

## 先天周期性交代性眼振の病態と診断

林 孝雄<sup>1)2)</sup>, 長谷川二三代<sup>1)2)</sup>, 臼井 千恵<sup>2)</sup>, 久保田伸枝<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>聖母病院眼科, <sup>2)</sup>帝京大学医学部眼科学教室

### 要 約

**目的:** 先天周期性交代性眼振については, 本邦では多数例をまとめた報告はみられない。そこで, 過去に報告のなかった顕性化の時期についても初めて言及し, その病態と診断について検討した。

**対象:** 1994年7月から2002年1月までに, 帝京大学大学院眼科の眼振外来を受診した先天性の眼振患者91例を検討した。

**結果:** 先天周期性交代性眼振は18例で, 先天性の眼振の19.8%であった。眼振は乳児期からみられていたが, 静止位の移動に伴う face turn の変化の始まりは3~9歳が多かった。全例, 矯正視力0.6以上で, face

turn が左右どちらかに長く偏る“周期の非対称性”を示すものがほとんどであった。

**結論:** 3歳過ぎに face turn の方向が変化し, 比較的矯正視力の良好な先天性の眼振は先天周期性交代性眼振の可能性がある。電気眼振検査などで静止位の移動を確認し, 眼位性眼振と間違えないように注意する必要がある。(日眼会誌 107: 265-272, 2003)

**キーワード:** 先天周期性交代性眼振, 先天眼振, 顕性化, 周期の非対称性, 静止位

## Pathophysiology and Diagnosis of Congenital Periodic Alternating Nystagmus

Takao Hayashi<sup>1)2)</sup>, Fumiyo Hasegawa<sup>1)2)</sup>, Chie Usui<sup>2)</sup> and Nobue Kubota<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Ophthalmology, Seibo Internatinal Catholic Hospital

<sup>2)</sup>Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

### Abstract

**Purpose:** Not many cases of congenital periodic alternating nystagmus have been reported in Japan. We investigated the pathophysiology and diagnosis of congenital periodic alternating nystagmus noting the age when this disease began, which had not been reported previously.

**Subjects:** Ninety-one patients with congenital nystagmus who were seen in our department in Teikyo University School of Medicine between July 1994 and January 2002 were studied.

**Results:** Eighteen patients (19.8%) among the 91 congenital nystagmus patients were diagnosed with congenital periodic alternating nystagmus. A manifestation of the periodic face turning was seen between the age of three and nine. Visual acuity over 0.6 with correction was obtained in all

patients. Almost all the patients had an asymmetric cycle of null point shifting and the face turning was seen at one side for a long time.

**Conclusion:** When we see congenital nystagmus patients whose face turning alters periodically with fairly good vision over the age of three, we must check out the direction of jerk nystagmus changes at the same gazing point using electronystagmography or video cassette recording to detect the possibility of congenital periodic alternating nystagmus. Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc 107: 265-272, 2003)

**Key words:** Congenital periodic alternating nystagmus, Congenital nystagmus, Manifestation, Asymmetric cycle, Null point

## I 緒 言

先天性の眼振のうち, 診察時に face turn を右や左に変えたり, また, 前回の診察日とは反対の方向へ face

turn を示す症例を経験することがある。これらは, 正面視で眼振の方向が静止位を挟んで周期的に変わる先天性の周期性交代性眼振 (periodic alternating nystagmus, PAN) と考えられる。すなわち, 静止位が左右に移

別刷請求先: 161-8521 東京都新宿区中落合 2-5-1 聖母病院眼科 林 孝雄

(平成 14 年 5 月 31 日受付, 平成 14 年 10 月 21 日改訂受理)

Reprint requests to: Takao Hayashi, M.D. Department of Ophthalmology, Seibo Internatinal Catholic Hospital. 2-5-1 Naka-Ochiai, shinjyuku-ku, Tokyo 161-8521, Japan

(Received May 31, 2002 and accepted in revised form October 21, 2002)

表 1 先天性の眼振の種類

(広義の)先天性眼振
(狭義の)先天性眼振, 乳児眼振 (眼位性眼振を含む)
潜伏眼振
顕性潜伏眼振
先天周期性交代性眼振
Nystagmus blockage syndrome
Spasmus nutans

動するため、最も見やすい位置を正面に向けようとして face turn を変化させているのである<sup>1)</sup>。先天性の PAN は、表 1 に示すように広義の先天性眼振 [以下、先天性眼振 (広)] の中に含まれ、静止位が移動せず右または左の一定方向に face turn をする眼位性眼振を含めた狭義の先天性眼振 [発症が生下時ではなく乳児期なので乳児眼振<sup>2)</sup>とも呼ばれる。以下、先天性眼振 (狭)] とは区別される。ところが、短時間の診察では先天 PAN であると気付かれなかったり、電気眼振検査 (electronystagmography, ENG) で初めて PAN であるとわかる症例もあり、日常診療では診断されにくく、先天性眼振 (狭) と誤診されてしまいがちな疾患<sup>3)</sup>である。そのため、海外では以前から先天 PAN の報告があったが、先天性眼振 (広) の 5%<sup>4)</sup>と稀な疾患とされていた。しかし近年、Gradstein ら<sup>3)</sup>が多数例をまとめて先天 PAN の診断指針を示し先天性眼振 (広) の 9% にみられたとした後、Shallo-Hoffmann ら<sup>5)</sup>も先天性眼振 (広) の 39% にみられたと報告し、頻度的には決して稀な疾患ではないことが明らかになってきた。

本邦眼科領域では先天 PAN に関する報告<sup>6)7)</sup>は少なく、他科領域を含めても多数例をまとめた報告はみられない。そこで今回、face turn を変化させる先天性の眼振症例をまとめ、これらが先天 PAN であることを確認し、先天 PAN の病態を探り、また、過去に報告のなかった PAN の顕性化の時期についても初めて言及しながら、診断方針について検討した。

## II 方 法

1994 年 7 月から 2002 年 1 月までに、帝京大学病院眼科の眼振外来を受診し、全身状態や精神発達に異常のみられない先天性眼振 (広) 患者 91 例を対象とした。先天 PAN の診断は Gradstein らの報告<sup>3)</sup>に基づき、まず、問診や視診などで face turn の方向の変化の存在が疑われた場合はビデオ撮影と ENG で、正面などの同一方向視での jerk 型眼振の方向が変わることを確認して、確定診断をした。

視診では屈折異常があれば矯正下で、視力測定時 (距離 5 m) と対座した時 (距離 50 cm, 視標は鏡面検影器) に、それぞれ視標を見る時の face turn の変化を調べた。ビデオ撮影は、まず、被検者の頭部を正面に固定し

て、正面、左右 30° ずつを固視させ、検者はファインダを覗き、眼振の方向の変化を確認しながら撮影した後、カメラから 2 m 離れた椅子に腰掛けさせ、顔を回してカメラを見やすい位置で見るように指示して撮影した。ENG は幼小児例には直流眼球電図法を、成人例には可能な限りサーチコイル法を施行し、ビデオ撮影と同様に、被検者の頭部を正面に固定して、正面、左右 30° ずつを固視させ、最低 90 秒記録した後、理解力のある小児と成人には頭部を正面に固定したまま見やすい位置を見るように指示し、被検者の眼位が変化することを確認しながら測定した。また、再検査依頼に応じて来院した患者には再度ビデオ撮影を行い、正面、左右 30° ずつを 90 秒以上、顔の向きの撮影は 5 分以上撮り、後でビデオを再生し、顔の向きの変化の様相とカウンタ秒数を記載して静止位移動周期の測定を行った。さらに、眼振を伴う白子症でも 38% に PAN がみられたとの報告<sup>8)</sup>もあるので、眼白子症のないことを確認するために虹彩の透光性 (transillumination) も調べた。

## III 結 果

先天性眼振 (広) 患者 91 例のうち、問診や視診などで face turn の方向の変化の存在を疑い、ビデオ撮影と ENG で先天 PAN と確定診断できたのは 18 例で、先天性眼振 (広) の 19.8% であった。全症例を表 2 に示す。初診時年齢は生後 3 か月～33 歳 (平均 11.4 歳) で、男 11 例、女 7 例であった。18 例中 14 例が他院からの紹介であったが、紹介元で PAN と診断されていた症例は 1 例もなく、すべて眼位性眼振を含めた先天性眼振 (狭) との診断であった。

### 1. 初診時における先天 PAN の診断

初診時に視力測定や対座法での眼振検査などで、本人が face turn を左右に移動させ、同一方向視での jerk 型眼振の急速相の方向が変わることを確認し、PAN であると診断できた症例 (○印) は 4 例 (22.2%) のみであった。△印の 8 例は主に正面か左右どちらかで見ているが、対座法での検査時に顔を別な方向に回していたり、あるいは家族や本人の話から診察時と普段の生活時の顔の向きが違うなどの証言があり、PAN ではないかと疑った症例である。これらは後日、家庭での様子を撮った写真を持参してもらい、長時間のビデオ撮影や ENG で、同一方向視で急速相の方向が変化したり、本人の見やすい位置 (静止位) が左右に移動するなどの状態を確認し、PAN と確定診断した。×印の 6 例は症例 4 を除く 5 例全例が初診時 3 歳未満の幼少例で、jerk 型や pendular 型の先天性眼振 (狭) の症状はみられていたが、PAN を疑わせるような face turn の変化はみられず、家族からも顔の向きが変化すると訴えは得られなかった。このうちの 2 例 (症例 3, 11) は jerk 型眼振が左方視で減弱し、右への face turn を示す眼位性眼振の

表 2 先天周期性交代性眼振(PAN)の臨床所見

症例 性	初 診 時			PAN の顕性化		主な注視方向 (移動範囲)	静止位の 移動周期(秒)	最高の 両眼視力
	年齢(歳)	診 断	波形 注視方向の状態	年齢(歳)	その時の状態			
1 女	5 か月	×先天眼振(狭)	P, J 正面視(眼位性なし)	3	前回診察と顔が逆	L (L ⇄ R)	35-70	1.0
2 男	13	△	P, J ほとんど右方視, 時々 正面と左方視	8~9	顔回し(本人から)	R (R ⇄ L)	?	0.7
3 男	4 か月	×眼位性眼振	P, J 左方視	8	診察時に顔回し	R (R ⇄ L)	34-157	0.6
4 男	25	×眼位性眼振	P, J 右方視	不明		R (R ⇄ L)	260-441	1.2
5 男	3 か月	×先天眼振(狭)	P, J 正面視(眼位性なし)	6	診察時に顔回し	R (R ⇄ C)	80-107	0.7
6 男	3	△(+内斜視)	P, J 診察時, 右方視⇄左方 視	3	顔回し(家族から)	L (L ⇄ R)	?	0.6
7 女	21	○	P, J 視力測定時に顔回し があり, 静止位の移動を 確認	不明		L (L ⇄ C)	71-96	0.6
8 女	3	×先天眼振(狭)	P, J 正面視(眼位性なし)	9	家と診察で顔が逆	R (R ⇄ L)	?	1.0
9 男	4	○	J 左右での静止位を確認	3	顔回し(家族から)	R (R ⇄ L)	128-295	1.0
10 男	4	△	J ほぼ正面視(家では右 方視をすると)	3	顔回し(家族から)	C (C ⇄ R)	?	1.0
11 男	2	×眼位性眼振	J 左方視	4	家と診察で顔が逆	L (L ⇄ R)	38-114	1.0
12 男	19	○	J 視力測定時に顔回し があり, 静止位の移動を 確認	不明		L (L ⇄ R)	?	1.2
13 男	15	△	P, J 視力測定時に顔回し があり, 診察時はずっと 左方視	不明		L (L ⇄ R)	12-129	1.0
14 女	10	△	J 普段は左方視, 診察時 に右方視	不明		L (L ⇄ R)	?	0.7
15 女	19	△	P, J ほとんど右方視, 時々 左方視	8~9	顔回し(本人から)	R (R ⇄ L)	75-317	0.9
16 男	27	△	P, J ほとんど正面視(運転 時右, 左方視)	不明		C (R ⇄ L)	?	0.6
17 女	33	○(+間歇性外斜視)	J 左右での静止位を確認	8~9	顔回し(本人から)	L (L ⇄ R)	62-82	1.0
18 女	4	△	P, J ほとんど左方視, 時々 正面視	3	顔回し(家族から)	L (L ⇄ R)	13-128	0.7

○: PAN 確定, △: PAN 疑い, ×: PAN との診断不能, P: pendular 波形, J: jerk 波形, R: 右方視, L: 左方視, C: 正面視

状態であった。この 5 例は、全例とも経過観察中に P-AN がみられた。症例 4 は後述する。

### 2. 先天 PAN の顕性化する時期

顔の向きが変化し始めたのを“PAN の顕性化”とすると、本人の記憶や家族からの情報により、PAN が顕性化した時期が確認できたのは 12 例で、その時期は 3~9 歳(平均 5.8±2.8 歳, 平均値±標準偏差)の間であった。

### 3. 先天 PAN の周期の状態

静止位の移動状態や、その周期の長短などをみると、まず、移動状態では左右を同じ周期で行ったり来たりする症例は 1 例もなく、例えば主な注視方向が左方視(右への face turn)で、その状態で長く見た後、次第に右方視(左への face turn)に変わり、すぐにまた左方視(右への face turn)に戻ってその状態を続けるというように、左右どちらかに長時間静止位が偏る“周期の非対称性”を示すものが 16 例(88.9%)にみられた。残りの 2 例は最

も長い注視方向が正面で、1 例(症例 10)は時々右へ、もう 1 例(症例 16)は時々左または右へ注視方向を移動させていた。また、測定可能であった移動周期の長さは 12~441 秒であり、症例毎の変動が大きいのみならず、1 症例においても不定であった。

### 4. 両眼視力

全例、最高視力は 0.6 以上で、18 例中 10 例(55.6%)は 0.9 以上の良好な視力であった。また、水平 3 方向での視力検査時には眼位性眼振のように、常に 1 方向のみで視力が良いという状態とは違って、その時の静止位的位置により 2 方向があるいは 3 方向とも良かったり悪かったりし、また、同一方向でも時間差で視力が違うなどの現象がみられた。

### 5. 先天 PAN の眼振と眼振に付随する状態

PAN の眼振は緩徐相が速度増加型を示す jerk 型眼振が主体で、静止位が移動することを除けば、静止位よ

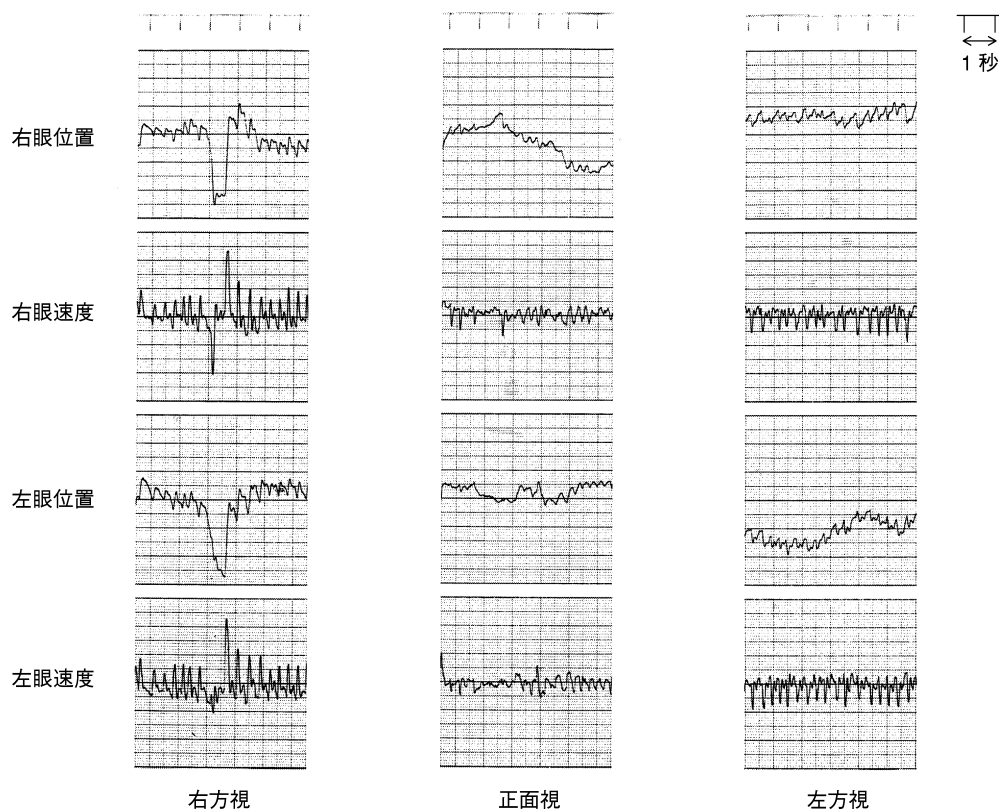


図 1 症例 18 の電気眼振図。

顔を正面に向けた状態で、右方視時に振幅の大きな右向き jerk 型眼振、左方視時に振幅の小さな左向きの jerk 型眼振がみられていたが、正面視では pendular 型眼振に時々左向きの jerk 型眼振が混在してみられた。

り右方視方向では急速相が右に向く右向き jerk 型眼振、静止位より左方視方向では左向き jerk 型眼振がみられ、先天眼振(狭)と同様の性状を示していた。また、pendular 型眼振が jerk 型眼振に混在する症例は 18 例中 12 例(66.7%)にみられていた。幅湊により眼振が減弱するのは 15 例中 12 例(80.0%)にみられ、眼振の揺れに合わせるように顔を左右に小刻みに振る頭振は 18 例中 10 例(55.6%)に、顎上げをする症例は 18 例中 10 例(55.6%)にみられた。また、動揺視を自覚した症例は 11 例中 7 例(63.6%)であり、ほとんどが「静止位で見ていて、その静止位が移動し始める時に物が揺れて見える」と訴えていた。

#### 6. 虹彩の透光性

再検査依頼に応じて来院した患者 10 例中、透光性が確認された症例は 1 例もなかった。

#### 7. 合併症

2 例に斜視の合併がみられた。症例 6 は眼振が生後 2 か月ごろからみられ、2 歳 2 か月ごろからは内斜視もみられ始めており、3 歳 1 か月の初診時には斜視角が +20° の内斜視と、両眼視力検査時に右や左に顔を回して見ようとする所見があり、経過観察で PAN に nystagmus blockage syndrome が合併している状態であることがわかった。また、症例 17 は初診時に顔回しと正面

で jerk 型眼振の方向が変わることにより PAN を診断できた 33 歳の症例であったが、片眼遮閉により 10° の外斜視を示す間歇性外斜視を合併していた。

ここで、代表症例を呈示する。

症例 18：4 歳、女兒。

初診：2001 年 10 月 12 日。

主訴：生後 4 か月ごろからの眼振。

現病歴：生後 6 か月の時点で他院を受診、先天眼振(狭)という診断で経過観察を受けていたが、転地に伴い帝京大学病院眼科を紹介され受診となった。

既往歴：特記すべきことはない。

家族歴：父親にも眼振があるとのことであるが、詳細は不明。

初診時所見：片眼ずつの視力では顔を右に回したり(左方視)、正面に向けながら、右眼 0.5(矯正不能)、左眼 0.6(矯正不能)で、両眼視力は左方視と正面視が 0.6、右方視は 0.4 であった。前眼部、中間透光体、眼底に異常はなかった。眼位は正位で、眼振は左方視で減弱する jerk 型眼振がみられたが、正面視でも減弱する時があり、これらの所見から PAN を疑い経過をみることにした。

1 か月後、顔の向きは右向きで、顎をやや挙げ、左へ軽度 head tilt していた。ところが、長時間診察していると、顔は最初右へ 30° の face turn を示していた(左方



図 2 症例 18 の頭位の変化。

静止位の水平移動に伴い、左方視から正面、さらに右方視へと顔を回しながら、また左方視に戻る状態を示した。

視)が、次第に正面に向き、また右向きに戻った。顔を正面に向けた状態で直流眼球電図法を行うと、右方視では右向きの jerk 型眼振、左方視では左向きの jerk 型眼振がみられていたが、正面視では pendular 型眼振に時々左向きの jerk 型眼振が混在してみられ(図 1)、この検査時には静止位が正面から右にあることになり、上記の左方視と逆であることが判明した。さらに、30 分後に撮影したビデオでは顔を正面に固定した正面視で、ENG とは逆の右向きの jerk 型眼振が確認された。そこで、改めて家族に話を聞くと、「普段は、ほとんど顔を右に向けているが、半年ほど前(3 歳 9 か月ごろ)から時々真っ直ぐ向けて見ることがある」とのことであり、診察および検査所見と併せて PAN と診断した。

さらに、4 か月後の視力検査時には左方視→正面→右方視と顔を回し、両眼視力は 0.7 であった。PAN の周期を計測すると、左方視が 7~85 秒、正面視は 10~36 秒、右方視が 6~7 秒と、左方視している時間が最も長く、左方視を始めてから正面に向き、さらに右方視をして、また左方視に戻るまでの周期は 13~128 秒であった(図 2)。

次に、眼位性眼振と診断して手術を施行した後に PAN が顕性化した症例を示す。

症例 4：25 歳，男性。

初 診：1993 年 1 月 26 日。

主 訴：生来の眼振。日常生活ではほとんどが右方視であるが、車を運転する時に時々左方視で見やすいことがある。

現病歴：眼振を主訴に他院を受診し、紹介され帝京大学病院眼科を受診した。

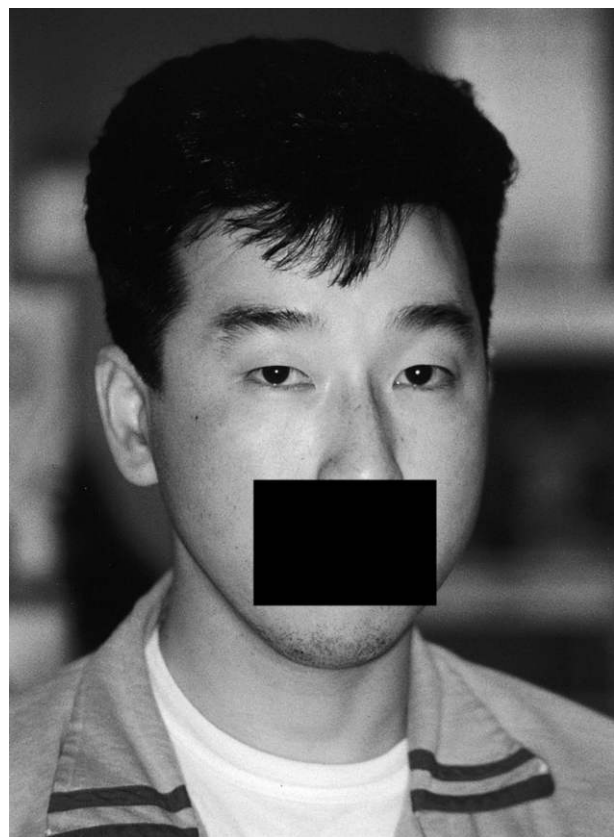


図 3 症例 4 の初診時の頭位。

初診時には常に右方視をしており、左へ 20° の face turn を示していた。

既往歴・家族歴：特記すべきことはない。

初診時所見：視力は右方視で右眼 1.0(矯正不能)、左眼 0.8(矯正不能)で、両眼視力は右方視で 1.2 であっ

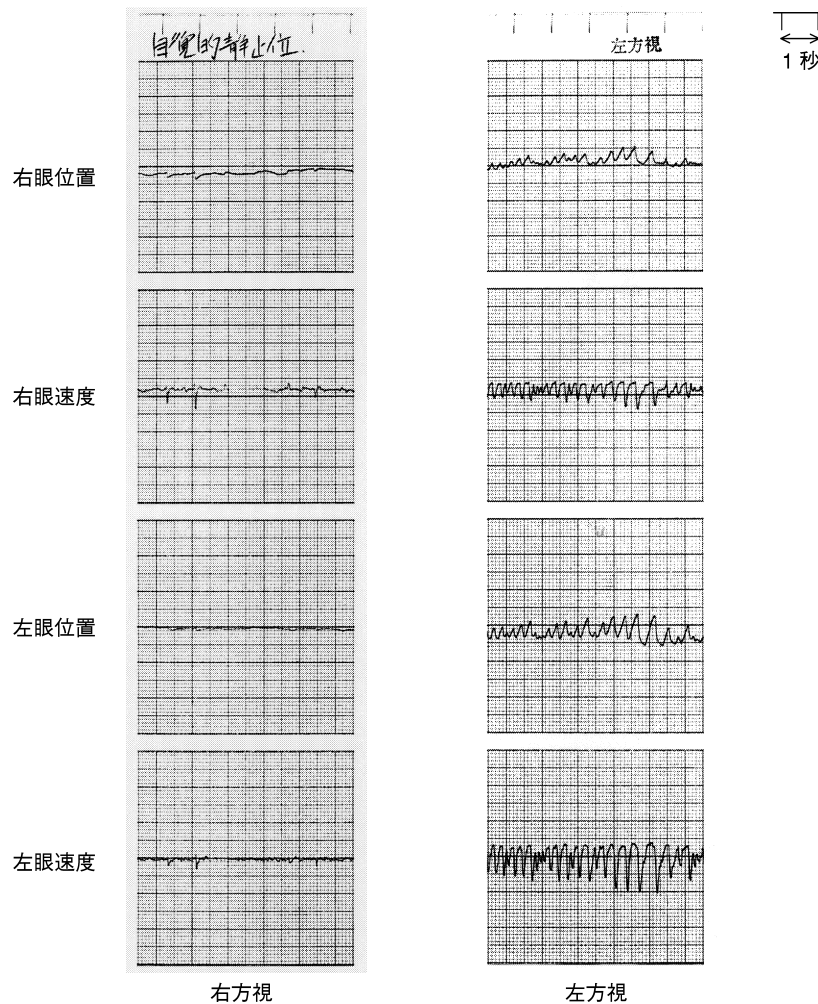


図 4 症例 4 の電気眼振図。

顔を正面に向けた状態で、自覚的に見やすい位置を見るように指示すると右方視をし、そこでの眼振は減弱していた。左方視では左向きの jerk 型眼振がみられた。

た。前眼部、中間透光体、眼底に異常はなかった。眼位は正位で、右方視で減弱する jerk 型の眼振がみられ、左へ  $20^\circ$  の face turn を示しており(図 3)、同日に施行した ENG でも右方静止位を確認した(図 4)。本人も右方視時に最も揺れが弱くなると訴えていた。

経過：1993 年 3 月 16 日に Kestenbaum 手術(右眼内直筋前転 8 mm、外直筋後転 5 mm、左眼外直筋前転 8 mm、内直筋後転 5 mm)を施行したところ、術後の両眼視力検査時に顔を左右にゆっくり回し、見やすい所を探しながら右方視時で 0.8、正面で 0.3~0.7 と変動し、左方視では 0.3 という視力で、「術後に、どこが一番見やすいのか自分でもよくわからなくなった」と訴えた。術後 4 か月目には「主に右眼使いたが、時々左眼使いで見る」と訴え、両眼視力は顔を左右に振りながら見やすい位置がくるのを待つようにして、右方視で 0.7、正面で 0.2、左方視でも 0.7 と、術前 1.2 よりも低下していた。眼振は正面で左向きと右向きの jerk 型を示す時とがあり、face turn も右から次第に正面に向け、さらに左に向く時がみられ、完全に周期性交代性眼振の状態に

なっていた。

この症例に対しては、その後、1994 年 9 月 22 日に右眼内直筋後転(角膜輪部から 13 mm)、左眼外直筋後転(角膜輪部から 14 mm)を施行し、術後 7 年半経過した現在、両眼視力は右方視で 1.2、正面で 0.3、左方視でも 0.09 で、日常生活ではほとんど左に face turn し右方視で見るようにしているが、時々軽度左方視で見て、またすぐ右方視に戻すという状態になっている(図 5)。

#### IV 考 按

PAN には先天性と後天性があり、後天性の PAN は Arnold-Chiari 奇形や多発性硬化症、尾側脳幹や小脳の障害などでみられる<sup>9)</sup>。今回は、全身状態にこのような異常のみられない先天性の PAN をまとめ、その病態と診断について検討した。

まず、先天 PAN の病態であるが、眼振と眼振に付随する状態をみると、乳児期における眼振の発症から静止位が移動し始め、顔回りの始まる PAN の顕性化までは眼振の状態は先天眼振(狭)と同じであり、PAN 顕性化



右方視

軽度左方視

図 5 症例 4 の頭位の変化(術後).

通常は左に face turn し、右方視で見ているが、時々軽度左方視で見、またすぐ右方視に戻す。右方視での時間が長い。

後の ENG でも“緩徐相が速度増加型を示す jerk 型眼振が主体”と、先天眼振(狭)の存在が基本にあった。さらに、輻湊による眼振の減弱が 80.0% にみられていたが、一般的に先天眼振(狭)では輻湊により眼振が減弱することが多く、Dell'Osso<sup>10)</sup>の報告でも先天眼振(狭)の 77% にみられたとされていることから、PAN の基礎に先天眼振(狭)があることの裏付けになると考えられる。ところが、動揺視をみると、通常、後天眼振では動揺視を自覚するが、先天眼振(狭)では foveation period や中枢神経系への不随意眼球運動の feedback (efferent copy) による代償性神経機構(compensatory neural mechanism)のため、動揺視は感じない<sup>11)</sup>といわれている。しかしながら、今回の我々の症例では、常にではないが、「静止位が移動し始める時に感じる」と、一時的な動揺視を 63.6% が訴えていた。これは、通常先天眼振(狭)患者が静止位で動揺視を感じない機構はそのまま残っているにもかかわらず、静止位が移動を開始する際の、突然で不随意的な眼振の変化に代償性神経機構が働かなくなってしまい、動揺視を感じてしまうのではないだろうか。この一時的な動揺視は Abadi ら<sup>12)</sup>も報告しているが、先天 PAN の大きな特徴と思われる。

次に、先天 PAN の診断であるが、Reinecke<sup>12)</sup>は診断の手がかりとして、① 静止位の方向の記載に矛盾がある、② 母親のいう face turn の方向と診察時の方向が

逆である、③ どの方向が見やすいかを尋ねた時に「時々右方視、時々正面、時々左方視」と答える、などがあれば PAN を疑うとしている。そして、上述のように、正面視などで jerk 型眼振の方向が変わることと、それによる face turn の変化がみられれば PAN の診断は確定されると考える。しかし、ここで注意しなければならないのが、この PAN の周期と注視方向が個人個人あるいは一個人の中でも多彩に変化しているということである。すなわち、静止位の移動周期は一定でない症例がほとんどで、しかも注視方向では 18 例中 16 例が左右どちらかに注視方向を長く偏らせてしまう“周期の非対称性”を示していた。そのため、短い診療時間内では face turn が常に左右どちらかの方向に偏っている眼位性眼振と誤診してしまい、静止位の移動を見逃してしまう可能性がある。我々も症例 4 では、診察でも ENG でもずっと右方静止位を示していたので、眼位性眼振と診断してしまい、Kestenbaum 手術を施行し、PAN を顕性化させてしまった。この症例の場合は「普段は右方視、運転時のみ左方視」という訴えを疑問に思いながらも、PAN の存在を示す所見ととらえきれず、診察時の所見のみで判断してしまった。この症例を経験した以降は、常に本人や家族から「日常生活で、顔の向きが変わることはないか」ということを必ず聞くようにし、少しでも PAN が疑わしい場合には日常生活での写真を持参して



何度も診察に来てもらい、じっくり時間を掛けて顔回しの変化、静止位の移動を観察することにした。水平3方向の視力検査時に最高視力が出る方向が一定しないという現象や、親からの「いつもは左眼使いだけれども、時々右眼使いで見る」とか、「テレビを見ている時と本を読んでいる時の顔の向きが変わる」なども PAN を疑わせる重要な情報と考えた方が良さそうである。

Shallo-Hoffmann ら<sup>13)</sup>は過去の報告では先天 PAN の割合が少なかったが、それは PAN の診断に失敗していたためであるとし、その失敗理由を、①周期が長く短時間の診察では見つけられない、②交代性の“head turn”をしない症例がある、③眼球運動の記録時に被検者の注意を引くことにより PAN を見つけられるが、その努力を怠っていたから、としている。また、Gradstein ら<sup>3)</sup>も 18 例のうち、13 例は診察だけで先天 PAN と診断できたが、残りの 5 例は ENG で初めて先天 PAN と確定診断できたとしている。つまり、PAN の診断のためには時間を掛けて観察し、ENG などの検査でも PAN の存在を念頭に置きながら長時間の眼振記録を採る必要があるということであろう。

最後に、眼位性眼振以外の鑑別すべき疾患として rebound nystagmus があるが、rebound nystagmus とは側方注視をしばらくさせた後正面視に戻した直後にみられる眼振で、注視していた方向と反対方向へ急速相の向かう jerk 型眼振がみられる現象であり、主に小脳疾患の患者にみられる<sup>14)</sup>。注視方向を左右に変えると、正面視に戻した時の眼振の方向が変わるので PAN と誤りやすいが、小脳疾患に起因するため、側方注視時での注視眼振や滑動性追従運動の障害を伴うことも多いので、注意深い観察で鑑別する必要があると思われる。

今回の先天 PAN は、顕性化する時期が 3~9 歳に多かったこと、また、18 例すべて両眼での矯正視力が 0.6 以上と良好であったことから、3 歳過ぎに face turn の向きに周期的な変化があり、矯正視力の良好な先天眼振(狭)は PAN である可能性が高いので、ENG などで静止位の移動を確認し、確定診断をすべきであると考え

る。終わりに、先天 PAN に関してご教示をいただきました Reinecke 教授(Wills Eye Hospital, Philadelphia)ならびに、ご指導ご校閲をいただきました丸尾敏夫教授に深謝いたします。

## 文 献

- 1) 林 孝雄：病的眼振—眼振，眼振様運動—。丸尾敏夫，他(編)：眼科診療プラクティス 4 眼球運動とその異常。文光堂，東京，66—70，1999。
- 2) 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.
- 3) Gradstein L, Reinecke RD, Wizov SS, Goldstein HP : Congenital periodic alternating nystagmus : Diagnosis and management. *Ophthalmology* 104 : 918—929, 1997.
- 4) Abadi RV, Dickinson CM : Waveform characteristics in congenital nystagmus. *Doc Ophthalmol* 64 : 153—167, 1986.
- 5) Shallo-Hoffmann J, Faldon M, Tusa RJ : The incidence and waveform characteristics of periodic alternating nystagmus in congenital nystagmus. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 40 : 2546—2553, 1999.
- 6) 三村 治，加藤博俊，近江栄美子：周期性交代性眼振について。眼紀 31 : 1211—1216, 1980。
- 7) 川崎 勉，丹羽一司，藤野 貞，所 敬：周期性交代性眼振の眼振持続時間に対する眼位の影響。神眼 7 : 105—108, 1990。
- 8) Abadi RV, Pascal E : Periodic alternating nystagmus in humans with albinism. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 35 : 4080—4086, 1994.
- 9) Leigh RJ, Zee DS : Periodic alternating nystagmus. In : Leigh RJ, et al (Eds) : *The Neurology of Eye Movements* 3rd edition. Oxford University Press, New York, 424—426, 1999.
- 10) Dell'Osso LF : Congenital, latent and manifest latent nystagmus-similarities, differences and relation to strabismus. *Jpn J Ophthalmol* 29 : 351—368, 1985.
- 11) Tusa RJ : Oscillopsia ; The dizzy patient : Disturbances of the vestibular system. In : Glaser JS (Ed) : *Neuro-Ophthalmology* 3rd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 634—635, 1999.
- 12) Reinecke RD : Idiopathic infantile nystagmus : Diagnosis and treatment. *J AAPOS* 1 : 67—82, 1997.
- 13) Shallo-Hoffmann J, Riordan-Eva P : Recognizing periodic alternating nystagmus. *Strabismus* 9 : 203—215, 2001.
- 14) 鈴木利根：注視眼振と rebound nystagmus. 神眼 17 : 17—20, 2000。