

眼位異常の神経眼科学的新分類について

川崎医科大学 眼科学教室

筒 井 純, 深 井 小 久 子

(昭和 49 年 12 月 4 日受付)

A New Classification of Ocular Deviation in Neuroophthalmological Entity

Jun Tsutsui, and Sakuko Fukai

Department of Ophthalmology, Kawasaki Medical School

(Accepted on Dec. 4, 1974)

神経眼科学の観点から種々の病因による眼の偏位を分類した。この分類では眼の偏位を起こした障害の部位が鑑別の要点となっている。

I. 共同偏視 核上性

II. 斜 視

1 外眼筋の解剖学的異常による斜視

(1) 原発性外眼筋異常

a 先天性異常

b 後天性筋障害

(2) 続発性外眼筋異常

2 神経支配性斜視

(1) 調節輻輳関連異常

(2) 過緊張性斜視

(3) 麻痺性斜視(核又は核下)

(4) 皮質下中間中枢障害

(5) 眼位の皮質支配異常

(6) 混 合 型

3 皮質中枢性両眼視障害による斜視

4 末梢性両眼視障害による斜視

5 解剖学的、神経支配性的混合斜視

この新分類では眼位の皮質支配異常、中枢性両眼視障害が強調されている。

Ocular deviations of various etiology are classified from a neuroophthalmological view point. In this classification, localization of lesions which induce the ocular deviation are the point of differentiation.

I. Conjugate deviation. Supranuclear lesion

II. Strabismus*

- Strabismus resulted from the anatomical anomaly of extraocular muscles.

- (1) Primary extraocular muscle anomaly.
 - a. Congenital malformation.
 - b. Acquired extraocular muscle lesions.
- (2) Secondary extraocular muscle anomaly.
- 2. Innervational strabismus.
 - (1) Abnormal accommodation-convergence synchinesis.
 - (2) Hypertonic strabismus.
 - (3) Paralytic strabismus. (Nuclear or infranuclear)
 - (4) Subcortical center lesions.
 - (5) Abnormal cortical innervation for ocular position.
 - (6) Mixed type.
- 3. Strabismus resulted from the central binocular defect in cortical level.
- 4. Strabismus resulted from the peripheral binocular disturbance.
- 5. Strabismus resulted from the anatomical and innervational disturbance.

In this new classification, cortical anomalies such as abnormal cortical innervation for ocular position and central binocular defect are emphasized.

はじめに

眼科学の領域では眼位異常は古くから日常診療の中でよく取扱われているが、眼位支配に関する神経学的な考え方方が未だ十分にとり入れられていない。一方神経学で取扱われている眼位異常は脳疾患に由来する眼位異常が主体となり、眼科で数多く取扱っている斜視については殆んどふれられていない。このような点を改良し神経学の基礎に立脚して総ての眼位異常を分類して行く試みとして、私は新しい分類を提唱する。

さて眼位異常は一見静的な両眼の位置の異常ということのように考えられるが、裏面には眼筋の運動異常が大きく関与し、更にその後には脳からの眼位支配が影響していることもある。大別すれば外眼筋異常による眼位異常か、神経支配性の眼位異常かの何れか、又は両者の混合ということになるが、その内容は必ずしも単純ではない。この点を私の経験した症例と従来の文献¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾を考え合せて作ったのがここに示す分類である。

眼位異常は又別な見方からすると、両眼が平行して偏位する共同偏視と、両眼の平行性が失

われた斜視とがあるので平行性という点で先ず2大別した。

I. 共同偏視 Conjugate deviation

両眼が平行して左右何れかの方向に偏位する現象で、実際に眼科医がこれをみるとことは稀で、脳卒中の急性期を扱う神経内科医が経験することが多い。前頭葉 Area 8 より出発する眼球運動系に破壊性（麻痺性）病巣があると両眼は患側に偏位し、刺激性病巣では反対方向に偏位する。病巣が脳幹部における皮質延髓路の交叉部より下ならばこの現象は逆に出るが、極めて稀である。障害部位として実際に多いのは内包出血で、Area 8 からの下行路はその前脚を通るが、出血がこれを破壊すると破壊性病巣を作り、出血が小さくこの経路からやや外れており、周囲に脳浮腫を来すと刺激性病巣を形成する⁷⁾。

後頭葉より出発する眼球運動系は物を見つめながら眼が追従して行く運動で Area 17, 18, 19の皮質の関連により起動され、下行路は側脳室の外側内矢状層を視床枕に向って下行⁸⁾⁹⁾するが、内包の後脚後端を通るのでやはり破壊性病巣が起こりやすい。この経路の障害は共同偏視よりも共同性の視標追従運動に異常を示す。

即ち非対称むき追従運動¹⁹⁾と呼ばれるタイプの運動異常が出現する¹¹⁾。1側後頭葉の半球切除でもこのようなことが報告されている¹²⁾。

II. 斜 視

両眼の平行関係が破れ、内斜、外斜、垂直ずれ、回旋ずれの眼位をとるものを斜視と一般によんでいる。通常1眼が固視眼となるので他眼のみが偏位する結果となるが、しばしば両眼の運動支配に異常がある。

このような眼位異常の原因は極めて複雑多岐で、診断は必ずしも容易でない場合が多い。以下実例をあげて分類を進める。

1. 外眼筋の解剖学的異常による斜視

外眼筋の解剖学的異常は斜視手術時に発見されることが多く、手術をしない限り正確な判別がつかない。異常の種類として、原発性と続発性の筋異常がある。

(1) 原発性外眼筋異常

a 先天性外眼筋異常

何れかの外眼筋が先天性に全く欠損するもの(第1例)、外眼筋が萎縮し線維化したもの、附着位置の異常、走行異常などがある。Table 1は先天性下直筋欠損の例である。

Table 1. Congenital defect of the inferior rectus
Case 1. Female Age 15.

Problem	Treatment	Result
#1 OS Mixed astigma	Contact lens	
#2 OS Amblyopia 0.2	Occlusion, Plioptics	Cure
#3 OS Hypertropia 40Δ	Horizontal muscle	Improved
#4 OS Inferior rectus palsy	transposition	
#5 Binocularity disturbance	Fusion training	Achieved
#6 Limited infraduction		Active

b 後天性外眼筋異常

外眼筋の筋炎、ミオパシー、重症筋無力症、吹ぬけ骨折による外眼筋障害などがあげられる。第2例(Table 2)は慢性の上直筋筋炎を反復した症例で、ステロイドの結膜下注射が一過性に奏効したが後述する続発性の線維化も加わったと思われる。

Table 2. Chronic myositis of the superior rectus
Case 2. Male Age 57.

Problem	Treatment	Result
#1 OS Chronic myositis of superior rectus	Sub-conjunctival corticosteroid	Effective
#2 OS Hypotropia 8Δ		Reduced
#3 OS Underaction of the superior rectus	Muscle training with fusion lock	Improved
#4 Abnormal head posture	Optical correction	
#5 Variating vertical diplopia	with vertical prisms 1Δ	Subjective cure
#6 Secondary deviation after myositis		

(2) 続発性外眼筋異常

外眼筋麻痺後にはしばしば外眼筋自体にも菲薄化、線維化、筋線維の消失などが続発していることが手術時の筋生検によって実証される。第3例(Table 3)は外直筋麻痺後に神経支配は恢復したが、外直筋が菲薄になっていた症例で、外直筋切除短縮術により機能恢復をみた。

Table 3. Abducens palsy
Case 3. Male Age 46.

Problem	Treatment	Result
#1 OD Lateral rectus palsy	Muscle training	
#2 OD Paralytic Esotropia	Fusion training	
#3 Diplopia, homonymous	Medication	
#4 OD Medial rectus contracture		
#5 Abnormal EEG		Cure
→ Thinning of lateral rectus	Surgical correction	
#6 Post surgical microdeviation	Side fusion training	Cure

2 外眼筋の神経支配異常による斜視

(1) 調節幅軸関連異常

3 D～6 D程度の遠視の子供によくみられる調節性内斜視、AC/A ratio の高い内斜視は一定の近見調節に対して幅軸の神経支配が過剰であるために内斜視を生ずるものである。第4例(Table 4)は調節性内斜視に次に述べる過緊張性因子の加わったものであるが、遠視眼鏡装用とAmobarbital 内服で斜視が消失した。

近視は未矯正のまま長期間放置すると近見時の調節幅軸支配が減弱するために外斜位又は外斜視を生ずる傾向がある。

(2) 過緊張性斜視

これが最も著明に出現するのは幅軸けいれん

**Table 4. Accommodative & hypertonic esotropia
Case 4. Male Age. 3.**

Problem	Treatment	Result
#1 Hyperopia +2+2	Glasses correction	Partially effective
#2 Accommodative esotropia		
#3 Hypertonic esotropia	Amobarbital	Effective
#4 Emotional influence	Education	Improved
#5 Mother's care		Improved

で、ヒステリー性内斜視、第4脳室底刺激症状などで出現するが、乳幼児内斜視にもこの傾向がある。ヒトは生後6ヶ月～1年の間に輻輳が発達してくるが、開散の発達に先行する傾向がある¹⁸⁾。この時期に内直筋の過動を生じ内斜視となる例がある。このような斜視は muscle relaxant として amobarbital を投与すると著しく斜視角が減ずることが特徴である。外斜視にも稀に amobarbital で斜視角の減ずるものがある。開散過多型の外斜視である。

(3) 末梢性麻痺又は不全麻痺

従来非共同性斜視、麻痺性斜視と呼ばれていたもので共同性斜視とは区別されてきた。しかし麻痺性起原で共同性斜視に変化するものが意外に多いことは最近の常識となっている。核又はそれ以下の神経線維の障害によるものであるがその原因は腫瘍、出血、感染症、外傷、血管異常、中毒など極めて多く、重大な脳幹部障害に先駆することがある。

第5例 (Table 5) は外転神経麻痺の形で初発症状が出現した多発性骨髄腫の例である。

**Table 5. Abducens palsy in multiple myeloma
Case 5. Female Age 56.**

Problem	Treatment	Result
#1 Progressing abducens palsy	Corticosteroid	Cure
#2 Diplopia	Fusion training	
#3 Nonconitant esotropia		
#4 EEG abnormal		Improved
#5 Multiple myeloma	Medication	Still active
#6 Liver palpable		

骨髄腫は治癒し難いが治療により外転神経麻痺は完全に消失した。一般に外眼筋麻痺では拮抗筋に攣縮を起こすことが多く麻痺筋とは反対

方向に斜視を発生する。攣縮を防ぐ意味で麻痺発生後の視能訓練が必要である。

(4) 核上性中間中枢障害

核上性麻痺の特徴は両眼に平行して出現する偏位と運動異常であるが、障害部位が眼球運動神経核に近い場合には斜視を起こすことがある。外転神経核の外側には水平眼球運動中枢が、中脳には垂直眼球運動中枢が想定（神経核の構造はない）されており、この附近と内側縦束の病変は斜視を来す。

第6例 (Table 6) は小脳腫瘍の術後に著明な右眼下斜視、Skew deviation を示した症例であるが、右側垂直眼球運動中間中枢の破壊と、左側同中枢の刺激症状による下斜視と考えられた。

**Table 6. Hypotropia and skew deviation in post operative cerebellar tumor
Case 6. Female Age 23.**

[Preoperative]
#1 Variating diplopia
#2 OD Exohypertropia
#3 Pursuit, smooth defect.
#4 Saccade, overshoot
#5 Cerebellar tumor (recure)
#6 Ataxia
[Post operative]
#1 #2 → OD Hypotropia 40Δ, Double elevator palsy
#3 #4 → Nystagmoid pursuit & saccade
#5 Hemangioblastoma on right cerebellum ~ IV ventricle

(5) 大脳皮質性眼位設定の支配異常

乳児期の視覚には plasticity があるが、この時期に一過性に斜視がおこると両眼の対応関係が正常でなくなり、斜視眼位で大脳での融像が成立するようになる。このような例には正常対応の喪失と、異常融像の成立があり、異常対応 (ARC) と呼んでいる。異常対応は斜視治療上最大の難関であり、手術により眼位を正常に修正しても、術後速やかに（数日～数週間）元の斜視角にもどってしまう。これは異常融像により中枢からの眼位設定がなされているものと考えられる。

斜視が1眼に固着すると偏心固視弱視が高頻度に出現する。偏心固視では固視点が中心小窓から耳又は鼻側にずれているが、ずれた固視点

は理論的に片側脳半球の Area 17 に投射されることになる。（中心窓のみは両側半球による2重支配が想定されている。）偏心固視眼の滑動性追従運動には非対称むき運動がしばしば検出され、これは固視点が投射されない半球からの視性眼球運動支配の喪失と考えられる¹⁰⁾。

従って偏心固視では斜視眼の固視眼位の支配が1側脳半球に偏位し、両側半球からのバランスのとれた眼位設定の支配が失われているものと解釈できる。

異常対応は両眼性の眼位設定支配の異常であり、偏心固視は片眼性の眼位設定支配の異常であろうと私は考えている。第7例（Table 7）は内斜視、異常対応、偏心固視弱視を有する例で、内斜視手術を2回行ったが、速やかに内斜視が再発したため、第3回手術で過矯正を行い外斜視を作った。外斜視の期間は約2年間で、この間に異常対応が次第に減弱し、その後第4回目の手術で外斜視を正位持続に持ちこめた例である。

**Table 7. Esotropia with intractable ARC
Case 7. Female Age 9.**

Problem	Treatment	Result
#1 Hyperopia	Glasses correction	Corrected
#2 OS Esotropia	Surgery 2 times	Recurrence
#3 OS Amblyopia	Occlusion	Improved
#4 OS Eccentric fixation	Red writing	Improved
#5 OS Separation difficulty	Separation training	Improved
#6 ARC	Surgical over correction Alternate occlusion	Improved
#7 Post operative recurrence	Over correction	Corrected
#8 Over corrected exotropia	Surgery	Cure

このように斜視手術と斜視角の変化の経過から、又大脳皮質における固視、融像の機能の局在性から大脳皮質からの眼位設定の支配異常が考えられる。

(6) 混合型

前述(1)～(5)の神経支配異常が重複したもので、実際にしばしば経験される。例えば出産時の頭部外傷により外転神経麻痺を起こしたものが、次第に共同性内斜視となり、更に異常対応が発達し内斜角を固定してしまったと考えられ

るような症例がある。

3. 高次中枢性両眼視障害の斜視

精神薄弱、脳性小児麻痺、胎児性水俣病などでは大脳皮質と髓質の萎縮があり、斜視の発生率が60～70%と非常に高い。このような斜視には両眼視機能の基礎的要素がなく、斜視手術後にいくら両眼視訓練を行っても決して両眼視が獲得できない。両眼視ができないと手術で矯正した眼位も不安定で、斜視が再発することがしばしばある。

又斜視手術を行い、両眼視訓練を行ってみて不成功に終る例をよく調べると精薄様の脳波異常を認めることがある。しかし精薄はない。このようなものを minimal cerebral dysfunction¹⁴⁾ というが、落着きがなく、注意集中力がなく、精薄様の slow wave の多い脳波像を示す。斜視、弱視の頻度も高いようである。第8例（Table 8）は定型的である。

**Table 8. Infantile esotropia with mental retardation
Case 8. Female Age 8.**

Problem	Treatment	Result
#1 Infantile esotropia 55Δ		
#2 Hypertropia L/R 16Δ		
#3 OU Lateral rectus underaction		
#4 Binocular defect	Orthoptics	No effect
#5 Mental retardation		Still active
#6 Abnormal EEG		Still active

高次中枢性両眼視機能は後頭葉を主として頭頂葉、側頭葉、脳梁の後部が関与する機能と考えられるが、この部分の脳の細胞構築上の障害は両眼視の欠損、眼位設定の喪失を来し斜視を招くものと考えられる。

4. 末梢性両眼視障害による斜視

1眼が失明又は著しい視力低下があるか、両眼共に高度の視力障害があると、多くの場合外上斜視となる。これはヒトの絶対的安静眼位（死亡直後）、生理的安静眼位（麻酔時）は共に外上に開散した眼位であり、覚醒時には緊張性内よせと融像運動により平行眼位が保たれている。融像を保つに十分な視力が1眼又は両眼にない場合には外斜視又は外上斜視が高頻度に起

こつてくるが、これは末梢性両眼視障害によるもので、神経学的意義はすくない。

5. 解剖学的因子と神経支配性因子の重複する斜視

実際に眼科で取扱う斜視の60~70%は解剖学的偏位と神経支配性偏位の両者を有している。前者は斜視手術の対象であり、後者は訓練療法、薬物療法、屈折異常の矯正が適応される。実際に斜視患者で検査のみで偏位を構成する2大因子の量を算出することは未だ完全にはできない。しかし治療と検査を繰返し行う中に、時には治療が終了した時点で両因子のからみ合いが明らかになることがある。

第9例 (Table 9) は非常に問題の多い内斜視の例で解剖学的因子と神経支配性因子がから

いるので困難因子は相当強固にでき上っていると考えられる。左外直筋不全はかって麻痺のあったことを示し、これがこの斜視の初発原因であろう。近視性乱視に対しては眼鏡矯正を行った。次で左眼の弱視が治療され視力の改善をみた。そこで斜視手術が行われたが、左外直筋の菲薄化が認められ解剖学的因子の混入が判明した。複視をさけるため8△の内斜視を残したままで手術を終了した。異常対応があるため、このままでは元の斜視角に引きもどされる可能性があるので、交互遮閉法とsynoptophoreによる異常対応除去訓練が濃厚に行われた。その結果異常対応が正常対応化するにつれて残余斜視角が減じて正位化することができた。この治療の全経過は3年8ヶ月を要した。

**Table 9. Complicated esotropia
Case 9. Male Age 10.**

Problem	Treatment	Result
#1 OS Esotropia		Residual
#2 OS Lateral rectus underaction	Surgery	Corrected
#3 OS Myopic astigma	Glasses correction	Corrected
#4 OS Strabismic amblyopia	Pleoptics	Cure
#5 OS Eccentric fixation		
#6 ARC	Orthoptics	Cure
#7 Residual esotropia	ARC training	

み合っている。治療は解剖学的因子にからみついた神経支配性因子のもつれをほぐしながら2~3年のプログラムによって進められた。先ず生後12ヶ月の写真に内斜視が認められることから、早発性斜視である。年令が10歳になって

結語

神経眼科学的な立場から眼位異常を両眼が平行して偏位する共同偏視と、平行性の破れる斜視とに大別し、更に斜視を次の4種の基本型と重複型に分類した。即ち外眼筋の解剖学的異常、外眼筋の神経支配異常、高次中枢性両眼視障害、末梢性両眼視障害である。

高次中枢性両眼視障害による斜視は従来の分類にはその痕跡すらないが、実際にはかなり多い。斜視の診断、予後の推定、治療の限界決定のためにには中枢性の両眼視障害を独立して設け、更にそれを速やかに適格に診断する方法を開発して行かなければならないと考える。

文献

- 1) Lyle T. K. and Wyber K. C.: Practical orthoptics in the treatment of squint, H. K. Lewis, London, 1967.
- 2) Walsh F. B. and Hoyt W. F.: Clinical neuroophthalmology, The Williams & Wilkins, Baltimore, 1969.
- 3) Bedrossian E. H.: The surgical and nonsurgical management of strabismus, C. C. Thomas, Springfield, 1969.
- 4) 石川哲(編集): 神経眼科学, 医学書院, 東京, 1974.
- 5) 弓削経一(他編): 視能矯正—理論と実際—, 金原出版, 東京, 1973.
- 6) 弓削経一: 斜視および弱視, 南山堂, 東京, 1962.

- 7) 荒木淑郎：神経内科学。金芳堂，東京，1974。
- 8) 筒井 純，岡村良一，黛 公子，武内忠男，衛藤光明：水俣病における後頭葉髓質経路の病理。眼臨，68：531—535，1974。
- 9) 筒井 純，岡村良一：メチル水銀中毒症の神経眼科学—病理と眼症候—。神経研究の進歩，18：912—919，1974。
- 10) Fukai S. and Tsutsui J.: Asymmetric version in pursuit eye movement under extrafoveal fixation, Jap. J. Ophthal. 17 : 30—39, 1973.
- 11) 黛 公子，筒井 純：片側大脳半球障害における視標追従運動と視野の異常。日眼，87：1059—1065，1974。
- 12) Troost, B. T., Daroff, R. B. and Weber, R. B.: Hemispheric control of eye movement (II). Arch, Neurol., 27 : 449—452, 1972.
- 13) Uemura Y.: Surgical correction of infantile esotropia, Jap. J. ophthalmol. 17 : 50—59, 1973.
- 14) Walzer S. and Wolff P. H.: Minimal cerebral dysfunction in children, Grune & Stratton, New York, 1973.