療法開始後数日で視神経症状を含めた臨床所見は軽快したが、治療開始1か月後のMRI所見では外眼筋の肥厚がまだ残存していた(図8)。ステロイド全身投与によって外眼筋および視神経の炎症は比較的早期に回復し、外眼筋腫大の消退が遅れたことから、眼窩筋炎における視神経障害は物理的圧迫による機械的障害や髄液の循環障害よりも、炎症の直接的波及による要因が大であると推定された。

視神経症を合併した眼窩筋炎の症例では、CT所見で眼窩先端部の外眼筋が視神経を圧迫している所見がみられたと報告<sup>24)</sup>されているが、眼窩先端部での外眼筋の肥厚が強い場合、外眼筋に視神経が強く圧迫されることによって、外眼筋の炎症が視神経に直接浸潤し、波及しやすくなると考えられる。このようなことから、視神経症を呈する症例では、腫大した外眼筋による視神経への物理的圧迫や髄液の循環障害よりも、炎症の直接的波及の関与が最も大きな要因となると思われた。

以上のようにMRI所見から、眼窩筋炎で視神経症を発症する機序として、外眼筋の炎症が直接視神経に波及した可能性が高いことが確認された。

## 文 献

- 1) Gleason JE: Idiopathic myositis involving the extraocular muscles. *Ophthalmology* 12: 471—478, 1903.
- 2) 三好隆博, 菅澤 淳, 内海 隆, 渡辺千舟: 視神経症状を合併した特発性眼窩筋炎の1例. *眼紀* 38: 469—474, 1987.
- 3) 黒川真理, 稲垣有司, 中川正昭, 太田俊彦, 田中稔: 外眼筋炎の5例. *眼紀* 40: 1185—1192, 1989.
- 4) 古嶋 尚: 多彩な眼症状を呈した眼窩筋炎(orbital myositis)の1例. *大分県立病院医学雑誌* 23: 199—201, 1994.
- 5) Duke-Elder S: The ocular adnex. II. Lacrimal, orbital and para-orbital diseases. *System of Ophthalmology XII*. Henry Krimpton, London, 900—902, 1974.
- 6) Purcell JJ, Taulbee WA: Orbital myositis after upper respiratory tract infection. *Arch Ophthalmol* 99: 437—438, 1981.
- 7) Bullen CL, Younge BR: Chronic orbital myositis. *Arch Ophthalmol* 100: 1749—1751, 1982.
- 8) Slavin ML, Glaser JS: Idiopathic orbital myositis. Report of six cases. *Arch Ophthalmol* 100: 1261—1265, 1982.
- 9) 布引けい子, 追中松芳, 井上恭一: Ocular Myositisの2例. *眼臨* 3: 383—387, 1983.
- 10) Weinstein GS, Dresner SC: Acute and subacute orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 96: 209—217, 1983.
- 11) Grimson BS, Simons KB: Orbital inflammation, myositis, and systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol* 101: 736—738, 1983.
- 12) Seidenberg KB, Leib ML: Orbital myositis with Lyme disease. *Am J Ophthalmol* 109: 13—19, 1990.
- 13) 今泉利雄, 飯塚和彦, 後藤寿裕, 高橋洋司, 田澤豊: インフルエンザBウイルスの感染が疑われた眼窩筋炎の1症例. *神眼* 9: 217—220, 1992.
- 14) 村田正敏, 高橋茂樹: パルス療法を試みた眼窩筋炎の1例. *眼臨* 87: 246—249, 1993.
- 15) 保科幸次, 久保田浩, 三村 治: ステロイド離断が困難であった両眼性眼窩筋炎の1例. *眼紀* 45:

- 571—574, 1994.
- 16) 都筑昌哉, 原 和彦, 都筑欣一, 小島一晃, 白井淳: 両側性眼窩筋炎の 1 例. 眼臨 4: 44—47, 1994.
  - 17) 山城研三, 前川信行, 森山裕之, 富樫 満, 荻野宗次郎, 熊野英典, 他: 眼窩筋炎, 胃癌を合併した皮膚筋炎の 1 例. 総合臨床 44: 603—605, 1995.
  - 18) 山下美和子, 三島一晃, 雨宮次生: ステロイド局所治療が奏効した眼窩筋炎の 1 例. 臨眼 51: 1747—1750, 1997.
  - 19) **Mombaerts I, Koornneef L**: Current status in the treatment of orbital myositis. *Ophthalmology* 104: 402—408, 1997.
  - 20) **Mannor GE, Rose GE, Moseley IF, Wright JE**: Outcome of orbital myositis. *Ophthalmology* 104: 409—414, 1997.
  - 21) **Hilal SK, Trokel SL**: Computerized tomography of the orbit using thin section. *Semin Roentgenol* 12: 137—147, 1977.
  - 22) 鈴木優子, 小関 武, 岡田英吉: 両上眼瞼浮腫で発症した眼窩筋炎の 1 例. 眼紀 34: 2565—2572, 1983.
  - 23) **Char DH**: *Thyroid eye disease*. Williams & Wilkins, Baltimore, 23—86, 1985.
  - 24) 石本恵子, 市辺幹夫, 中山 徹, 寒河江豊, 藤井青, 岡崎悦夫, 他: 外直筋に発生した悪性リンパ腫の 1 例. 眼紀 43: 1143—1148, 1992.
  - 25) 細部康雄, 尾上正軒, 高橋洋司, 田澤 豊, 菅井有, 高山和夫, 他: 内眼筋の肥厚がみられた悪性リンパ腫の 1 例. 眼紀 43: 1397—1400, 1992.
  - 26) 永田淳士, 追中松芳, 保手浜靖之, 赤水博史: 外眼筋の肥厚を伴った眼窩悪性リンパ腫. 臨眼 42: 1269—1272, 1988.
  - 27) **Potter DP, Shields CL, Shields JA**: Optic Nerve and Meningeal Tumors. *MRI of the eye and orbit*. In: Potter DP, et al (Eds): Lippincott Co, Philadelphia, 193—212, 1995.
-