

先天後頭葉性半盲を伴う網膜対応異常外斜視

岩重 博康, 弘瀬 修, 臼井 千恵, 正田政一郎, 宮坂 英世, 丸尾 敏夫

帝京大学医学部眼科学教室

要 約

先天後頭葉障害による同名半盲を伴い、網膜対応異常のみられる外斜視について報告した。症例は25歳と28歳の男性で、顕性の外斜視、これには交代性上斜位、上斜筋過動を伴っていたが、その手術的矯正を目的に来院した。視野検査では両眼ともに5～10度の黄斑回避を伴う同名半盲がみられた。パターン視覚誘発電位検査は半側全視野刺激で交代性上斜位患者にみられるのと同様に小振幅を示した。眼球運動図検査では障害側に向かう滑動性追従運動の障害がみられた。過去の報告では進行性外斜視は同名半盲を代償する結果生じるものであり、斜視手術は禁忌と述べられている。手術治療の前に運動、

感覚機能の悪化を確認するために、半盲と同側の外直筋にボツリヌス毒素注射治療を行った。しかし、従来の仮説に反して、患者の両眼視野、また、両眼視の変化はみられなかった。最終的に外直筋後転を行った結果、2例ともに顕著な視的行動の変化もなく、眼位に満足した。(日眼会誌 99:1036-1044, 1995)

キーワード：先天後頭葉性半盲、網膜対応異常、外斜視、交代性上斜位、ボツリヌスA型毒素注射治療

Surgical and Botulinum Toxin Treatment in Two Cases of Abnormal Retinal Correspondence-exotropia with Congenital Homonymous Hemianopsia

Hiroyasu Iwashige, Osamu Hirose, Chie Usui,

Seiichiro Shoda, Hideyo Miyasaka and Toshio Maruo

Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

Abstract

We report 2 unusual cases of congenital occipital hemianopsia associated with abnormal retinal correspondence (ARC)-exotropia. Two Japanese males, 25 and 28 years of age, visited our hospital for surgical correction of manifest exotropia with dissociated vertical deviation and overaction of the superior oblique muscle. Visual field examination demonstrated homonymous hemianopsia with approximately 5 to 10 degrees of macular sparing. Visually evoked potential examination showed small amplitude similar to dissociated vertical deviation patients in all half-field stimulation. Electrooculogram examination demonstrated defective pursuit to the ipsilateral side. Some investigators have speculated that progressive exotropia compensates for homonymous hemianopsia and is a rare contraindication for strabismus surgery. To confirm

the deterioration of motor and visual functions before surgery in these patients, we tried injections of botulinum A type toxin into the lateral rectus muscle ipsilateral to the hemianopsia. Contrary to the hypothesis, our patients had no change in their binocular visual fields and visual function. Finally, we performed recession of the lateral rectus muscle, so that both patients were satisfied with their ocular alignment, with no marked change of visual behavior. (J Jpn Ophthalmol Soc 99:1036-1044, 1995)

Key words: Congenital occipital hemianopsia, Abnormal retinal correspondence, Exotropia, Dissociated vertical deviation, Botulinum A type toxin injection treatment

別刷請求先：173 東京都板橋区加賀2-11-1 帝京大学医学部眼科学教室 岩重 博康
(平成7年2月21日受付, 平成7年5月10日改訂受理)

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

(Received February 21, 1995 and accepted in revised form May 10, 1995)

I 緒 言

先天後頭葉障害による同名半盲にみられた対応異常のある外斜視については、現在まで Herzau ら¹⁾, Gote ら²⁾の合わせて3例の報告がみられ、視野障害を代償するために対応異常外斜視が発生したものと推論し、手術は禁忌と述べている。今回、自覚的には異常を訴えることなく成人になり、対応異常を持つA型外斜視、交代性上斜位、上斜筋過動、そして右側同名半盲と左側同名半盲がそれぞれ確認された2例を経験した。そこで、感覚系、運動系の検査結果から、また、ボツリヌス毒素治療、手術治療を行った結果から、先天同名半盲と対応異常のある斜視発生に関連について、従来の仮説の問題点と手術治療の意義について検討した。

II 症 例

1. 症例1

1) 病 歴

25歳、男性。外斜視の手術を希望し、1991年8月19日眼科外来を受診した。10歳ころから外斜視を指摘されるようになるが、それ以前には家族も眼位異常に気付いていなかった。17歳ころから徐々に外斜視が顕性化し、整容上の問題が気になっていた。最近、眼科を受診し手術を勧められた。この間、時々、明確ではないが近見時に複視を自覚していた。既往歴として、分娩時の頭部外傷は明らかではないが難産であった。他の眼科疾患、あるいは全身疾患の既往はなかった。家族歴、遺伝歴に異常は確認されなかった。

2) 眼科一般所見

初診時の視力は右眼0.1 (1.0×-3.25 D)、左眼0.4 (1.0×-1.50 D)、眼圧は右眼が17 mmHg、左眼が15 mmHg。前眼部および中間透光体は、両眼ともに異常所見はみられなかった。瞳孔反応では対光反応に異常はなく、左眼でも Marcus Gunn 瞳孔は認められなかった。眼底では視神経乳頭の蒼白化がみられるが左右差はなく、視神経線維層の脱落、欠損などの顕著な異常所見はなかった。

3) 感覚機能・運動機能検査所見

a) 眼位・眼球運動検査

日常視では右眼固視で左眼が外方へ偏位しているが、固視交代は可能であった。外斜視は、近見で30~40△、遠見で40△で、随意的な幅湊努力によって正位近くまで眼位を移動することはできるが、日常視ではほとんど間欠性はなくなっており恒常性であった。眼球運動では、左眼で軽度の内転制限(-1)がみられ、また、左眼で上斜筋の運動が認められた。外方偏位量は、上方視と下方視で18△異なり、A型を示していた(図1)。右眼固視では左眼上斜位16△、左眼固視では右眼上斜位8△と固視眼による上下偏位量に差がみられ、交代性上斜位を示

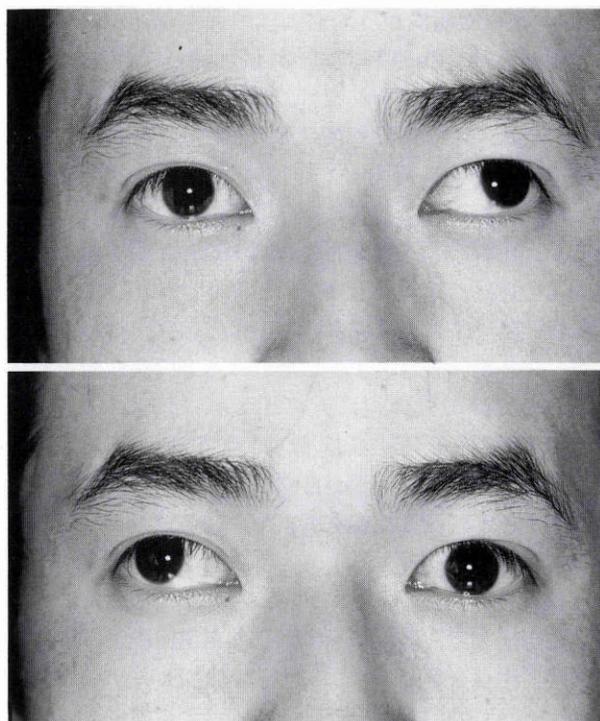


図1 症例1の眼位。

外斜視と交代性上斜位。右眼固視(上段)、左眼固視(下段)

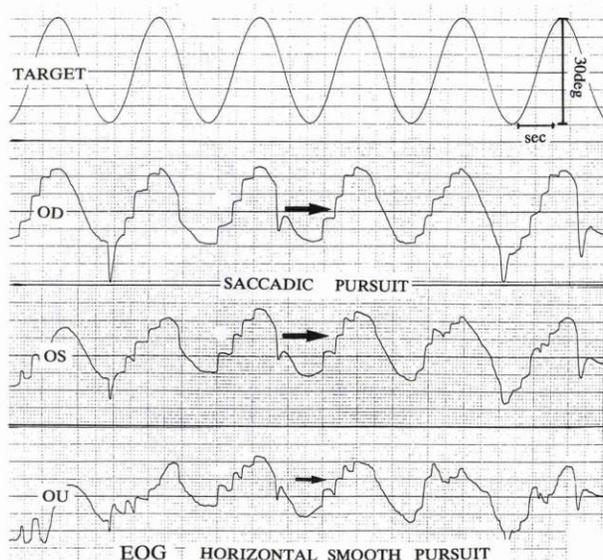


図2 症例1の眼球運動図(electrooculogram, EOG)。水平滑動性追従運動(Horizontal smooth pursuit)。

障害側(右)へ向かう saccadic pursuit (staircase pattern 階段状波形)

した。他覚的屈折検査(Topcon PR)では、眼位を正位にすると、右眼は-3.25 D~-12.00 D、左眼は-2.00 D~-10.0 Dへと屈折度が増加し、斜位近視が確認された。眼球運動図(electrooculogram, EOG)検査では、左方から右方への滑動性追従運動が障害され、階段状波形(staircase pattern)を示した(図2)。

b) 両眼視機能検査

大型弱視鏡での同時視検査は、同側感のみで内方15度付近で交叉感が認められるが、同時視や融像域は測定できなかった。Bagolini 線条ガラス試験は、外斜視の時は右眼の像のみで、努力して正位に近づけると同側性となった。Worth 4 灯検査は、外斜視の時に同側性5灯となるが、左眼の像を自覚的に抑制することができた。右眼固視で遠見、近見ともに左眼が抑制された。残像法では陽性、陰性法ともに同側性に出現し、異常対応と評価した。立体視検査は、正位に近づけると同側性複視が認められるだけで立体視は得られなかった。プリズムによって外斜視を矯正すると、他覚的斜視角から10△正位に近い位置で同側性複視が自覚された。眼球牽引試験で正位にすると同側性複視を訴えた。

4) 神経学的検査

色覚検査は、東京医大式、パネル D-15 では正常であった。視野検査で、図3に示すような黄斑回避がみられる左側同名半盲を示し、半盲の程度が左右水平方向で約20度異なった。両眼視野検査は、右眼が固視眼になって左眼外斜視の状態では測定した(図3)。パターン視覚誘発電位(visually evoked potential, VEP)検査で、transientではparadoxical lateralizationによる左半球優位型と判定し、また、steady stateではlow amplitude型を示

す異常所見が認められ、これは交代性上斜位と同様の所見であった。電極の位置は、後頭結節から5cm上方(N0)、その右方5cm(R0)、左方5cm(L0)に置いた(図4)。X線頭部コンピューター断層撮影(computed tomography, CT)では右側後頭葉に限局したcyst formationが認められた(図5)。全身的に神経学的な異常所見はみられなかった。

5) ボツリヌスA型毒素(BOTOX®)による治療効果

手術で眼位を完全に矯正すると背埋性複視を訴えることが牽引試験で推定されたので、BOTOX®による治療を試みた。外斜視の眼位を矯正する目的で外直筋に注射し、麻痺を一過性に引き起こし、眼球が20△程度改善されるのを期待した。そこで、非優位眼である左眼外直筋へBOTOX®を1.25単位/0.1mlを注射した。その結果、1週間後には遠見で12△、近見で16△の外斜視と改善され、自覚的に複視は訴えず、また、両眼開放下での日常視に問題は生じなかった。治療後3週間の感覚機能検査では、治療前と比較して変化はみられなかった。患者の満足が得られたので、手術による整容的な眼位の矯正は12~16△の外方偏位までは可能と考えた。

6) 手術による治療予後

左眼外直筋後転術6mmを行い、術後6か月で眼位は

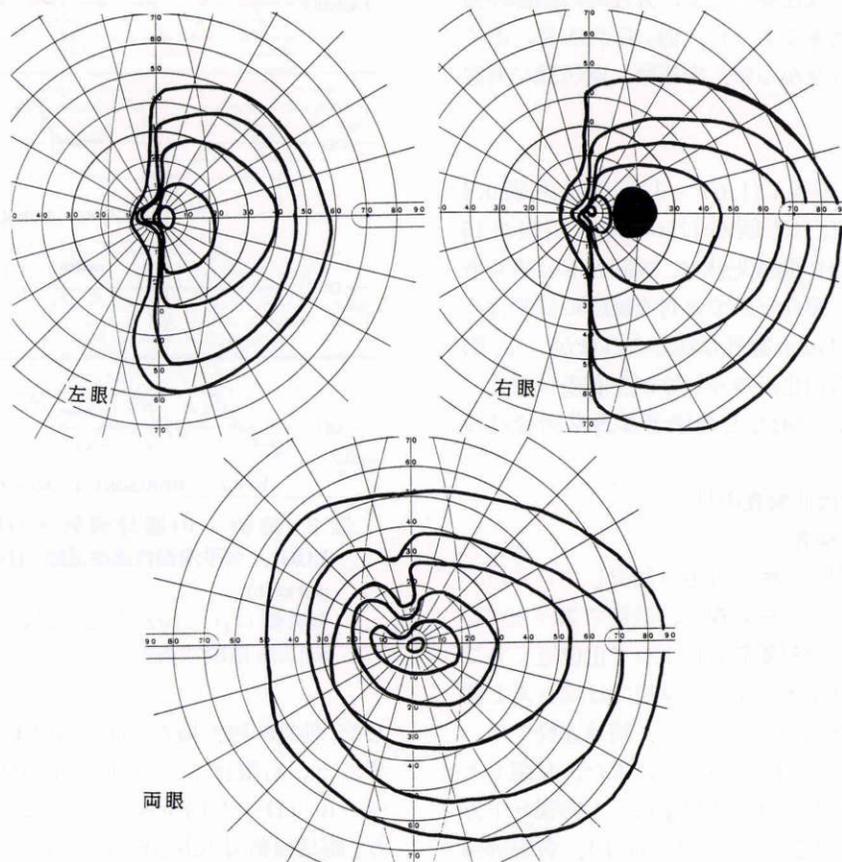
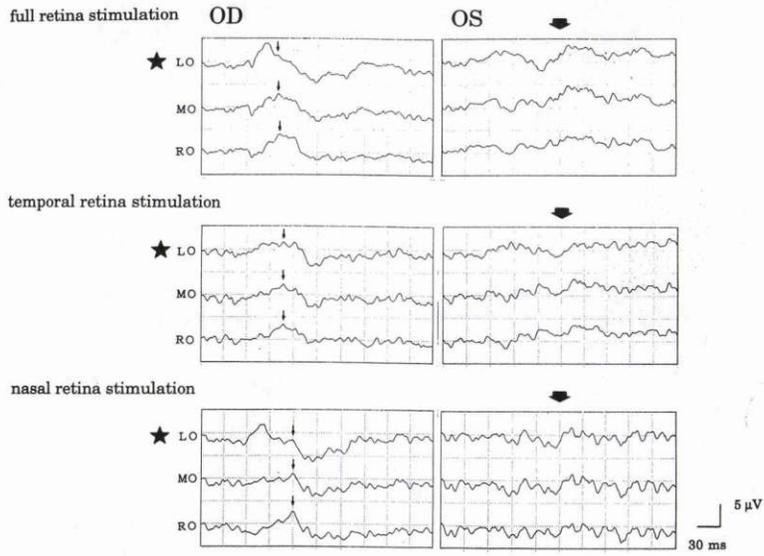


図3 症例1のGoldmann量的動的視野。黄斑回避した非対称な右側同名半盲(上段)、両眼視野(下段)

< transient P-VEP > (60' 2Hz)



< steady-state P-VEP > (30' 13Hz)

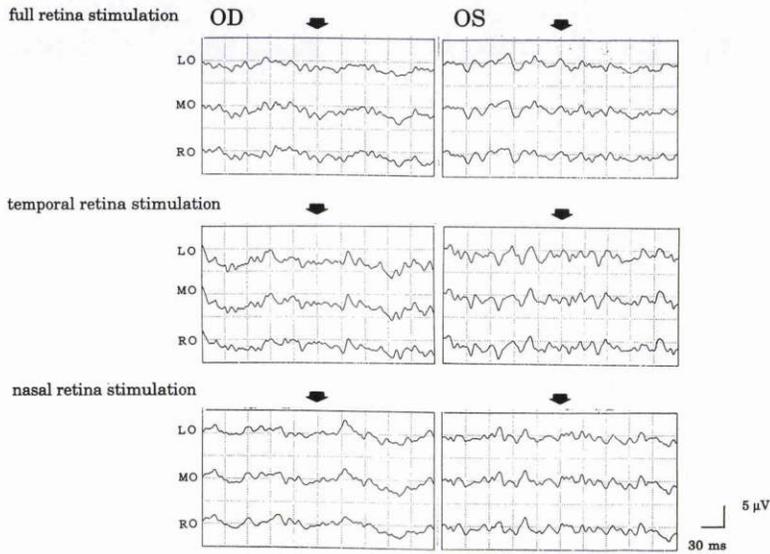
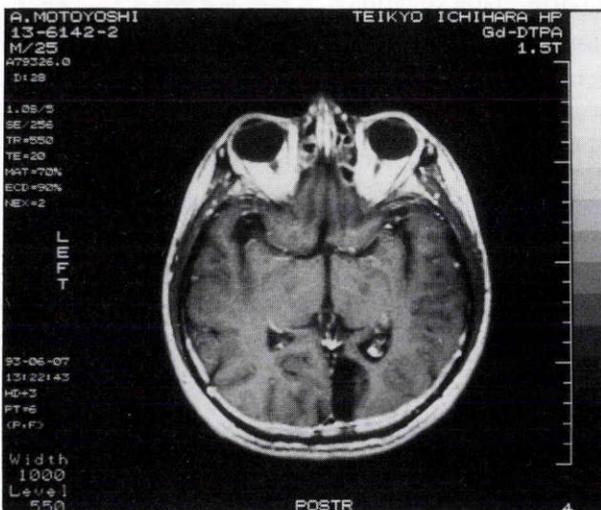


図 4 症例 1 のパターン視覚誘発電位 (visually evoked potential, VEP).
Transient : 左半球優位型 Steady state : 全体に low amplitude



10 Δの外斜視に改善され、正面視での複視は認めなかった。術後 6 か月の感覚機能検査で変化は認められなかった。この時点でも眼位を正位にすると、同側性複視が自覚された。

2. 症例 2

1) 病 歴

28 歳, 男性, 外斜視の整容的矯正を目的に 1991 年 9 月 28 日に来院した。10 歳ころから間欠性外斜視を指摘されていた。その後、徐々に恒常性に変化し外貌上気になる

図 5 症例 1 の頭部 X 線コンピューター断層撮影 (computer tomography, CT).

右側後頭葉の後部孔脳症

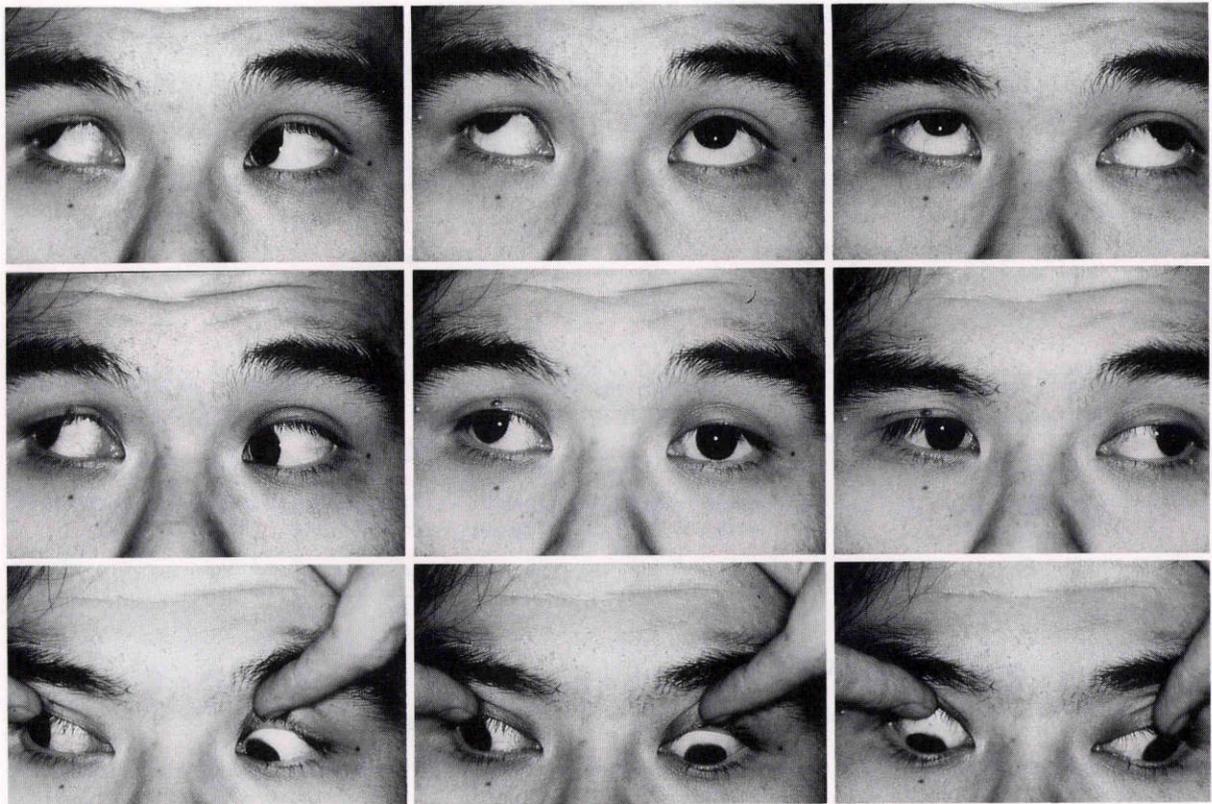


図6 症例2の9方向眼位。
左眼固視。

が、複視は自覚していなかった。既往歴としては、8歳時に交通事故により軽度の意識障害を伴う頭部外傷の既往があった。家族歴に特記すべきことはなかった。

2) 眼科一般所見

初診時の視力は、右眼 0.05 (0.8×-4.00 D: cyl-1.00 30°), 左眼 0.5 (1.0×-0.25 D: cyl-0.75 D 140°), 眼圧は右眼が 16 mmHg, 左眼は 14 mmHg. 前眼部および中間透光体に異常なく、瞳孔反応で顕著な異常所見はみられなかった。眼底所見では視神経乳頭が軽度蒼白であるが、視神経線維の欠落などの異常所見は認めなかった。

3) 感覚機能・運動機能検査所見

a) 眼位・眼球運動検査

日常視では、左眼固視で右眼が外方へ偏位しているが、固視交代は可能である。外斜視は近見で 60 Δ, 遠見で 55 Δで、顕著な眼球運動制限はみられず、両眼の軽度の上斜筋過動が認められた。外方偏位量は、上方視と下方視で 14 Δ異なり、軽度の A 型を示した (図 6)。交代性上斜位がみられ、その上下偏位量は右眼固視で左眼上斜位 10 度、左眼固視で右眼上斜位 11 度であった。輻湊運動は不良であった。潜伏眼振はなく、右方への顔の回転が認められた。斜位近視はみられなかった。EOG 検査では、右方から左方への滑動性追従運動障害が障害され、staircase pattern を呈した。

b) 両眼視機能検査

大型弱視鏡での同時視検査では、左右の像は同時に見えず交叉感もなかった。残像法では同側性に出現し、両眼の網膜対応は欠如していた。プリズムあるいは眼球牽引試験で眼位を正位に矯正しても複視は自覚されなかった。

4) 神経学的検査所見

視野検査では、黄斑回避を伴う右側同名半盲を示し、半盲の程度が左右水平方向で約 10 度異なっていた (図 7)。パターン VEP 検査で、transient state では paradoxical lateralization による左半球優位型に、steady state では low amplitude 型を示す所見が得られた (図 8)。X 線頭部 CT 検査では、左側脳室の拡大、後部孔脳症が認められたが (図 9)、全身的には神経学的な異常所見は認めなかった。頭部外傷によるものではなく、先天性の変化であることが受傷直後診察した脳外科専門医によって確認されていた。

5) 手術治療の結果

両眼の外直筋後転、右眼 12 mm, 左眼 10 mm と両眼の上直筋後転、右眼 5 mm, 左眼 3 mm を行った。術後複視はみられなかった。眼位は、術後 10 か月で 22 Δの外斜視、10 Δの上下偏位に矯正された。しかし、術後 1 か月の感覚機能検査、また、両眼開放下での日常視での自覚的变化はなかった。患者は整容的にも満足しており、今

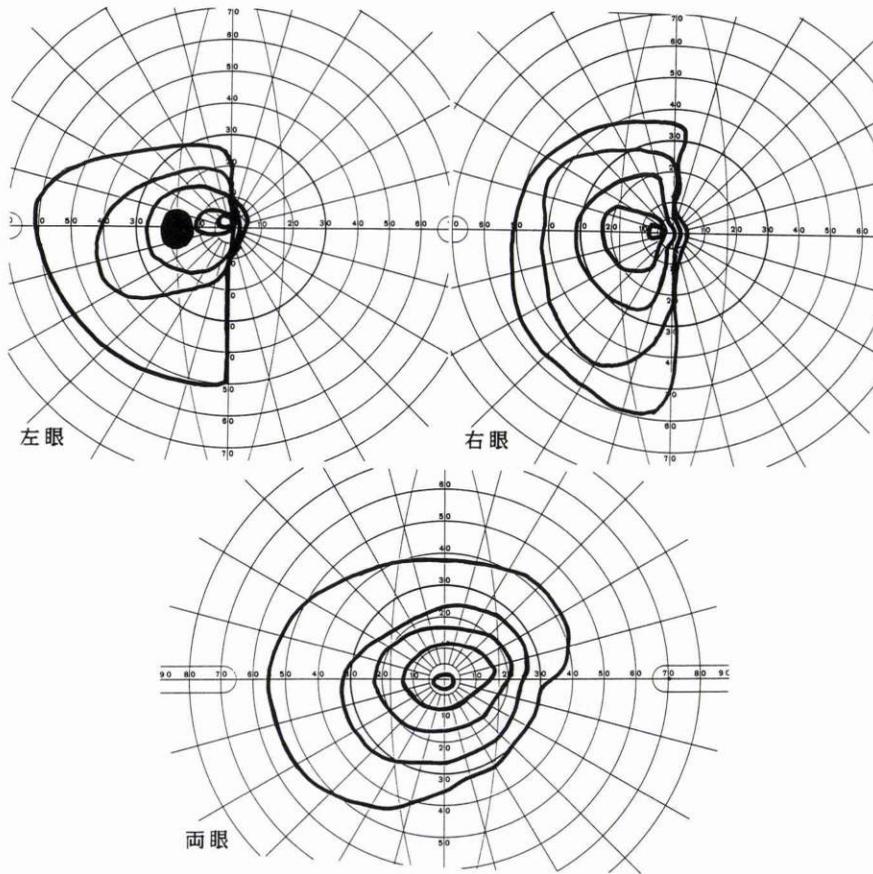


図 7 症例 2 の Goldmann 量的動的視野。
黄斑回避した非対称な左側同名半盲 (上段), 両眼視野 (下段)

表 1 症例のまとめと過去の報告例との比較

報告者	年齢	性	不同視	日常視 斜視眼	網膜対応 異常	随伴症 交代性上斜位	A型	後頭葉 障害側	頭位異常 顔の回転
Herzau 1988	39	女性	(-)	左眼	(+)	上斜視	X	右	?
	22	男性	(-)	左眼	(+)	(-)	(-)	右	?
Gote 1993	36	男性	近視性	左眼	(+)	左上斜視	(+)	右	?
今回 1994	25	男性	近視性	左眼	(+)	(+)	(+)	右	左
	28	男性	近視性	右眼	(+)	(+)	(+)	右	右

後の手術は希望しなかった。

3. 症例 1, 2 のまとめ

先天性後頭葉障害がみられるが、他の全身の神経学的症状は現時点では神経内科、脳神経外科でも観察されていない。近視性不同視がみられる。左右眼で視野障害の異なる不調和性の同名半盲が認められる。後頭葉障害側へ向かう滑動性追従運動の障害, staircase pattern が認められる。典型的な交代性上斜位がみられ、加齢とともに間欠性が失われて恒常性の外斜視が顕性化する。いわゆる上斜筋過動がみられ、A 型外斜視を示す。輻湊運動も不十分であるが、症例 1 は斜位近視がみられ、輻湊努力を認める。両眼視機能はなく、網膜対応異常が存在する。症例 1 では背理性複視を認め、典型的な異常対応が確認されたが、症例 2 では自覚的に複視は術後も確認さ

れていない。頭位異常については、症例 2 で顕著だが 2 例とも非固視眼方向への顔の回転が認められる (表 1)。

III 考 按

1. 本症例と過去の報告例との比較 (表 1)

過去に報告された 3 例¹⁾²⁾と症例 1 は多くの類似点が認められる。右側後頭葉の障害が確認され、黄斑回避を伴う左側同名半盲がみられるが、視野欠損の左右差がある。視力は良好で、近視性不同視がみられ、年齢も 25 歳と 30 歳で手術を希望し来院している。外斜視は 10 歳ころから徐々に顕性化していくが、複視などによる顕著な視覚の障害は自覚されない^{3)~5)}。しかし、優位眼を小児期から無意識に決定し、それが自覚されていることが多い。外斜視が 10 代に顕性化する片側性の先天性後頭葉障害

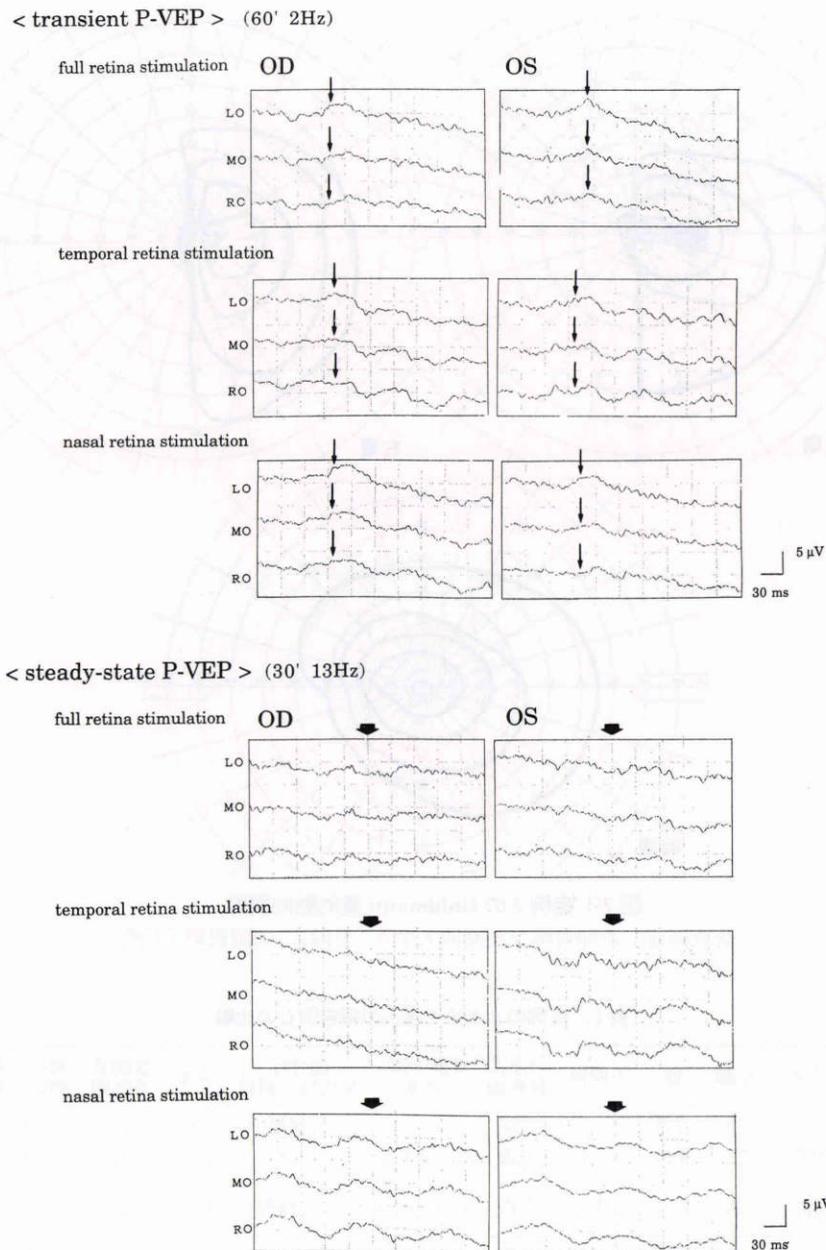


図8 症例2のパターン VEP.

Transient : 左半球優位型, Steady state : 全体に low amplitude

による斜視症候群として、一つの clinical entity を形成する特徴がある。

症例1の両眼視機能は網膜異常対応で、調和性の要素を持ち、症例2は対応欠如として理解できる。同名半盲による視方向の変化が起こると考えると、道づれ領の本来の視方向が、固視眼中心窩と同じ視方向に変わる必要のある偏位角は、眼球の偏位角と一致する可能性はある。その意味では、調和性異常対応が発生することも考えられる。症例1と2では、中枢での障害側、障害の程度が異なることも重要な要因ではあるが、異なる対応異常を示した。また、過去の報告では上下斜視がみられ、軽度の下転制限が記載されている。今回の症例でも、軽度の下転制限はあるが、交代性上斜位の運動様式がみられる。

頭位異常については述べられていないが、顔面写真のある Gote ら²⁾の報告をみても軽度の顔の回転がみられる。

2. 代償説からみた症例1, 2の対応異常外斜視

症例1で代償説による小児期からの感覚的適応を考えると、次のようになる。視野の左右差がみられる左側同名半盲を補い、両眼での視野をより多く獲得するために視野のより広い右眼で優先固視し、視野の差だけ左眼が外方へ偏位することが考えられる。これは左眼の内転制限が軽度みられることから、徐々に間欠性が失われた可能性を示している。両眼視機能検査でも右眼固視での検査は可能であり、左眼の抑制が検出されることになる。VEP 所見からは、交代性上斜位の症例と同様の所見が得られたが、それ以上の推定はできない。Gote ら²⁾が述べ

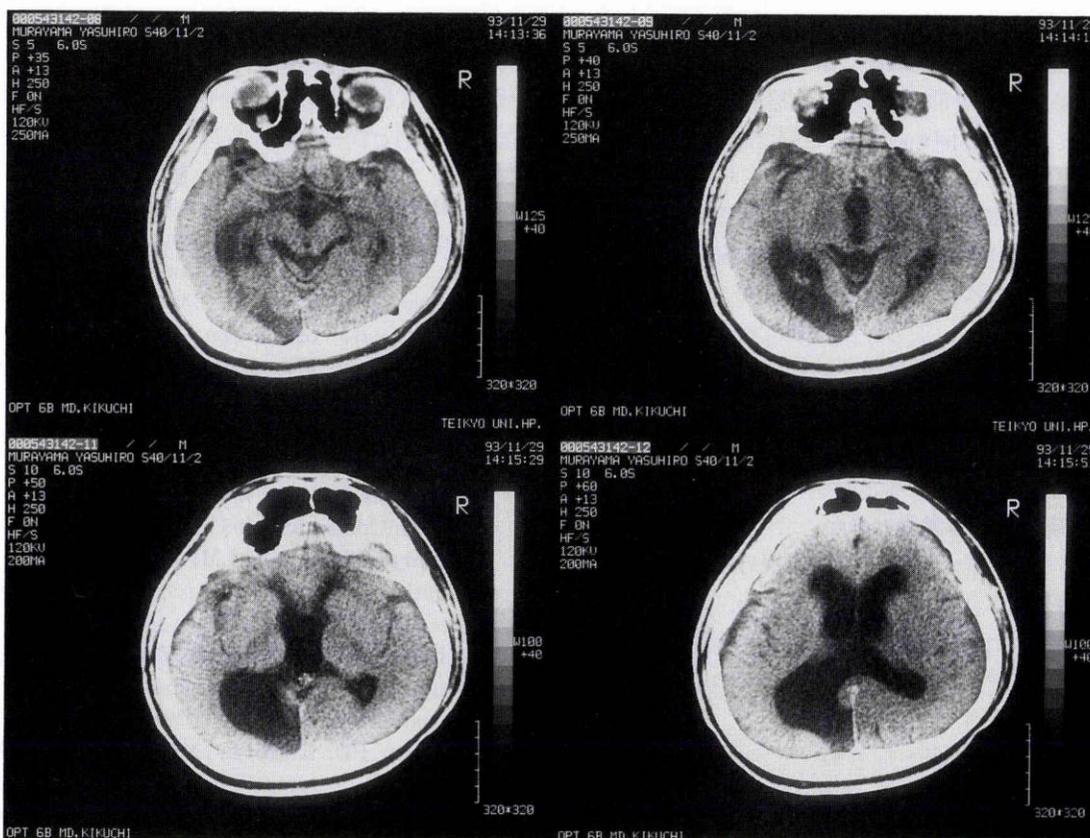


図9 症例2の頭部X線CT.
左側後頭葉の後部孔脳症，脳萎縮

ているように、10歳ころから同名半盲を代償するパノラマ視、それに外斜視を強めることによってより良好な両眼視野を維持しようとしたことは考えられる。パノラマ視の概念は、両眼が広い範囲を同時に認識するために分離された両眼の視野を合わせた180度前後の視野を利用できることを前提にしている。両眼で重複できる視野が部分的にあったとしても、中枢では各眼で交代に抑制が生じている状態と理解される。しかし、交代性上斜位という異常眼球運動の、またA型斜視の説明はできない。

3. 眼球運動障害からみた異常対応外斜視の発生

Hoyt³⁾が述べてきたような純粋な先天性後頭葉障害による完全な調査性のある同名半盲ではなく、障害の程度および範囲が強いことがこのような斜視の原因とも考えられる。

過去の症例と症例1はすべて右後頭葉の障害であり、右頭頂後頭葉領域が輻湊運動の制御と立体知覚に重要な役割を果たしていることと関連する⁶⁷⁾。また、限局した頭頂後頭葉の障害では患側の滑動性運動が障害されるといわれ、純粋な後頭葉障害で起こる半盲では滑動性追従運動の遠心路の一部は障害されないとの説もある⁸⁾。本症例は小脳系の障害がなく、しかも一方向のみの障害があることから、後頭中脳路の障害による滑動性追従運動の変化と考えられる。徐々に間欠性が失われ、顕性化する外斜視発生の原因として運動面から輻湊障害の

存在は重要であり、交代性上斜位発生の原因に頭頂後頭葉の障害が関与する可能性も否定できない。すなわち、部分的後頭葉障害ともいえる。

一方、半盲視野内の視標の位置に関する視覚情報がない場合、患者は視標を捜す。この視標を捜すための衝動性眼球運動をうまく使えば、症例のように車の運転や、ボールを扱う運動が可能になり、学校生活など問題がなかったことが説明される。

4. ボツリヌス治療・手術治療結果からみた代償説の問題点

今回の症例では、ボツリヌス毒素治療と手術治療後の自覚症状、他覚症状から、パノラマ視についての仮説にいくつかの疑問点がでてくる。小児期から黄斑回避がみられ、少なくとも中心窩融像が維持されているのに外斜視になる必要があるのか。周辺融像障害の結果、異常な網膜対応が成立したのか。症例1でみられた斜位近視は半盲視野の代償機能として、むしろ輻湊過多にした状態で中心窩融像を維持しようとした結果なのか、乳幼児期にはむしろ内斜視がみられ、成長するに従って輻湊機能の低下に伴って外斜視が存在するようになり、異常対応が成立したことも考えられる。過去の症例は、いずれもボツリヌス毒素治療や手術が行われていない。今回の症例で、手術による眼位矯正後の頭位異常(顔の回転)の改善と自覚症状の悪化や眼位矯正量に見合った両眼視野の

悪化がなかったことは、代償説のみでは説明できないことになる。症例2のように広範な脳萎縮がみられ、斜視角も大きい場合、治療前から背理性複視も確認できなかった。このような症例から考えても代償説では運動面の異常は理解できない。

成人で正常な両眼視機能が存在し、後天性に黄斑回避を伴う同名半盲が発生しても外斜視となる症例の経験は短期の経過観察ではない。脳幹橋部の障害による共同性外斜視も考えられない。この症例の眼位異常が例えば3歳ごろに発症したならば、先天性同名半盲の患者で、眼位が正位の場合、3歳以前につくられる外斜視が輻湊障害も働いて機能的な改善をもたらすことになる。異常対応の発現する時期はそのころということになる。

5. 外斜視矯正手術は禁忌なのか

成人になって顕性化してしまう外斜視の整容的矯正を強く希望する患者に治療はないのだろうか。背理性複視の問題が解決されれば、術後、再び外方へ偏位することが予想されても、それに要する期間が患者の希望と一致すれば、手術を検討することも必要になる。そこで、手術に代わる非手術的治療としてボツリヌスA型毒素による治療が有用となる。今回、現在までの経験から1.25単位を非優位眼である左眼外直筋へ注射し、50%眼位の改善を目標にした。その結果、注射後1週間で図3に示すように眼位は20△改善されたが、複視は自覚されず、また、斜位近視も注射前と同様の結果が得られた。左眼の外転制限が生じたために左方視ではパラレルな眼位が得られた。しかし、同名半盲を代償するためのパノラマ視を拡大させるための外斜視を減少させることで極端な日常視の変化は起こらず、しかも複視は自覚されない。今後、優位眼への治療による変化を可能であれば観察したい。

本症例のような後天的に徐々に顕性化する斜視で異常

対応を示し、交代性上斜位を伴う斜視症候群では精密な視野検査、頭部の画像診断は必要である。そのことが臨床的に交代性上斜位の病態や、ヒト立体視の中枢機構の解明の一助となる可能性がある。

文 献

- 1) **Herzau V, Bleher I, Joos-Kratsch E**: Infantile exotropia with homonymous hemianopsia: A rare contraindication for strabismus surgery. *Graefes Arch Ophthalmol* 226: 148—149, 1988.
- 2) **Gote H, Gregersen E, Rindziunski, E.**: Exotropia and panoramic vision compensating for an occult congenital homonymous hemianopsia: A case report. *Binocular Vision Eye Muscle Surgery Qtrly* 8: 129—132, 1993.
- 3) **Tychsen L, Hoyt WF**: Occipital lobe dysplasia. *Arch Ophthalmol* 103: 680—682, 1985.
- 4) **Margo CE, Hamed LM, McCarty J**: Congenital optic tract syndrome. *Arch Ophthalmol* 109: 1120—1122, 1991.
- 5) **Belle Feuille A, Fauber J, Pito M**: Delange functions in hemispherectomized observers. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 34: 794 (467—16), 1993.
- 6) **Spear PD, Tong L, McCall MA**: Functional influence of areas 17, 18, and 19 on lateral suprasylvian cortex in kittens and adults cats: Implications for compensation following early visual cortex damage. *Brain Reserch* 447: 79—91, 1988.
- 7) **Vaina LM**: Selective impairment of visual motion interpretation following lesions of the right occipito-parietal area in humans. *Biol Cybern* 61: 347—359, 1989.
- 8) **Van Gijn J**: Eye movement disorders caused by lesions of the cerebral hemispheres. In: Sanders EACM, et al (Eds): *Eye Movements Disorders*. Martinus Nijhoff/DR W. Junk Publishers, Dordrecht, 209—218, 1987.