

下斜筋不全(運動)の症状を呈する疾患の研究

高士 敦子, 粟屋 忍, 矢ヶ崎 悌司

名古屋大学医学部眼科学教室

要 約

下斜筋不全(運動)を主症状とする症例100名を原因別に分け、発生頻度を調べるとともに“New Cyclo Tests”(以下NCT)を用い、回旋偏位を主とする臨床所見から先天性症例と後天性症例の相違について検討した。主原因は、原因不明の先天性下斜筋不全・重症筋無力症・外傷・Brown症候群で82.0%を占めた。先天性は37.0%、後天性は63.0%で、後天性の頻度は高かった。NCTにおいて、先天性22例中5例に内回旋偏位がみられ、16例には回旋偏位がみられず、外回旋偏位が1例にみられた。一方、後天性では患側への眼性斜頸を呈しながら、25例中15例が外回旋偏位を示し、内回旋偏位は3例のみにみられ、7例は回旋偏位を示さなかった。眼位・眼球運動検査では下斜筋不全を主症状としたが、後天性、特に重症筋無力症では実際は下斜筋単独の関与でないと考えられ、その診断に際し、lid twitch signとともにNCTは回旋偏位を知る上に有用な検査である。(日眼会誌 97:975-980, 1993)

キーワード: 下斜筋不全(運動), New Cyclo Tests, 眼性斜頸, 重症筋無力症, Lid twitch sign

Inferior Oblique Underaction

Atsuko Takashi, Shinobu Awaya and Teiji Yagasaki

Department of Ophthalmology, Nagoya University School of Medicine

Abstract

We investigated the etiology and incidence of 100 cases of inferior oblique underaction. The difference between congenital and acquired underaction was discussed using Awaya's New Cyclo Tests (NCT) to examine cyclodeviation qualitatively and quantitatively. Inferior oblique underaction had been considered more frequently congenital than acquired. However, 63.0% of our cases were proved to be acquired. The congenital cases were Brown's syndrome and cases of unknown causes and the acquired cases were mainly of myasthenic or traumatic origin. The results of the NCT examination were as follows: incyclodeviation or no cyclodeviation was encountered in all cases of congenital underaction except for one postoperative case, but excyclodeviation rather than incyclodeviation occurred in cases of acquired underaction, which showed ocular torticollis to the side of the paretic eye. This result suggested that some other muscles were involved in acquired cases of seemingly isolated inferior oblique underaction, especially in myasthenia gravis. A diagnosis of myasthenia gravis should be considered first when an acquired inferior oblique underaction occurs with association of excyclodeviation demonstrated by the NCT as well as Cogan's lid twitch sign. (J Jpn Ophthalmol Soc 97: 975-980, 1993)

Key words: Inferior oblique underaction, New Cyclo Tests, Ocular torticollis, Myasthenia gravis, Lid twitch sign

別刷請求先: 466 名古屋市昭和区鶴舞町 65 名古屋大学医学部眼科学教室 高士 敦子
(平成4年12月28日受付, 平成5年3月17日改訂受理)

Reprint requests to: Atsuko Takashi, M.D. Department of Ophthalmology, Nagoya University School of Medicine, 65 Tsuruma-cho, Showa-ku, Nagoya 466, Japan

(Received December 28, 1992 and accepted in revised form March 17, 1993)

I 緒 言

下斜筋の単独麻痺は非常に稀で、Burian¹⁾は、動眼神経支配の外眼筋の中で、下斜筋は最も麻痺しにくいと述べている。また White²⁾は、眼筋異常を呈した1,955例中20例が下斜筋麻痺を示したと報告しているが、後にこの中にはBrown症候群も含まれていると述べている³⁾。下斜筋麻痺の原因は一般に先天性と考えられているが、Walsh⁴⁾は、重症筋無力症では眼球運動の中で、上転(下斜筋・上直筋)、輻湊の順に障害をきたしやすいと述べており、時に重症筋無力症や外傷などの原因による後天性下斜筋不全を主症状とする症例を経験することがある。

そこで、今回我々は下斜筋の運動を主症状とする症例を下斜筋不全として扱い、原因別に分け、その発生頻度を調べるとともに回旋偏位を主とする臨床所見から、先天性と後天性の相違について検討した。また、下斜筋不全を主症状とする重症筋無力症について若干の知見を得たので報告する。

II 症例および方法

症例は1974年～1991年に名古屋大学医学部附属病院眼科を受診し、経過を観察し得た下斜筋不全100名(男性55名、女性45名、初診時年齢は1～70歳、平均23.3歳)である。下斜筋不全の診断には、ひき運動、むき運動、Parks⁵⁾の三段階法、Hess赤緑試験など年齢に応じて可能な検査法を用いた。

眼球運動異常や斜頸などの症状の出現時期や、幼児期の写真による斜頸、眼位異常の有無などを参考に発症時期を推察し、先天性と後天性の2群に分けた。さらに、後述するように病歴、検査所見などから原因を確定し、下斜筋不全を主症状とした100名を原因別に分けて検討を加えた。

Brown症候群は、ひき運動とむき運動で同程度に内転時の上転制限を示すこと、牽引試験が陽性を示すこと、同側の斜筋の過動がほとんどないことを基準に診断した⁶⁾。

眼瞼下垂やCogan's lid twitch sign⁷⁾の有無、および抗アセチルコリンレセプター抗体の有無(0.6 nmol/l以上を陽性)を参考にTensilon[®] test、またはProstigmin testを施行し、眼球運動・眼瞼下垂の改善を示したものを重症筋無力症と診断した。

頭部・眼窩のCTやMRI、Tensilon[®] testなどの検査を施行したが、基礎疾患が特定できなかった場合は

原因不明とした。

これらの症例に対し、プリズムカバーテスト、Krimsky's testなどで眼位・斜視角を測定するとともに“New Cyclo Tests (AWAYA)”(以下NCTと略す)を用いて、回旋偏位度を第一眼位において定性・定量的に検査した。回旋偏位と関連して眼性斜頸の有無および方向も調べた。

III 結 果

先天性下斜筋不全はBrown症候群と原因不明群に、後天性下斜筋不全は重症筋無力症・外傷・内分泌性眼筋ミオパチー・副鼻腔疾患・術後性・眼窩腫瘍・中枢神経系疾患・原因不明の各群にそれぞれ分かれた(表1)。

下斜筋不全全体の原因別頻度としては、原因不明の先天性下斜筋不全・重症筋無力症・外傷・Brown症候群の順に高く、82.0%を占めた。先天性は37名(37.0%)、後天性は63名(63.0%)で、先天性下斜筋不全の原因としては、Brown症候群が27.0%、原因不明が73.0%を占めた。後天性下斜筋不全の原因としては、重症筋無力症・外傷・原因不明の順に多く、約82.5%を占めた(表2, 3)。

NCTの検査が可能であった先天性下斜筋不全の22名のうち、5名(22.7%)が最低1°～最高2°の内回旋偏位を示し、16名(72.7%)が回旋偏位を示さなかった。1名が3°の外回旋偏位を示したが、Brown症候群の上斜筋切腱術施行後の症例である。一方、後天性下斜筋不全では25名中3名(12.0%)が1°の内回旋偏位を示し、7名(28.0%)が回旋偏位を示さなかった。そして、15名(60.0%)が最低1°～最高5°の外回旋偏位を示した(表4, 5)。

表1 下斜筋不全の原因

先天性
1. Brown症候群
2. 原因不明
後天性
1. 重症筋無力症
2. 外傷(Brown症候群、眼窩吹き抜け骨折、その他)
3. 内分泌性眼筋ミオパチー
4. 副鼻腔疾患(副鼻腔粘液膿腫・副鼻腔炎など)
5. 眼窩腫瘍
6. 術後性(網膜剥離手術後・下斜筋切除術後など)
7. 中枢神経系疾患(脳出血・脳腫瘍など)
8. 原因不明

表2 先天性下斜筋不全の原因別頻度・性別および年齢

	男性	女性	合計 (名)	年齢(平均) (歳)	全下斜筋不全 に対する頻度 (%)	先天性下斜筋 不全に対する 頻度 (%)
Brown 症候群	6	4	10	1~5(3.3)	10.0	27.0
原因不明	11	16	27	2~39(12.3)	27.0	73.0
計	17	20	37	1~39(9.8)	37.0	100.0

表3 後天性下斜筋不全の原因別頻度・性別および年齢

	男性	女性	合計 (名)	年齢(平均) (歳)	全下斜筋不全 に対する頻度 (%)	後天性下斜筋 不全に対する 頻度 (%)
重症筋無力症	15	8	23	1~63(25.7)	23.0	36.5
外傷	15	7	22	2~70(25.7)	22.0	34.9
眼筋ミオパチー	1	2	3	21~49(37.0)	3.0	4.8
副鼻腔疾患	2	1	3	50~67(55.7)	3.0	4.8
術後性	1	1	2	19~22(20.5)	2.0	3.2
眼窩腫瘍	1	1	2	46~54(50.0)	2.0	3.2
中枢神経系疾患	1	0	1	42 (42.0)	1.0	1.6
原因不明	2	5	7	13~61(40.0)	7.0	11.1
計	38	25	63	1~70(31.2)	63.0	100.0

表4 先天性下斜筋不全における New Cyclo Tests の結果

	内回旋偏位	回旋偏位なし	外回旋偏位	合計(名)
Brown 症候群	0(0.0%)	3(75.0%)	1(25.0%)*	4(100.0%)
原因不明	5(27.8%)	13(72.2%)	0(0.0%)	18(100.0%)
合計(名)	5(22.7%)	16(72.7%)	1(4.5%)	22(100.0%)

* 上斜筋切離術施行後

表5 後天性下斜筋不全における New Cyclo Tests の結果

	内回旋偏位	回旋偏位なし	外回旋偏位	合計(名)
重症筋無力症	1(8.3%)	4(33.3%)	7(58.3%)	12(100.0%)
外傷	0(0.0%)	1(25.0%)	3(75.0%)	4(100.0%)
眼筋ミオパチー	1(100.0%)	0(0.0%)	0(0.0%)	1(100.0%)
術後性	0(0.0%)	1(50.0%)	1(50.0%)	2(100.0%)
原因不明	1(16.7%)	1(16.7%)	4(66.7%)	6(100.0%)
合計(名)	3(12.0%)	7(28.0%)	15(60.0%)	25(100.0%)

また、先天性下斜筋不全の外回旋偏位を示した1名、回旋偏位を示さなかった10名中1名に健側への眼性斜頸を認めたが、この2名は上斜筋切離術施行後である。斜頸を呈した他の先天性下斜筋不全は患側への斜頸であった。後天性下斜筋不全では回旋偏位に関係なく、斜頸を呈した症例は全例患側への斜頸であった(表6, 7)。すなわち、先天性・後天性ともに患側への斜頸を示しながら、後天性では先天性と異なり、NCTに

おいて外回旋偏位を示す症例が多く見られた。

重症筋無力症は、下斜筋不全全体の23.0%を占めたが、一方、同期間中(1974年~1991年)に当院眼科を受診し、経過を観察し得た重症筋無力症93名中23名(24.7%)が下斜筋不全を主症状とした。下斜筋不全を主症状とした重症筋無力症23名の約80%が軽度の眼瞼下垂を示し、本症に特徴的なlid twitch signは90.0%に認めた。一方、重症筋無力症以外の症例では、

表6 先天性下斜筋不全の回旋偏位と眼性斜頸の関係

	斜頸(+)		斜頸(-)	不明	合計(名)
	患側	健側			
内回旋偏位	3	0	1	1	5
回旋偏位なし	9	1*	3	3	16
外回旋偏位	0	1*	0	0	1
合計(名)	12	2	4	4	22

* 上斜筋切離術施行後

表7 後天性下斜筋不全の回旋偏位と眼性斜頸の関係

	斜頸(+)		斜頸(-)	不明	合計(名)
	患側	健側			
内回旋偏位	2	0	0	1	3
回旋偏位なし	4	0	1	2	7
外回旋偏位	10	0	1	4	15
合計(名)	16	0	2	7	25

眼瞼下垂・lid twitch sign の出現率はともに 40.0% 以下であり、重症筋無力症に比べ低値を示した。また、重症筋無力症における抗アセチルコリンレセプター抗体の陽性率は 25.0% であった (表 8)。

IV 考 按

従来の文献によれば、外眼筋の中で下斜筋は最も単独の麻痺が発生しにくいと報告¹³⁾⁹⁾されており、下斜筋麻痺の発生率は垂直回旋筋麻痺の 0.5%~9.0% を占め^{10)~13)}、報告者により頻度の差はあるが、他の外眼筋麻痺に比べその発生頻度は低い。

原因は一般に先天性と考えられ¹⁸⁾、過去の文献では Brown¹⁴⁾が最多数の下斜筋麻痺の症例 97 例を報告しているが、97 名中 70 名 (72.1%) が先天性であり、21 名 (21.6%) が手術または外傷による後天性下斜筋麻

痺を示したと述べている。Scott¹⁵⁾、Pollard¹⁶⁾らが下斜筋麻痺について論じている論文にも後天性と考えられる症例が数例含まれている。今回我々は、下斜筋不全を呈する疾患について検討を加えたが、先天性に比し後天性の方が頻度が高く、後天性下斜筋不全は従来考えられているより多いと思われる。

先天性下斜筋不全の中の Brown 症候群については、1950 年に Brown³⁾によりその原因が報告されている。しかし、Brown 症候群以外の先天性下斜筋不全の原因としては、下斜筋の構造異常を認めた報告¹⁴⁾はなく、下斜筋が中胚葉から分化する際の発生学的異常説¹⁴⁾、神経筋接合部の先天性の異常説¹⁴⁾、水平筋附着部異常による見かけの斜筋機能異常¹⁷⁾などの報告がある。

一方、後天性下斜筋不全の原因としては、外傷¹⁴⁾¹⁶⁾¹⁸⁾¹⁹⁾、血管性¹⁶⁾、重症筋無力症^{20)~22)}、副鼻腔炎²³⁾、中枢神経系の炎症²³⁾、そして手術による術後性下斜筋不全¹⁵⁾などの報告がある。今回の研究では、重症筋無力症、外傷が後天性下斜筋不全の約 70% を占め、外傷の既往がない後天性下斜筋不全では、第一に重症筋無力症を鑑別する必要があると考えられる。重症筋無力症は、単筋では内直筋が障害を来しやすい⁷⁾との報告もあるが、我々の調査では重症筋無力症の約 25% に下斜筋不全が主症状としてみられ、Francin²²⁾の報告に類似していた。また、Cogan⁷⁾が lid twitch sign について述べている論文の中で供覧している症例も、主な麻痺筋が左眼の上斜筋か右眼の下斜筋かは不明であるが、右肩への軽度の斜頸を示し、塩化エドロホニウムの静注により斜頸がかなり改善している。Walsh²⁴⁾の成書に見られる症例でも右肩への斜頸を示しているが、Prostigmin test により消失している。このように考えると、後天性の下斜筋不全または頭位異常を示すものの中には重症筋無力症が原因であることがしばし

表8 眼瞼下垂・Cogan's lid twitch sign の出現率および抗アセチルコリンレセプター抗体の陽性率

	眼瞼下垂(%)	Lid twitch sign(%)	抗 AchR 抗体(%)
先天性			
Brown 症候群	0/9 (0.0)	/	/
原因不明	3/27(11.1)	1/12(8.3)	0/6(0.0)
後天性			
重症筋無力症	18/23(78.3)	18/20(90.0)	4/16(25.0)
外傷	1/22(4.5)	/	/
原因不明	2/5(40.0)	2/5(40.0)	0/3(0.0)

ばあると考えられる。

重症筋無力症による下斜筋不全は、抗コリンエステラーゼ剤やステロイド剤などによる保存的治療が主体となり、下斜筋不全の症例については、その原因を究明することは重要である。今回の報告から、後天性下斜筋不全は一般に考えられている以上に頻度が高く、NCTで外回旋偏位を示した場合は原因別頻度から、第一に重症筋無力症を鑑別する必要がある。重症筋無力症の診断上、抗アセチルコリンレセプター抗体は偽陽性がみられず²⁵⁾、また、向野ら²⁶⁾も抗アセチルコリンレセプター抗体価の高価は、眼筋型から全身型への移行予想のパラメーターとなり得ると報告しており重要である。しかし、①眼筋型では全身型に比し、抗体価が低いために陽性率が低いこと²⁷⁾、②lid twitch signは、重症筋無力症に特異的²²⁾であり、重症筋無力症に高率に認める⁷⁾²²⁾こと、などから考えると、lid twitch signは、非侵襲性・簡便さからも非常に有用な所見であることが文献および今回の報告から確認された。

下斜筋には主作用として外回旋作用があるため、下斜筋単独の不全では内回旋偏位を示すと予想される。そこで我々は、回旋偏位を調べるのに、簡便に定性・定量的に検査できるNCTを用いた。後天性下斜筋不全に比し、先天性下斜筋不全で回旋偏位を示さない症例が高率に認められたのは、先天性の症例では感覚適応により回旋偏位を代償している²⁸⁾ためと考えられる。そして、興味深いことに、先天性下斜筋不全において、手術施行例以外にNCTで外回旋偏位を示した症例はなく、斜頸の方向も三段階法に一致していたが、後天性下斜筋不全においては、患側への斜頸を示しながら、内回旋偏位よりむしろ外回旋偏位を示す症例が多く見られた。重症筋無力症による外眼筋単独の不全の報告もみられる^{29)~31)}が、重症筋無力症では、その病態から各外眼筋が様々の程度に障害を受けることは十分に考えられるので、眼位・眼球運動検査では下斜筋不全を主症状としていても、先天性下斜筋不全と異なり、実際は下斜筋単独でなく、他の外眼筋の関与も示唆していると考えられる。さらにまた、後天性下斜筋不全の症例では、患眼が内回旋を起こし、それに対応して健眼が外回旋を起こす結果となり、この健眼が固視眼になる場合には患側への斜頸を示す。両眼視が維持されていない症例では、不全の程度が減弱するにつれ、患眼の内回旋偏位の度が軽減し、両眼の回旋偏位を測定すると外回旋偏位を示す結果となるとも考えられる。なお、この点についてはさらに今後検討を必要

とすると考えられる。

本稿の要旨は第96回日本眼科学会総会にて発表した。稿を終えるにあたり、研究に協力をいただいた名古屋大学医学部眼科学教室および関連施設の諸先生、スタッフの方々に深く謝意を表します。

文 献

- 1) **Burian HM, von Noorden GK**: Binocular Vision and Ocular Motility. CV Mosby, St. Louis, 357, 1974.
- 2) **White JW, Brown HW**: Occurrence of vertical anomalies associated with convergent and divergent anomalies. Arch Ophthalmol 21: 999-1009, 1939.
- 3) **Brown HW**: Congenital structural muscle anomalies: In Strabismus Ophthalmic Symposium. CV Mosby, St. Louis, 205-236, 1950.
- 4) **Walsh FB**: Myasthenia gravis and its ocular signs: Review. Am J Ophthalmol 28: 13-33, 1945.
- 5) **Parks MM**: Isolated cyclovertical muscle palsy. Arch Ophthalmol 60: 1027-1035, 1958.
- 6) **Brown HW**: True and simulated superior oblique tendon sheath syndromes. Doc Ophthalmol 34: 123-136, 1973.
- 7) **Cogan DG**: Myasthenia gravis (A review of the disease and a description of lid twitch as a characteristic sign). Arch Ophthalmol 74: 217-221, 1965.
- 8) **Oliver P, von Noorden G**: Results of superior oblique tenectomy in inferior oblique paresis. Arch Ophthalmol 100: 581-584, 1982.
- 9) **Parks M, Hamtil L**: Surgical management of isolated cyclovertical muscle palsy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 8: 145-152, 1971.
- 10) **Anderson JR**: Ocular vertical deviations. Br J Ophthalmol Monograph Supplement XII: 61, 1947.
- 11) **Scobee R**: Esotropia (incidence, etiology, and results of therapy). Am J Ophthalmol 34: 817, 1951.
- 12) **Cushman B, Willard RL**: Maximum and minimum resection or recession. Am J Ophthalmol 38: 547, 1954.
- 13) **Anderson JR**: Sidelights on the inferior oblique muscle. Br J Ophthalmol 32: 653, 1948.
- 14) **Brown HW**: Isolated inferior oblique paralysis. An analysis of 97 cases. Trans Am Ophthalmol Soc 55: 415-453, 1957.
- 15) **Scott WE, Nankin S**: Isolated inferior oblique paresis. Arch Ophthalmol 95: 1586-1593, 1977.

- 16) **Pollard ZF**: Inferior oblique paresis: A benign entity. *Ann Ophthalmol* 18: 178-180, 1986.
- 17) 中村富雄, 粟屋 忍, 三宅三平: A-V型斜視における水平筋附着部異常および斜筋機能異常について. *日眼会誌* 95: 698-703, 1991.
- 18) **Muchnick RS, Stoj M**: Traumatic inferior oblique muscle paresis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 22: 143-146, 1985.
- 19) 田辺由紀夫, 八木橋修, 石川 弘, 北野周作: 後天性 Brown 症候群 6 症例について. *眼臨* 5: 1101-1104, 1989.
- 20) 粟屋 忍, 上田準一, 長谷川康紀: Myasthenia Ocularis に見られた下斜筋麻痺の 1 例. *眼臨* 65: 747, 1971.
- 21) 岩重博康, 久保田伸枝: 眼性斜頸を主訴とした筋無力症の 3 例. *眼臨* 73: 1110, 1979.
- 22) **Francis IC, Nicholson GA, Kappagoda MB**: An evaluation of signs in ocular myasthenia gravis and correlation with acetylcholine receptor antibodies. *Aust N Z J Ophthalmol* 13: 395-399, 1985.
- 23) **Marlow SB**: Isolated paralysis of the inferior oblique. *Arch Ophthalmol* 52: 12-24, 1923.
- 24) **Walsh FB, Hoyt WF**: *Clinical Neuro Ophthalmology*. Williams & Wikins, Baltimore, vol 2, 1283, 1969.
- 25) **Lindstrom JM, Seybold ME, Lennon VA, Whittingham S, Duane DD**: Antibody to acetylcholinereceptor in myasthenia gravis. *Neurology* 26: 1054-1059, 1976.
- 26) 向野和雄: 筋無力症, 内分泌性眼症, 眼窩筋炎, 吹き抜け骨折, 先天異常. *眼紀* 41: 224-233, 1990.
- 27) **Tindall RSA**: Humoral immunity in myasthenia gravis. *Ann Neurol* 10: 437-447, 1981.
- 28) **Guyton D, von Noorden GK**: Sensory adaptations to cyclodeviations. In: Reinecke RD (Ed). *Strabismus: Proceedings of the Third Meeting of the International Strabismological Association, May 10-12, 1978 Kyoto Japan*. New York: Grune & Stratton, 399-403, 1978.
- 29) **Spoor TC, Shippman S**: Myasthenia gravis presenting as an isolated inferior rectus paresis. *Ophthalmology* 86: 2158-2160, 1979.
- 30) **Cleary PE**: Ocular manifestations of myasthenia gravis. *Br J Ophthalmol* 30: 38-51, 1973.
- 31) **von Noorden GK**: Clinical characteristics and treatment of isolated inferior rectus paralysis. *Ophthalmology* 98: 253-257, 1990.