

眼メラノーシスを合併した Duane 症候群の 1 例

門之園一明¹⁾, 森 富喜子¹⁾, 湯田 兼次²⁾, 熊谷 直樹³⁾, 大野 重昭³⁾¹⁾横浜南共済病院眼科, ²⁾湯田眼科, ³⁾横浜市立大学医学部眼科学教室

要 約

Duane 症候群にはさまざまな眼科的異常および全身の異常を伴うことが報告されている。今回我々は、10 歳男児で患眼の虹彩メラノーシスおよび強膜メラノーシスを伴った Duane 症候群の 1 例を経験した。本症例のようなメラノーシスを認める Duane 症候群の例は他に報告がなく、極めて稀な眼合併症と考えられる。本症例は、Duane 症候群の不完全な眼メラノーシスの合併症例と考えることができるが、合併症のなかには、その発症機序に Duane 症候群と共通のメカニズムを考えることのできるものもある。Duane 症候群における外直筋の動眼神経枝による異常神経支配のメカニズムと、本症例のメラノーシスとの間に何らかの共通点を持つものか否かも興味をもたれるが、現時点では、本例は両者の偶発的な合併症と考えた。(日眼会誌 97:1002-1005, 1993)

キーワード: Duane 症候群, 虹彩メラノーシス, 眼メラノーシス, Duane 症候群合併症

A Case of Duane's Syndrome with Ocular Melanosis

Kazuaki Kadonosono¹⁾, Fukiko Mori¹⁾, Kenji Yuda²⁾,
Naoki Kumagai³⁾ and Shigeaki Ohno³⁾¹⁾Eye Clinic, Yokohama South Kyousai hospital²⁾Yuda Eye Clinic³⁾Department of Ophthalmology, Yokohama City University of Medicine

Abstract

Duane's syndrome has various ocular and systemic abnormalities. We report a Duane's syndrome patient with ocular melanosis. Duane's syndrome has many complications, but ocular melanosis has never been reported previously. It is possible that there is a similar mechanism between the ocular melanosis and misdirection of the oculomotor nerve to the external rectus in this case, but it is more probable that it is simply coincidental. (J Jpn Ophthalmol Soc 97:1002-1005, 1993)

Key words: Duane's syndrome, Iris melanosis, Ocular melanosis, Complications

I 緒 言

Duane 症候群は Duane¹⁾によりはじめてその詳細が記載された。すなわち本症は、外転障害、内転障害、

内転時の眼球後退および眼裂狭小、輻湊不全を特徴とする先天性疾患である。以来多くの眼合併症、および全身の異常との合併が報告されている。今回我々は、眼メラノーシスを伴った Duane 症候群の 1 例に遭遇

別刷請求先: 236 横浜市金沢区福浦 3-9 横浜市立大学医学部眼科学教室 門之園一明
(平成 4 年 12 月 16 日受付, 平成 5 年 4 月 14 日改訂受理)

Reprint requests to: Kazuaki Kadonosono, M.D. Department of Ophthalmology, Yokohama City University of Medicine, 3-9 Fukuura, Kanazawa-ku, Yokohama 236, Japan

(Received December 16, 1992 and accepted in revised form May 14, 1993)

した。我々の調べ得た範囲では、色素異常を主とする眼合併症をもつ Duane 症候群の報告はなく、若干の考察を交えここに報告する。

II 症 例

症例：10 歳，男児。

初診：1992 年 6 月。

主訴：左眼外転障害。

現病歴：数か月前に、母親が左眼の外転異常に気付く初診となった。本人はいままで複視を自覚したことはないという。

既往歴：周産期の異常はない。

家族歴：特になし。

現症：視力は右 1.0(矯正不能)，左 1.0(矯正不能)，

第一眼位はほぼ正位であり、眼球運動は左眼の外転障害と内転の軽度の障害、また健眼の内転時の極くわずかな制限も見られた。さらに、内方視の際の眼裂幅の狭小化および眼球の後退がみられた(図 1)。上下運動はいずれも良好であった。牽引試験にて他動的制限ならびに抵抗はなかった。外眼部には異常はなかった。瞳孔もほぼ正円で瞳孔径も左右差はなかった。しかし、左眼の虹彩には暗黒色にみえるほどに虹彩全体に著明な色素の沈着を認めた。右眼の虹彩は正常であった(図 2)。さらに、強膜の一部に色素沈着も認められた(図 1)。しかしそれ以上に、脈絡膜、毛様体には色素異常はなかった。その他、中間透光体、眼底には異常を認めなかった。また、頭部 CT、MRI は正常であり、その他全身には異常所見は認めなかった。



図 1 患者の眼球運動所見。

左眼の外転障害、内転時の眼球後退および眼瞼の狭小化を認める。さらに、左眼の上部強膜の色素異常を認める。



図 2 患者の前眼部所見。

左眼は虹彩全体に均一な異常色素沈着を認める。

経過: Duane 症候群 1 型 (Huber) と診断し, その後は外来にて経過観察を行っている。

III 考 按

Duane 症候群が 1905 年, 初めて Duane によって記載されて以来, この疾患について多くの報告がなされてきた。それらの報告によると一般に左眼に多く発症し, 女性にやや多い傾向があるという。また, 10% から 20% の頻度で両側にみられるという。また, Duane 症候群は多くの眼合併症を伴うことや他の全身の奇形を伴うことが報告されている。眼合併症には, いままで以下のものが報告されている。すなわち, 不同視, 眼振, 眼瞼下垂, 円錐角膜, 虹彩実質の形成異常, 白内障, 虹彩異色, 脈絡膜欠損, crocodile tears, 小眼球症, 兎眼, 視神経低形成, 朝顔症候群, Marcus Gunn 現象, flocculi iridis である。全身の合併奇形は Goldenhar 症候群, Klippel-Feil 症候群, 白子症, 脊椎奇形, 顔面の奇形, 肋骨奇形, 内耳異常, 外耳奇形, 中枢神経の異常, 泌尿器系の奇形, 四肢の奇形などである^{2)~10)}。

本症例は虹彩メラノーシスおよび強膜の色素沈着より不完全ではあるが, 眼メラノーシスと考えることができる。ところが, Duane 症候群における本症例のような眼メラノーシスの合併症は, 我々の調べ得た限りでは内外の報告に認められず, 極めて稀な症例と考えられた。本例の患眼の虹彩は全体が均一に色素沈着を示しており, 虹彩炎や外傷など Duane 症候群とは関係のない他の二次的機転により生じたとは考えられない。Duane 症候群に合併した虹彩の異常として報告されているものは, Horner 症候群にみられた虹彩異色の症例と flocculi iridis の症例がある。前者は虹彩の脱色素を主体とするものであり, 後者は瞳孔縁付近の虹彩色素上皮の先天的な過形成を主体とするものであり, いずれの症例もメラノーシスの形態をとる本例とは異なる虹彩異常である。

Duane 症候群の発症原因は先天性の外転神経核を中心とする低形成, 欠損によると考えられ, その結果としての外直筋の動眼神経による異常神経支配と考えられている¹²⁾¹³⁾。Duane 症候群で報告されている crocodile tears や Marcus Gunn 現象⁶⁾はそれぞれ顔面神経および三叉神経の異常神経支配により起こる現症であり, Duane 症候群と共通するメカニズムで合併発症するのではないかと考えられている⁶⁾⁸⁾。

本症例では Duane 症候群と虹彩の異常色素沈着および強膜の色素沈着を呈していた。そこで, Duane 症

候群と共通した何らかの原因により虹彩および強膜のメラニン細胞がメラニン生成を増進し, 虹彩の異常色素沈着を生じたとも考えられるが, この仮説を証明するのは現段階では難しい。むしろ, Duane 症候群における中枢神経の分化異常が妊娠中の初期に生じること, そして虹彩の色素形成の時期が胎生 5 か月以降に生じる¹⁰⁾¹¹⁾ということを考え合わせると両者の胎生期における発症時期はずれており, 偶然合併したと考えるべきと思われる。もちろん, 同様な症例が今後報告されてくれば, Duane 症候群と眼メラノーシスとの関連性に関し新たな解釈も生まれる可能性もあるだろう。

今回, 極めて稀な眼メラノーシスを伴う Duane 症候群の 1 例を報告したが, その関連性については依然不明なところが多く, 今後他の Duane 症候群合併症例の報告を待ち結論へ導きたい。

文 献

- 1) Duane A: Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. Arch Ophthalmol 34: 133—159, 1905.
- 2) Isenberg S, Urist MJ: Clinical observations in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome. Am J Ophthalmol 84: 419—425, 1977.
- 3) Raab EL: Clinical features of Duane's syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 23: 64—68, 1986.
- 4) Denslaw GT, Sims M: Duane's retraction syndrome associated with optic nerve hypoplasia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 17: 26—28, 1980.
- 5) Kawano K, Fujita S: Duane's retraction syndrome associated with morning glory syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 18: 51—54, 1981.
- 6) Isenberg S, Blechman B: Marcus Gunn jaw winking and Duane's retraction syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 20: 235—239, 1983.
- 7) 篠上治彦, 溝渕宗秀: Goldenhar 症候群と Duane 症候群が併発した 1 例, 臨眼 40: 1085—1088, 1986.
- 8) Holmes JM, Cronin BCh N: Duane syndrome associated with oculocutaneous albinism. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 28: 32—34, 1991.

- 9) **Ro A, Cadera W**: Duane's retraction syndrome: Southwestern Ontario experience. Can J Ophthalmol 24: 200—203, 1989.
 - 10) **Awan KJ**: Flocculi iridis and retraction syndrome. J Pediatr Ophthalmol 12: 246—254, 1975.
 - 11) **Okihiro MM, Nakano KK, Bennett BK**: Duane syndrome and congenital Upper-Limb anomalies. Arch Neurol 34: 174—179, 1977.
 - 12) **箕田健生**: Duane 症候群の外直筋における光顕ならびに電顕所見. 眼科 11: 734—744, 1969.
 - 13) **向野和雄, 石川 哲, 吉田 寛**: Duane 症候群における内直筋異常について, 臨床生理, 形態学的検討. 眼臨 72: 1454—1460, 1978.
 - 14) **青木 繁, 向野和雄**: Duane 症候群. 眼科 31: 523—530, 1989.
 - 15) **丸尾敏夫**: Duane 症候群. 臨眼 34: 845—854, 1980.
-