

装用させると、複視が消失する場合もあるので、事前に時間をかけて検査して確かめるのがよい（プリズムアダプテーションテスト）。

VI. 間欠性外斜視の治療

1. 非観血性治療

間欠性外斜視は、視能矯正によって眼位の保持と斜視角の安定が期待できる。その一つは、屈折矯正である。特に近視のために遠見眼位が不良な場合に有効である。学校生活には不自由のない程度の軽度の近視であっても、眼鏡装用を勧める。調節性輻湊を利用して眼位を保つために意図的に近視の過矯正眼鏡を処方することもある。眼精疲労の訴えがなければ効果的であり、近視の進行もないとされているが、長期経過は不明である。最も多く行われているのは輻湊訓練であり、家庭でできるプッシュアップ法や三点カードが用いられる。また、成人の輻湊不全外斜視のように、複視を伴う間欠性外斜視ではプリズムによる複視の軽減が試みられる。この場合には最大斜視角ではなく、症状が改善する最小のプリズムを利用するのがよい。

2. 観血的治療

1) 手術適応

手術適応は 1) 整容面で家族や本人が希望している場合、2) 両眼視機能が低下している場合、3) 複視を自覚している場合、4) 眼精疲労の原因となっている場合、である。

最初に述べたように、小児と大人では自覚症状が異なり、手術の目的も異なる。小児では、両眼視機能の獲得や保持、弱視予防、整容面が重要であるのに対して、大人では複視の改善と整容面が重要な主訴となる。小児では斜視の再発を防止するために術後意図的に過矯正を行うことがある。しかし、過矯正が長く続くと弱視となったり、両眼視機能が低下したりすることがある。そのため、小児の間欠性外斜視の手術は 4 歳まで待つのが望ましい。整容的な治療の目標は、日本弱視斜視学会斜視治療基準である第一眼位 15 プリズム以内を目標とすればよく、15 プリズム以内の斜視に対して整容的な治療を望む患者に対しては術後満足度が低いことを念頭において対処する。眼精疲労は、間欠性外斜視だけでなく、さまざまな原因でおきる。不適切な眼鏡、ドライアイ、作業環境、精神的ストレスなどを除外した

表 3 外直筋後転 1 mm あたりの手術効果 (単位プリズムジオプター)

術後期間 術前斜視角	1 週間	1 ヶ月	3 ヶ月	6 ヶ月
	20-25	2.2	1.5	1.6
30-35	2.3	2.0	2.0	1.8
40-	2.5	2.5	2.0	2.0

表 4 日本弱視斜視学会斜視治療基準

治療度	判定内容	
	偏位度・自覚症状	両眼視の程度
IV 治癒	10 度以内 9 方向眼位にて自覚症状のない斜位	立体視 60" 未満, 正常対応
III ほぼ治癒	第一眼位にて斜位, 自覚症状の強い斜位	立体視 60" 以上, 正常対応
II 部分治癒	第一眼位で斜位-斜視, 微小斜視	立体視 60" 以上または実用的立体視
I 整容治癒	第一眼位で ±15 Δ 以内, 上下 10 Δ 以内の斜視, 異常頭位の軽減または消失	
0 無効		

うえで、斜視が原因の眼精疲労と判断すれば手術適応となる。

2) 手術方法

手術は、主に内直筋前転（短縮）術と外直筋後転（減弱）術の単独あるいは組み合わせで行う。内直筋は、近見時の眼位に与える影響が強く、外直筋は遠見時眼位に与える影響が強いため、組み合わせかた、手術量によって得られる手術結果が異なる。一般的には、基礎型には前後転術か両外直筋後転術、輻湊不全型には前後転術か両内直筋前転術、開散過多型には両外直筋後転術が多く用いられる。また、非優位眼で手術をするほうが、術後の生活はしやすいが、優位眼に手術をしたり、片眼の内直筋前転と、他眼の外直筋後転を組み合わせる方法もある。手術効果は経過観察期間が長くなると低下し、われわれの施設の結果では、術前の眼位が小さいほど 1 mm あたりの矯正効果が少なく、術前眼位が 30 プリズ

ム以上では術後6ヶ月には1mmの後転が約2プリズムの矯正効果を持つ。両外直筋後転術の結果を示す⁵⁾(表3)。治療効果の判定には日本弱視斜視学会による斜視治療基準を参考とするとよい(表4)。

おわりに

間欠性外斜視は、頻度の高い斜視であり、手術適応となることも多い。一方で眼精疲労の原因が斜視以外にあることや、背景に器質的疾患があることもあり、診断には注意が必要である。家族や本人の訴えを理解して、適切なタイミングで手術に踏み切ることが大切である。

[文 献]

- 1) von Noorden GK: Binocular vision and Ocular Motility Sixth edition. Mosby ch 8, 131, Table 8-1.
- 2) Romanchuk K G, Dotchin S A, Zurevinsky J: The natural history of surgically untreated intermittent exotropia-looking into the distant future. J AAPOS 3: 225-231, 2004.
- 3) Haggerty H, Richardson S, Hrisos S, et al: The Newcastle Control Score: a new method of grading the severity of intermittent distance exotropia. Br J Ophthalmol 88: 233-235, 2004.
- 4) 鷺山 愛, 藤田由美子, 浅野麻衣, 他: Newcastle Control Scoreによる間欠性外斜視の評価について. 眼臨紀 3(1): 52-55, 2010.
- 5) 佐藤美保: 間欠性外斜視 小児の両外直筋後転術. 眼臨紀 1: 47-50, 2008.

浜松医大における視覚障害をもつ乳幼児に対する早期療育相談

Consultation of comprehensive management for visually impaired infants and toddlers in Hamamatsu University School of Medicine

稲垣理佐子^{1*}・青島明子¹・藤田由美子¹・鷺山 愛¹・浅野麻衣¹・根岸貴志¹・佐藤美保¹・堀田喜裕¹

Risako INAGAKI^{1*}・Akiko AOSHIMA¹・Yumiko FUJITA¹・Megumi WASHIYAMA¹・Mai ASANO¹・Takashi NEGISHI¹・Miho SATO¹・Yoshihiro HOTTA¹

【要約】 目的：院内の早期療育相談の効果を評価すること。

対象：2005年7月～2010年6月までに、院内早期療育相談を受けた3歳以下の乳幼児11名。

方法：カルテ検索と視覚支援校への聞き取りを行い、原因疾患、院内早期療育相談から視覚支援校訪問までの期間、最終受診時の視力、現在の進路と視覚支援校の関わりを検討した。院内早期療育相談開始後の2005年7月以降に眼科を受診した7名に対して、院内早期療育相談時の年齢、外来初診日から院内早期療育相談日までの期間を調査した。

結果：院内早期療育相談から半年以内に9名が視覚支援校を訪問しており、現在も全員が視覚支援校とつながりをもっていた。2005年7月以降に初診の7名中、6名が1歳以下で院内早期療育相談を受けており、6名の外来初診日から院内早期療育相談日までの期間は4ヵ月以内であった。

結論：重度の視覚障害が予想される乳幼児に対しての院内早期療育相談は、視覚支援校への早期の橋渡しの良いきっかけとなっている。

【キーワード】 療育相談、乳幼児、視覚障害、教育相談

緒言

視覚障害をもつ乳幼児は、視覚による情報の獲得が少ないことから、知的障害がなくても正常に発達することが困難で、乳幼児期の対応がその後の発達に影響するといわれている。したがって先天眼疾患を含め、重度の視覚障害があると判明した年齢が低ければ低いほど、早期に支援を開始することの意義がある¹⁻³⁾。視覚特別支援学校(以下；視覚支援校)は、視覚障害児への接触の仕方

に始まり、発達を促すための教育や公的補助の紹介などを行っているため、視覚支援校とのつながりをもつことは児のより良い発達にとって重要である。静岡県立浜松視覚特別支援学校では2005年から超早期指導教室が設けられ、乳幼児発達支援指導員が0歳からの指導を行っている。早期に支援を開始するためには、保護者が視覚支援校の意義を理解すること、児の視覚障害を受け入れることが前提である。現実的には保護者が児の視覚障害を受容するまでには、相当な心理的負担が予想される。しかし、いったん視覚支援校とつながりをもてば、育児に対する適切なアドバイスを受けることができ、保護者の精神的な支えとなると思われる。

浜松医科大学附属病院(以下；当院)では2005年7月から視覚障害のある小児を対象とした療育相談を院内で開始し、その中でも3歳以下を早期療育相談として、乳幼児を早期に視覚支援校とつながりをもたせる試みを始め

1 浜松医科大学眼科 Department of Ophthalmology, Hamamatsu University School of Medicine

*別稿請求先：431-3192 静岡県浜松市東区平田山1-20-1
浜松医科大学眼科 稲垣理佐子
(2011年2月28日受理)



図1 院内の療育相談の様子(姉妹で相談)

た。院内早期療育相談による視覚支援開始時期とその後
の状況を追跡調査することにより、院内早期療育相談の
効果を確認した。

対象および方法

院内早期療育相談開始 2005 年 7 月～2010 年 6 月ま
でに相談を受けた 3 歳以下の乳幼児 11 名を対象とする。全
例に対して病歴と視覚支援校への聞き取り調査を行い、
原因疾患、院内早期療育相談から視覚支援校の教育相談
利用までの期間、最終受診時の視力、現在の進路と視覚
支援校の関わりを検討した。その内、2005 年 7 月の院内
早期療育相談開始以降に初めて眼科を受診した者につい
ては、早期療育相談時の年齢、初診日から院内早期療育
相談日までの期間も含めて調査した。

《院内早期療育相談の方法と院内早期療育相談から視覚 支援校の教育相談までの流れ》

小児眼科外来で担当医が乳幼児に重篤な視覚障害があ
ると判断した場合、院内早期療育相談の存在を保護者に
伝える。保護者が院内早期療育相談を希望した場合は、
ロービジョン外来担当の視能訓練士が窓口となって、
視覚支援校の乳幼児発達支援指導員と連絡をとる。

視覚支援校への患者情報提供用紙は保護者が家族構
成、発育状態、困っていることを記入する部分と、医療
者が疾患名、視力、将来的な見え方、保護者への説明、
保護者の様子、その他の障害を記入する部分がある。担
当者は保護者から個人情報公開の承諾を得たのち、視
覚支援校へ患者情報を提供し、相談日を決定する。

院内早期療育相談は、視覚支援校の教員 2 名が乳幼児

表 1 11 名の現在の進路と視覚支援校との関わり

現在の進路	人数(名)	
視覚支援校 幼稚園	2	
0～3歳	4	視覚支援校 教育相談
幼稚園	1	
小学校 通常学級	1	
特別支援校 (知的障害・聴覚障害・肢体不自由のため)	3	

の年齢に合ったおもちゃを持参し、病院内の絨毯が敷い
てあり、乳幼児が自由に遊ぶことができる部屋で行う。
初めに眼科医、視能訓練士が同席して、病状を保護者と
教員 2 名に説明するとともに問題点を確認する。その後、
約 1 時間をかけて教員が乳幼児の行動を観察しながら、
育児支援、発達支援、情報提供などを保護者に対して行
う(図 1)。

院内早期療育相談終了後、保護者からの希望があれば
視覚支援校を訪問しての教育相談につなげていく。

結果

2005 年 7 月～2010 年 6 月に、男児 9 名、女児 2 名の合
計 11 名が院内早期療育相談を受けており、現在の年齢
は 1～7 歳であった。そのうち 7 名は院内早期療育相談
が開始されてから当院を初診した者であった。

低視力の原因は、黄斑低形成 3 名、未熟児網膜症 2 名、
第一次硝子体過形成遺残、眼白子症、先天白内障、先天
小瞳孔、視神経異常、網膜色素変性症、緑内障、強角膜
症が各 1 名ずつであった。院内早期療育相談から視覚支
援校の教育相談を利用するまでの期間は、1 ヶ月以内が
6 名、1～6 ヶ月以内が 3 名、24 ヶ月以内が 1 名、36 ヶ月
以内が 1 名であった。最終受診時の視力は、0.1 以上が 2
名、0.1 未満が 3 名、光覚が 1 名、低年齢、重複障害のた
め測定不能な児が 5 名であった。現在、低年齢の 4 名を
除くと、視覚支援校の幼稚園に 2 名が在籍し、普通幼稚
園と普通小学校に 1 名ずつ在籍している。知的障害、聴
覚障害、肢体不自由のため、3 名は特別支援校に在籍し
ている。視覚支援校に在籍していない 9 名も視覚支援校
で不定期に行われる教育相談には通っており、11 名全員
が現在も視覚支援校とつながりを保っている(表 1)。

初診時に既に院内早期療育相談が開始されていた 7 名
の相談時年齢は、6 ヶ月以下が 4 名、1 歳以下が 2 名、3
歳以下が 1 名であり、7 名中 6 名が 1 歳以下で相談してい

た。外来初診から院内早期療育相談までの期間は1ヵ月以内が3名、4ヵ月以内が3名、3年以内が1名で、7名中6名が診断確定後4ヵ月以内に院内早期療育相談を受けていた。院内療育相談開始以前から当院に通院中の4名は平均2歳6ヵ月(2歳4ヵ月～2歳8ヵ月)で院内早期療育相談を受けており、視覚支援校訪問時の年齢は平均3歳4ヵ月歳(2歳5ヵ月～5歳4ヵ月)であった。

考按

2007年度に行った猪平の調査によると、視覚支援校(盲学校)の担当者による院内相談は全国11の病院で実施されている⁴⁾。医療機関において早期に相談を行うメリットとして、新井は(1)養育者の心理的負担の軽減が行える、(2)養育者の障害受容の過程のサポートが早期に開始できる、(3)医療機関から教育期間につながる時間的・経済的コストが少なくなる、(4)早期からの視覚障害教育専門機関で障害に対応したケアを受けられる、(5)就学について時間およびゆとりをもって考えることができる、の5つを挙げている⁵⁾。

当院が2005年7月に院内早期療育相談を開始する以前は、視覚支援校で行われている教育相談に早期に紹介していたが、訪問に至るまで時間がかかることがあった。初診時既に院内療育相談が開始されていた7名中6名が、診断確定後4ヵ月以内の1歳以下のごく早期に院内早期療育相談を開始できていた。これは、視覚支援校を個人で訪問するより、早期に教育者と連携がとれたため、保護者が病院内で医療者が同席し教育者と面会することは、保護者の心理的な不安の軽減になると考える。さらに、三者が同一の情報を共有でき、双方が理解することで、時間の短縮につながると考える。院内早期療育相談から6ヵ月以内に81%の保護者が視覚支援校を訪問していたことからわかるように、院内早期療育相談は、視覚障害児の保護者を早期に視覚専門の教育者と引き合わせ、継続的に支援するのに役立っている。

一方で、11名の中には、院内早期療育相談を受けた年齢が3歳であった児が1名、院内早期療育相談から視覚支援校の教育相談までに3年かかった児が1名いた。これらの児の視力はそれぞれ0.15と0.04と低視力にもかかわらず、保護者は日常生活に不自由は感じておらず、早期支援の必要性を考えていなかったようである。しかし、

1名は院内早期療育相談の2週間後に視覚支援校の教育相談を受けていたことから、視覚支援校に関する情報提供は早いほうが良いと考えた。一方で、院内早期療育相談を受けてから視覚支援校の教育相談を受けるまで3年かかった児は、保護者の諸事情からか時間がかかったようだった。その間、視覚支援校から保護者に連絡をしたり、視覚支援校から病院を通じて、眼科受診の際に視覚支援校の教育相談のチラシを手渡ししたりして、教育相談に行くことを促した。現在は単眼鏡、拡大鏡、遮光眼鏡を使用し、保護者の希望で普通学校に在籍しながら視覚支援校の教育相談へ定期的に通っている。普通校と視覚支援校とが連絡を取り合い、学年が進むに伴い支援方法について検討中である。これらのように、ある程度見えていて日常生活に不自由を感じられない場合は、早期に視覚支援校を紹介しても保護者の同意を得られないことがある。そのような場合には時期を見計らって繰り返し情報を提供していくことが大切であると考えた。

早期療育相談の対象となる児は視覚発達段階であり、眼球に器質的異常があっても視力予後が判断できない場合が多い。重複障害がある場合にはさらに困難である。早期に視覚支援校と関係をもつことは有意義であるが、保護者の理解と障害の受け入れの状態を考慮し、慎重に提案をしていくべきと考える。そして、院内の早期療育相談は医師からだけでなく、視能訓練士や看護師を含めたすべての医療従事者が提案する一方、保護者への情報提供となるポスターを掲示するなど、紹介の窓口を広くしていく予定である。

文献

- 1) 五十嵐信敬：視覚障害幼児の発達と指導。コレール社、東京、19、1993。
- 2) 猪平真理：乳幼児期における支援。香川邦生(編)：三訂版 視覚障害教育に携わる方のために。慶應義塾大学出版会、東京、198-233、2005。
- 3) 新井千賀子：養育者への支援。樋田哲夫(編)：眼科プラクティス14。ロービジョンケアガイド。文光堂、東京、126-131、2007。
- 4) 猪平真理：視覚障害乳幼児の盲学校(視覚特別支援学校等)における早期支援の現状課題—医療とのかかわりを中心に—。日本弱視斜視学会雑誌37：83-88、2010。
- 5) 新井千賀子：医療機関との連携による早期教育相談と個に応じた支援。平成14年度視覚障害教育研究部一般研究、研究成果報告書。独立行政法人国立特殊教育総合研究所視覚障害教育研究部、67-77、2003。

[C. 眼鏡—1. 眼鏡処方]

c. 斜視と眼鏡

西村香澄* 佐藤美保**

1. 遠視を伴う内斜視は眼鏡装用を行い、残余斜視に対して手術を併用する。
2. 近視を伴う内斜位では、眼鏡矯正で内斜視が顕性化することがある。
3. 間欠性外斜視に対する眼鏡処方は、遠視では低矯正、近視では完全矯正にする。
4. 交代性上斜位は、非優位眼のみを矯正することで顕性化することがある。

はじめに

斜視と屈折異常は密接な関係にある。多くの内斜視は遠視を合併し、外斜視は近視を合併する。斜視の屈折矯正は、眼位の安定性を左右する重要な鍵となる。そのため適切な眼鏡処方と眼鏡の必要性について十分な説明が行われる必要がある。今回、日常診療の場でしばしば遭遇する斜視と屈折異常の対処法について述べる。

内斜視と遠視

小児の内斜視をみたら、必ず調節麻痺下で他覚的屈折検査を行い、遠視の有無を確認する。つぎに完全矯正眼鏡装用下で遠見眼位と近見眼位を測定してAC/A (accommodative convergence/accommodation) 比の異常を確認する。一般的に調節が関与する内斜視は以下のように分類される(図1)。

① 純調節性内斜視(正常AC/A比型内斜視)(図2)

未矯正の遠視は、明視しようとする過剰な調節性幅湊が生じて内斜視となる。

通常1歳以後に発症するが、生後4カ月の早期で発症した報告もあるため、乳児内斜視との鑑別が重要である。

治療

遠視の完全矯正眼鏡を装用する。

注意

遠視性弱視に対して眼鏡で治療していると、眼鏡をはずしたときに治療前になかった内斜視が出現することがある。眼鏡装用に先立ち説明しておく必要がある。

調節性内斜視に手術を行うと高頻度で術後外斜視が生じるため、手術は禁忌である。

② 部分調節性内斜視

遠視の完全矯正で斜視角が減少するが、内斜視が残るものを部分調節性内斜視という。

治療

まず眼鏡装用を行い、残余内斜視に対して手術を行う。

純調節性内斜視と部分調節性内斜視を10年以上の経過観察した報告¹⁾によると、初診時と最終受診時の屈折度差は2.00D以下で、眼鏡装用を中止できたものはわずか13%であった。

治療により視力や眼位が改善しても、実際に眼鏡装用を中止できる症例は少ない。

③ 非屈折性調節性内斜視(高AC/A比型調節性内斜視)

近用部分に遠見度数の+3.00D付加することにより近見眼位の異常内斜位が消失する内斜視である。必ずしも遠視ではない。

* Kasumi Nishimura : 聖隷浜松病院眼科 ** Miho Sato : 浜松医科大学眼科学教室
【別刷請求先】 西村香澄 : 〒430-8558 浜松市中区住吉2-12-12 聖隷浜松病院眼科

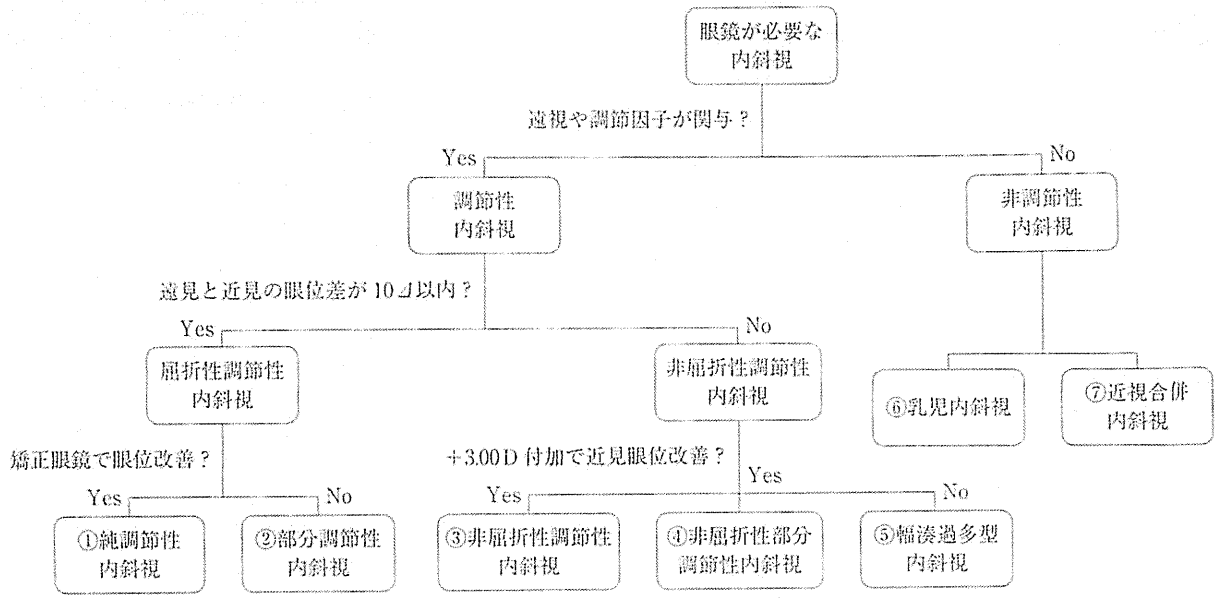


図1 眼鏡が必要な内斜視の分類

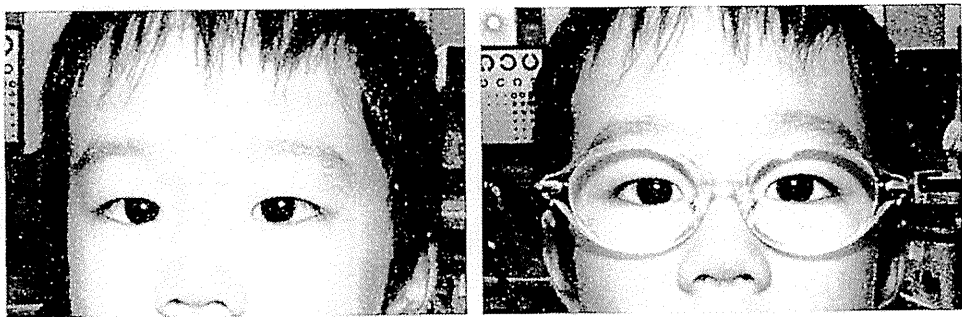


図2 純調節性内斜視

左：遠視を未矯正の状態では左内斜視。右：遠視の矯正眼鏡を装用すると眼位は正位となる。

治療

二重焦点眼鏡 (エグゼクティブタイプ)：近見時に過剰な調節性幅過がみられる場合、視線が下方に向いたときに調節しなくても明視できるように、眼鏡レンズのほぼ下半分を近見用とする二重焦点眼鏡が用いられる。遠見と近見のレンズ境界を瞳孔中心の高さにする。見た目が悪いため装用困難なことが多い。

累進屈折力眼鏡：外見上は単焦点眼鏡と差がないため、高い装用率を期待できる。遠見から近見まで連続性を持って自然な視界が確保できる。小児は調節力が十分であるため、レンズが下方偏位しても老視のように自ら矯正することは期待できない。そのため装用開始時には使用説明が必要である。

ポイント

初めは上下がはっきり分かっているエグゼクティブタイプ

を使用し、外見を気にする年齢になったら累進屈折力眼鏡に変更する。年齢とともに近用部分の付加度数は減少し、20歳前後には近用部分が不要になることが多い。

非屈折性調節性内斜視の治療の基本はあくまで、屈折矯正が基本である。しかし、非屈折性調節性内斜視に対して、単焦点眼鏡装用、二重焦点眼鏡装用、手術した症例を比較した場合、結果は同じであったという報告²⁾がある。

そのため非屈折性調節性内斜視の治療として手術が選択されることがある。PAT (prism adaptation test) を行い、近見眼位をもとに手術を行った結果、すべての患者で1回ないし2回の手術で良好な結果が得られ、最終的に50%の症例で眼鏡を必要としなくなったと報告³⁾されている。

手術が勧められるのは以下の理由からである。

1. 見た目が悪い眼鏡を装用する必要がない。
2. 遠視の眼鏡矯正は正常な正視化の過程を妨げる。
3. 二重焦点眼鏡装用は調節不全が生じる。
4. 正常な AC/A 比を獲得することができる (変化がないとの報告もある)。

しかし、1/3 の症例で続発性外斜視、残余内斜視のために追加手術が必要であったため、適応は慎重に決定すべきと思われる。

④ 非屈折性部分調節性内斜視

近用部分に +3.0D 付加することにより近見眼位の異常内斜偏位が改善するが、完全には消失しない内斜視である。

治療

屈折性調節性内斜視と同様に行う。

⑤ 輻湊過多型内斜視

近用部分に +3.0D 付加しても近見眼位の異常内斜偏位が変わらない内斜視である。

治療

内直筋後転術が行われることがあるが、良好な結果が得られないことが多い。

⑥ 乳児内斜視

生後 6 カ月以内に発症する内斜視で大角度 (40° 以上) であることが多い。多くの症例で調節性要素が関与している。

治療

完全矯正眼鏡を装用させる。

眼鏡装用により斜視角の減少がみられなければ手術を行う。

内斜視術後の残余内斜視に対して積極的に屈折矯正を行う。

注意

生後 4~20 週で、20° 以上の内斜視がみられた患者を追跡調査した報告がある。斜視角が 40° 以下の間欠性または変動する内斜視、+3.00D 以上の遠視を合併した内斜視は 27% が自然治癒した。一方、斜視角が 40° 以上、+3.00D 以下の遠視を合併した内斜視はほとんど自然治癒しなかった⁴⁵⁾。そのため、早期手術を考慮するときに、斜視角と遠視の度数によって術前に完全矯正眼鏡を装用させるかどうか考慮する。

内斜視と近視

内斜位に近視を合併している場合、近視を矯正することによって内斜視が顕性化することがある。一方で、融像幅が広い場合には近視を矯正すると両眼視がしやすくなり、眼位が改善することがある。

治療

まず眼鏡装用を行い、内斜視が顕性化したときは手術が必要となることがある。

間欠性外斜視

間欠性外斜視の治療は手術が基本である。しかし、術後の戻りもあり、立体視が良好であれば必ずしも手術が必要とならず、まずは屈折矯正を積極的に行う。

外斜視と遠視

内斜視は遠視を伴うことが多いが、遠視性不同視弱視患者で外斜視を主訴として来院するものもある。そのため調節麻痺下の屈折検査が必要である。遠視があると、眼鏡を装用しない場合には内斜視、眼鏡を装用すると外斜視となることもある。

治療

まず遠視を眼鏡で矯正し、視力の発達を促す。両眼視機能が良好な若年者であれば、眼位をみながら眼鏡度数を近見視力が低下しない程度に下げる。それでも外斜視が残る場合には、斜視手術の適応となる。術後、眼鏡装用しない状態で内斜視になる可能性を説明しておく。

外斜視と近視

外斜視の多くが近視を合併する。近視を未矯正のまま放置すると調節性輻湊が低下するために、近見での外斜視が多くなることがある。

治療

間欠性外斜視では、積極的に近視を矯正することで調節および調節性輻湊が誘発されて外斜視が目立たなくなる。しかし、過矯正にならないようにする。

注意

間欠性外斜視のなかには、眼位を保つための融像性輻湊に伴い過剰な調節が働き、両眼視時に近視化がみられ

ることがある。これを斜位近視という。治療は手術であり、斜位近視に気づかずに過矯正の近視眼鏡を処方してはならない。

輻湊不全型外斜視

近見時にのみ外斜視になる外斜視。

治療

Base in プリズム眼鏡を処方する。斜視角が大きくて、数プリズム程度の矯正で自覚症状の著明な改善を得られることがある。

上下斜視と眼鏡

交代性上斜位

交代性上斜位は角度が不安定で、手術を行ったとしても完全に治療させることが困難である。両眼性に発症し、その程度に左右差がみられることが多い。

治療

交代性上斜位に屈折異常を合併する場合、上斜視がより目立つ眼のみを矯正すると、遠見時にその眼で固視することになり眼位異常が目立たなくなることがある。

上斜筋麻痺

先天性および後天性に発症する。後天性の原因は外傷、血管性、ウイルス性があるが、最も多いのは特発性である。先天性上斜筋麻痺では、加齢に伴って代償不全となったときに複視を自覚するが、多くは上下の複視である。それに対して後天性上斜筋麻痺では上下および回旋性複視となる。

■私のコツ

眼位を見るときにペンライトを使用することが多い。しかし、日常視の状態の眼位ずれを計測するには、図形中心の調節しやすい図形の調節指標を用いて眼位を検査することが重要である。

治療

大角度の上下偏位の場合は手術適応となるが、2~3Δ程度の小角度のプリズム処方が有効な場合がある。回旋偏位をプリズムで改善することはできないが、回旋複視は融像幅が広いいため、上下偏位を矯正すると回旋複視も消失することがあるので試みて良い。

おわりに

斜視や屈折異常は年齢とともに大きく変動する。そのため屈折検査を繰り返し行い、眼鏡処方において屈折異常が斜視に与える影響について十分注意を払う必要がある。

文 献

- 1) 久保田伸枝：斜視の屈折矯正。眼科プラクティス 29：56-63, 2009
- 2) Arnoldi K, Shainberg M：High AC/A ET. Bifocals? Surgery? Or Nothing at All? *Am Orthopt J* 55：62-75, 2005
- 3) Lueder GT, Norman AA：Strabismus surgery for elimination of bifocals in accommodative esotropia. *Am J Ophthalmol* 142：632-635, 2006
- 4) Pediatric Eye Disease Investigator Group：The clinical spectrum of early-onset esotropia：experience of the Congenital Esotropia Observational Study. *Am J Ophthalmol* 133：102-108, 2002
- 5) Pediatric Eye Disease Investigator Group：Spontaneous resolution of early-onset esotropia：experience of the Congenital Esotropia Observational Study. *Am J Ophthalmol* 133：109-118, 2002

* * *

上斜筋麻痺の診断と治療

佐藤 美保

浜松医科大学医学部医学科眼科学講座

Diagnosis and Treatment of Superior Oblique Muscle Palsy

Miho Sato

Department of ophthalmology, Hamamatsu University School of Medicine

要 約

上斜筋麻痺は、主に先天性と後天性にわけられる。先天性上斜筋麻痺は小児の上下斜視の原因として最も多いものであり、生後早期からの異常頭位を主訴に来院する。診断は通常Parksの3ステップテストを用いて行う。先天性であっても、斜視の期間が長く続いたり、麻痺眼で固視をしたりしている場合には、診断がつきにくい。また、上斜筋に解剖学的異常を伴うことが多く、付着部異常や筋の欠損もしばしば見られる。一方、後天性上斜筋麻痺は、外傷やウイルス感染、脳血管障害で発症することが多く、自然治癒も見られる。多くは上下複視に加えて回旋性の複視を自覚する。後天性の両眼性上斜筋麻痺では下方視での回旋複視が強いのに、通常の斜視検査では斜視が検出されにくいいため、診断がつくまでに時間がかかることがある。

このように上斜筋麻痺の診断は、主に臨床所見によって行われるが、必ずしも上斜筋の機能が低下しているものばかりではない。近年の眼高画像診断によって、上斜筋が十分に機能しているのにも関わらず臨床的に上斜筋麻痺と診断していることが見られる。

先天性上斜筋麻痺の治療は手術であるが、上斜筋に解剖学的異常があると、手術成功率が低下し、複数回の手術を要することがある。後天性上斜筋麻痺では、回旋複視が少ない場合には、プリズムで対応できることがあるが回旋複視の治療のためには、原田-伊藤法や下直筋の水平移動術を行う。後天性上斜筋麻痺のなかには、副鼻腔内視鏡手術の合併症や甲状腺眼症など複雑な要因でおきるものがあり診断や治療が困難なことがある。

上斜筋麻痺の診断や治療について、過去10年間の進歩を中心に解説する。

別冊請求先 (〒432-3192) 静岡県浜松市東区半田山1-20-1 浜松医科大学眼科

Tel. 053 (435) 2255 Fax. 053 (435) 2372

E-mail: mihosato@hama-med.ac.jp

Key words: 先天性上斜筋麻痺、後天性上斜筋麻痺、Parks 3 ステップテスト、回旋複視

はじめに

上斜筋は、外眼筋の中では非常に特殊な構造をしている。唯一滑車をもっているため、その機能は、筋腹、滑車、腱のいずれかの異常によって制限される。上斜筋麻痺の診断と治療の変化を振り返る。

1) 上斜筋の解剖と機能

上斜筋腱は、眼球上部上斜筋の下で強膜に付着している。そして前方にある滑車で方向をかえるため、上斜筋の作用は、下転、内方回旋、外転の3つが主となる。上斜筋の手術は主に腱に対して行われるが、その露出は他の筋に比較して容易ではない。それは腱が上直筋の真下にあることに加えて、付着部異常が多いことがあげられる。したがって、上斜筋を手術する試みは容易ではなかった。

Parksの3ステップテストはあまりにも有名で、上斜筋麻痺の臨床的診断に最も広く用いられる方法である。1970年にParksとHelvestonは上斜筋の露出方法について原著を書いている¹⁾。その当時、上斜筋麻痺を眼位によって分類し、治療方針明らかにしていこうという試みがKnappによってなされていた。Knappの分類は上下ずれが大きい視方向を判断し、それに応じた適切な治療方針を決定するものである。

2) 上斜筋強化術の問題点

1983年、Helvestonは上斜筋強化術を59例の患

者に行った結果を報告した²⁾。17%が術後Brown症候群となり、上斜筋を縫い付けた糸をゆるめる必要があった。さらに、ほとんどの症例は、わずかではあっても術後Brown症候群を示したため、その後、上斜筋強化術は非常に合併症の多い手術とされるようになった。一方で、下斜筋減弱術は手技も容易で、結果も安定していることから、上斜筋麻痺の手術として第一選択とされるようになった。

3) 上斜筋付着部の分類

1992年にHelvestonは上斜筋腱付着部に異常が多いことを観察して、それらを正常から欠損までの5群に分類することを提唱した(図1)。それは、I) 腱が緩く伸びているもの、II) 腱が正常より鼻側で強膜に付着しているもの、III) 腱が強膜に付着せずテノン嚢内に迷入しているもの、IV) 腱が欠損しているもの、である³⁾。そのなかでも、上斜筋腱の欠損は大変稀で、のちにvon NoordenとWallaceは9例の特徴を以下のようにまとめた⁴⁾。1) 水平斜視を合併する、2) 弱視を合併する 3) 第一眼位で大きな上下偏位をしめす、4) 共同性の喪失、5) 健眼の偽上斜筋過動、である。

4) 上斜筋牽引試験の導入

Guytonは眼球を内上転させて引っ張る上斜筋牽引試験がBrown症候群の診断に有用であることを提唱した⁵⁾。その方法を上斜筋麻痺に応用したのが、Plagerである⁶⁾。眼球を内上転させて、眼球の後方に存在する上斜筋の張りを感じ

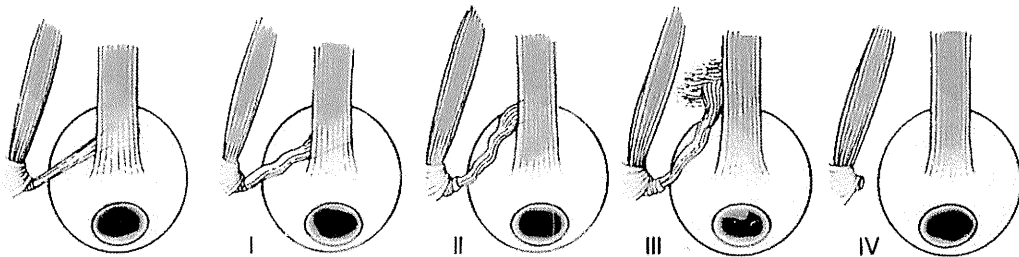


図1 上斜筋腱の付着状態による分類 (左から)

Normal

Class I : 腱が緩く、容易に持ち上がる

Class II : 腱が正常より鼻側で付着する

Class III : うすい腱がテノン嚢に迷入する

Class IV : 腱の欠損

(文献3より)

るといふ、主観的な方法ではあるが、これによって術前に上斜筋の形態を推測することが可能になった。さらに上斜筋強化術はすべての上斜筋麻痺に行うのではなく、上斜筋腱が緩い症例に限って行うこと、術中に上斜筋腱の牽引試験をおこなって上斜筋の張り具合を調整することによって、医原性Brown症候群の発生を防ぐことが可能であることをしめした。さらに、先天性症例では上斜筋が緩い症例が多いのに比べて、後天性上斜筋麻痺では腱が緩い症例が少ないことも明らかになった。

5) 顔面の非対称と上斜筋麻痺

それでは、先天性と後天性の上斜筋麻痺を区別するにはどうしたらよいか、ということが疑問になる。発症時期が幼少期であれば先天性としてよいのであるが、成人の上斜筋麻痺患者が来院した場合に、既往歴がはっきりしないことがある。そのなかで注目されるようになったのが、顔面の非対称である。これは、頭を長期間健側にかたむけることと関連があると思われ、健側の頬が薄く、両目を結んだ線と、口角を結んだ線が健側で交わることである⁷⁾。我々は、顔面のX線写真計測をおこなうことによって、それが軟部組織の変化だけでなく、骨の変化として現れていることを確認した。

6) 画像診断と上斜筋麻痺

1990年代にはいると、MRIが広く普及して、眼窩疾患にも用いられるようになってきた。斜視の分野で先駆的な研究を行ってきたのは、Demerである。1995年に上斜筋麻痺患者のシネモードMRI撮影を行い、11人中7人で上斜筋筋腹が収縮しないことを証明した⁸⁾。我々は、先天性上斜筋麻痺と、後天性上斜筋麻痺を比較して、より高頻度に先天性上斜筋麻痺患者では、上斜筋が萎縮していることを示した⁹⁾。さらに、先天性上斜筋麻痺と診断される者のうち、上斜筋に萎縮のある群とない群を比較すると、上斜筋が萎縮している群のほうが、上下偏位や水平偏位が大きいものの、弱視の頻度や立体視の頻度に差がないことを示した。さらに上斜筋が萎縮している群は、異常頭位を解消するために必要な手術回数が多いことも明らかになった。上斜筋の萎縮の程度と上斜筋牽引試験の関係をみ

ると、上斜筋の萎縮のある者は明らかに上斜筋腱のゆるく、そうでないものは上斜筋腱が正常に近いことも分かった¹⁰⁾。

それでは、上斜筋の萎縮がないにも関わらず、上斜筋麻痺と診断される症例にはどのような症例が含まれるであろうか。16例の上斜筋の左右差の無い群を検討したところ、5例に水平筋の位置異常がみられ、1例に両側上斜筋の萎縮を認めた。Konoらは詳細に画像で検討して報告している¹¹⁾。

7) 上斜筋腱の付着異常と臨床所見

さらに上斜筋付着部の異常と、臨床所見の関連について検討を進めていくと、上斜筋腱が眼球に付着していないという点では共通のクラスⅢとクラスⅣの違いが明らかになった。クラスⅠからⅢまでは上下偏位の程度に明らかな差がないのにも関わらず、クラスⅥになると、明らかに上下偏位が大きく、弱視の頻度が高く、立体視も不良となることが分かった。これは、Wallaceらの上斜筋欠損の報告とほぼ同じであるが、欠損例と迷入の違いをあきらかにした初めての報告である¹²⁾。なぜ、迷入と欠損でこのような臨床所見の違いがでるかは明らかではないが、おそらく眼球運動は筋だけでなく、眼球をとりまくPulleyが関与していることが大きいのではないかと思われる。

8) 上斜筋麻痺にたいする治療戦略

以上の経験をふまえて、上斜筋麻痺にたいする手術治療の方針をフローチャートに纏める(図2)。最初からすべての症例に画像診断を行

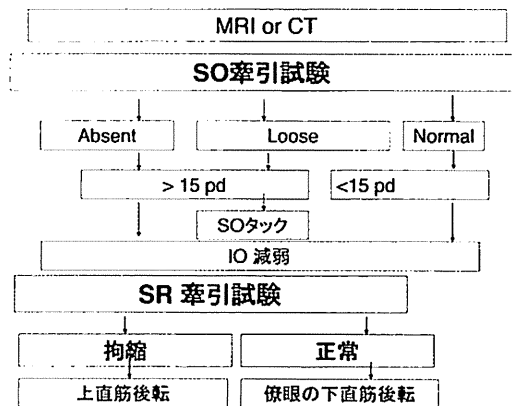


図2 上斜筋麻痺手術方法選択のアルゴリズム

う必要はないと考えているが、初回手術で結果が不良なときには、積極的におこない、確定診断に役立てるのが良い。

9) 後天性上斜筋麻痺に対する治療

先天性と異なり、後天性上斜筋麻痺は、強い複視を自覚している。複視は水平、上下、回旋の組み合わせになること、自然治癒の可能性があることから、観血的治療と非観血的治療が行われる。

後天性上斜筋麻痺では、自覚症状がはっきりしているため術中調節が可能な方法が望ましい。また、先天上斜筋麻痺と異なり上斜筋腱の異常を伴うことが少ない。したがって、上斜筋強化術を行うのは稀で、下斜筋減弱術あるいは健眼の下直筋後転、下直筋鼻側移動で対応することが多い。

回旋性複視があるためにプリズムは無効だと思われるがちであるが、回旋斜視は融像域が広いため、上下偏位をプリズムで矯正することによって複視の改善が見込まれる。我々が調査したところ、上下偏位が4プリズム以内、回旋複視が8度以内の高齢者であればプリズムに良く適応することが分かった(表1)¹³⁾。したがって、発症直後で複視の訴えが強い場合には、膜プリズムで対応することがQOLに役立つと考えられる。

表1 後天性上斜筋麻痺に対するプリズムの適応(文献13より)

	適応群(6名)	不応群(12名)
年齢	66.2±5.24歳	> 39.8±16.5歳 *
水平	-3.67±3.50△	-8.92±12.01
上下	2.75±2.38△	< 16.42±7.25△ *
回旋	7.67±2.51°	7.67±6.43°

* P<0.01 Mann-Whitney's U test

最後に

これまでの上斜筋麻痺の研究は主に、臨床所見に始まり、眼窩画像診断へと進んで来た。今後はさらに画像診断が中枢の画像診断、あるいは遺伝子レベルでの研究に進んできている。上

斜筋麻痺の本態についてさらに解明が進むことであろう。

参考文献

- 1) Parks MM, Helveston EM.: Direct visualization of the superior oblique tendon. Arch Ophthalmol. 84(4): 491-494, 1970.
- 2) Helveston EM, Ellis FD.: Superior oblique tuck for superior oblique palsy. Aust J Ophthalmol. 11(3): 215-220, 1983.
- 3) Helveston EM, Krach D, Plager DA, Ellis FD.: A new classification of superior oblique palsy based on congenital variations in the tendon. Ophthalmology. 99(10): 1609-1615, 1992.
- 4) Wallace DK, von Noorden GK. Clinical characteristics and surgical management of congenital absence of the superior oblique tendon. Am J Ophthalmol. 118(1): 63-69, 1994.
- 5) Guyton DL.: Exaggerated traction test for the oblique muscles. Ophthalmology. : 88(10): 1035-1040, 1981.
- 6) Plager DA.: Tendon laxity in superior oblique palsy. Ophthalmology. 99(7): 1032-1038, 1992.
- 7) Paysee EA, Coats DK, Plager DA.: Facial asymmetry and tendon laxity in superior oblique palsy. Journal of pediatric ophthalmology and strabismus.; 32(3): 158-61, 1995.
- 8) Demer JL, Miller JM.: Magnetic resonance imaging of the functional anatomy of the superior oblique muscle. Invest Ophthalmol Vis Sci. 36(5): 906-913, 1995.
- 9) Sato M, Yagasaki T, Kora T, Awaya S.: Comparison of muscle volume between congenital and acquired superior oblique palsies by magnetic resonance imaging. Jpn J Ophthalmol. 42(6): 466-470, 1998.
- 10) Sato M.: Magnetic resonance imaging and tendon anomaly associated with congenital superior oblique palsy. Am J Ophthalmol. 127(4): 379-387, 1999

- 11) Kono R, Okanobu H, Ohtsuki H, Demer JL. : Displacement of the rectus muscle pulleys simulating superior oblique palsy. Jpn J Ophthalmol. 52(1) : 36 - 43, 2008.
- 12) Sato M, Iwata EA, Takai Y, Hikoya A, Koide YM. : Superior oblique palsy with class III tendon anomaly. Am J Ophthalmol. 146(3) : 385 - 394, 2008.
- 13) 稲垣理佐子, 浅野麻衣, 正木勢津子, 彦谷明子, 堀田喜裕, 佐藤美保 複視に対するプリズム適応の検討. 日本視能訓練士協会誌35 : 93 - 98, 2006.
-

カラー症例報告
眼 白 子 症

浜松医科大学 彦谷明子・大坪正史・細野克博
佐藤美保・蓑島伸生・堀田喜裕

静岡県眼科医会誌
vol.28 別冊
2011年8月22日 発行

症例報告 眼白子症

浜松医科大学 彦谷明子 大坪正史 細野克博
佐藤美保 蓑島伸生 堀田喜裕

症例は4カ月男児、生後3カ月で眼と皮膚の色と、眼球振盪が気になり、近くの病院の小児科を受診し、典型的ではないが白子症による黄斑低形成と言われた。眼所見が強いので、5か月時に当院眼科を受診した。



図1. 部分的に金髪を認める。

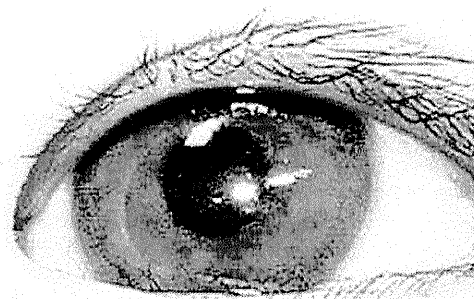


図2. 軽度の虹彩色素脱失を認める。

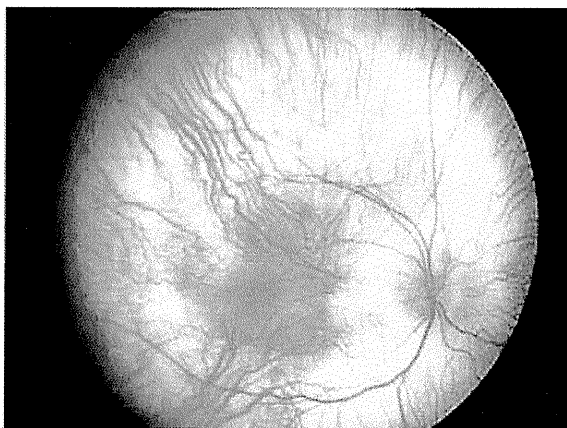


図3. (右眼) 眼底検査では、両眼に著明な色素脱失と黄斑低形成を認める。

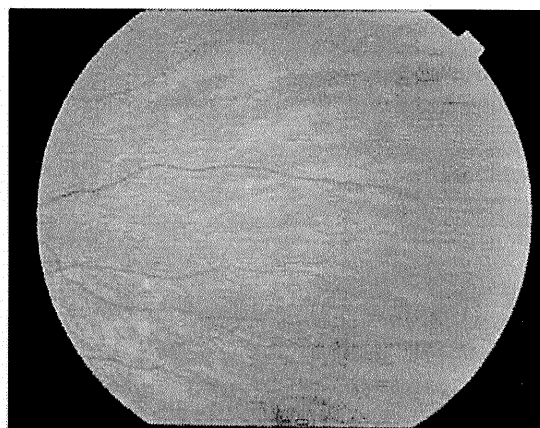


図4. (右眼) 母親の眼底の中間周辺部に散在性の色素脱失とモザイク状病変を認める。

家族歴はない。皮膚の色は、日本人としては薄い。振子様眼振を認め、動くものを追視する。屈折は右： $-0.50D=cyl-2.00DAx180^\circ$ 、左： $-0.50D=cyl-1.50DAx180^\circ$ 。母親の眼底から眼白子症と診断した。しかし、当院の小児科医は白子症の診断で、両親が正確な診断を希望したため遺伝子検査を施行した。インフォームドコンセントの上で、両親と患児の末梢血DNAから *GPR143* (*OAI*) 遺伝子を増幅し塩基配列を決定した。*GPR143* 遺伝子のエクソン5とイントロン5の境界にスプライス異常 (c.658+1G>A) を認めた。父親は正常、母親はheterozygoteであった。遺伝子検査から眼白子症と診断した。

(Jpn J Ophthalmol 54巻625頁の図1を許可を得て転載)

Fluorescein Staining of the Vitreous During Vitrectomy for Retinopathy of Prematurity

Vitreous staining using triamcinolone acetonide¹ or fluorescein² generally has been used even in children³ to visualize the preretinal membrane and vitreous during vitrectomy.

During the surgery for retinopathy of prematurity (ROP), careful segmentation and extensive vitreous cutting are required around the base of tractional retinal detachments, vitreous base, and fibrovascular tissue.⁴ Removal of the formed vitreous around the fibrovascular tissue and the vitreous base is a key factor for a successful surgery.⁴ To remove the vitreous safely, good intraoperative visualization of the vitreous is essential.

In the current study, we included cases of aggressive posterior ROP in which wide-field vitrectomies are necessary to evaluate the staining of the entire vitreous. We describe a technique for staining the vitreous with fluorescein and compared it with staining using triamcinolone in these patients with ROP.

Patients and Methods

This study included 45 consecutive eyes with Stage 4A aggressive posterior ROP, which required vitrectomies with lensectomies to be performed in 30 babies (mean age, 24 weeks; range, 22–30 weeks); no infant had undergone a previous surgery. The same surgeon (N.A.) performed all the surgeries in our hospital between June 2005 and May 2008. All aspects of this study were approved by the institutional ethics committee, and the parents of the patients provided informed consent before the infants were enrolled in the study. The mean follow-up duration in the triamcinolone group was 32 months (range, 15–38 months), and in the fluorescein group, the mean follow-up duration was 28 months (range, 12–32 months).

From the Department of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan.

The authors have no financial interest in any aspect of this report.

Reprint requests: Yuri Kobayashi, MD, Noriyuki Azuma, MD, PhD, 2-10-1 Okura Setagaya-ku, Tokyo, 157-8535, Japan; e-mail: azuma-n@ncchd.go.jp

The demographics of the study group are shown in Table 1. There was no difference in the severity of ROP between the two groups. All patients underwent a 3-port 25-gauge vitrectomy using a small contact lens designed for premature eyes. The other instruments, including infusion pipes, cannulas, and light pipes, were used as in the conventional 25-gauge system. We previously described the procedures of early vitreous surgery for ROP.^{4,5} In 27 eyes of 18 patients, sodium intravenous fluorescein (0.1 mL/kg) was injected preoperatively for fluorescein angiography and to visualize the vitreous gel intraoperatively. The intervals between fluorescein angiography and vitrectomy ranged from 10 minutes to 20 minutes. When both eyes required surgery, the mean time to surgery in the other eye was approximately 50 minutes. In the other study group, 0.2 mL of triamcinolone was injected repeatedly into the vitreous cavity in 18 eyes of 12 patients to visualize the residual vitreous after lensectomy and core vitrectomy. The authors evaluated the staining pattern of the vitreous, the postoperative results, and any complications. Analyses were performed, and categorical differences were compared using Fisher's test. All *P* values were 2-sided, and *P* < 0.05 was considered statistically significant. Analyses were conducted using GraphPad Prism5.0 statistical software (GraphPad Prism Software Institute, La Jolla, CA).

Results

Injections of triamcinolone were required three to five times during the surgery because we could not achieve full visualization of the distance between the residual vitreous and the retinal surface; triamcinolone was only on the cut surface of the vitreous, and the vitreous gel beneath remained transparent. In contrast, fluorescein dye produced homogenous and full-thickness staining (Figure 1), especially around the fibrovascular tissue and the vitreous base (Figure 2), which was sufficiently stained green but remained transparent.

When fluorescein was used, an iatrogenic break occurred in 1 eye (3.7%) as a result of an unstable 25-gauge infusion cannula. The break was repaired by

Table 1. Demographic Characteristics of Eyes Undergoing Vitrectomy for Stage 4A ROP

Characteristic	Fluorescein Injection	Triamcinolone Injection
Number of eyes/patients	27/18	18/12
Gestational age, mean (range), weeks	24 (22–29)	25 (22–30)
Birth weight, mean (range), g	782 (366–1585)	834 (466–1,676)
Age at surgery, mean (range), weeks	15	14
Bilateral eyes	18	12
Zone of disease, eyes		
Zone	7	6
Posterior zone	16	8
Anterior zone	4	4
Extent of fibrous tissue, mean (range), cumulative clock hours	7.9 (1–12)	7.6 (2–12)

endophotocoagulation and fluid–gas exchange. When triamcinolone was used, 3 breaks (16.7%) occurred during cutting of the vitreous on the detached retina because of insufficient visualization.

Table 2 shows the postoperative reattachment rates at the final examination in each group. In the fluorescein group, the rate of complete retinal reattachment was 85%; in the triamcinolone group, the retinal reattachment rate was 67%. The retinas were partially reattached in 15% of the eyes in the fluorescein group and 26% of the eyes in the triamcinolone group. The average follow-up duration was 26 months (range, 15–37 months).



Fig. 1. Injection of fluorescein before vitrectomy to stain the vitreous in patients with Stage 4A ROP. The fluorescein is well distributed over the entire vitreous gel. The posterior vitreous cortex is clearly seen but remains transparent.

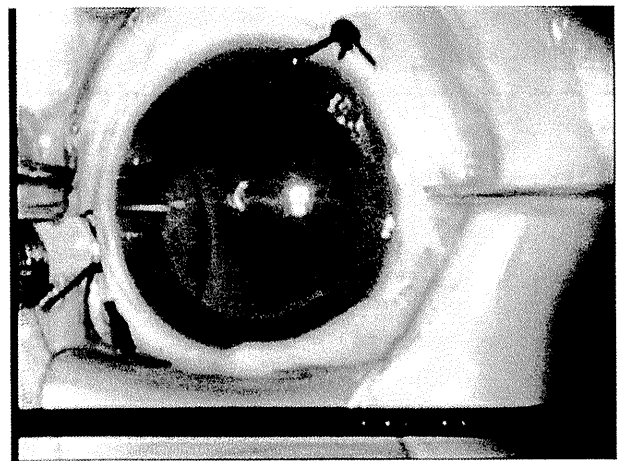


Fig. 2. The vitreous base is stained sufficiently, facilitating good visualization of residual vitreous.

There were no statistical differences between the two groups in the iatrogenic breaks ($P = 0.64 > 0.05$) and the reattachments rates at 18 months postoperatively ($P = 0.17 > 0.05$). No infants had systemic abnormalities intraoperatively or postoperatively. The degrees of postoperative inflammation were similar between the groups. No steroid-induced glaucoma developed postoperatively in the triamcinolone group.

Discussion

The current study suggested that fluorescein may be more useful than triamcinolone because fluorescein facilitated clear visualization around the vitreous base and the fibrovascular tissue. The base of the tractional retinal detachment was clearly visible and distinguishable from the retina, the fibrous tissue, and the stained peripheral vitreous, making cutting of the vitreous safer.

In the current study, there was no statistical significance between the groups possibly because of the small number of patients. However, an iatrogenic break in one eye stained with fluorescein resulted from the instability of the infusion cannula, and we assume that this break might have occurred during staining.

Table 2. Postreattachment at Final Examination

	Triamcinolone Injection (n = 18 eyes)	Fluorescein Injection (n = 27 eyes)
Completely reattached, n (%)	12 eyes (67)	23 eyes (85)
Partially reattached, n (%)	4 eyes (22)	4 eyes (15)
Detached, n (%)	2 eyes (11)	0 eyes (0)
Follow-up (range), months	32 (15–38)	28 (12–32)

with either fluorescein or triamcinolone, which may not be related to the vitreous staining.

Three breaks occurred during cutting of the vitreous stained with triamcinolone, which seemed high; however, we had anticipated that cutting the vitreous without staining during the surgery for Stage 4A ROP would have resulted in more breaks than when using triamcinolone. In addition, the absence of staining would not have facilitated cutting of sufficient vitreous to achieve retinal reattachment in Stage 4A ROP because the solid and transparent vitreous adheres firmly to fibrovascular tissue, and it could not be separated from the retina especially at the vitreous base.

The use of triamcinolone in pediatric cases is controversial and may carry the risk of development of endophthalmitis and glaucoma, and the most common method of staining with triamcinolone in adults is direct injection into the vitreous.¹ However, fluorescein is an ophthalmic angiographic agent that leaks from fibrous tissue and then stains vitreous, and it is used in routine evaluations of patients with ROP.⁵ Therefore, in the current study, we evaluated which agent was more suitable for this surgery.

No allergic reactions developed in any cases in which fluorescein was used, although such reactions in adults have been reported.⁶ Therefore, these surgeries for ROP should be performed with the infants under carefully controlled general anesthesia. Compared with the use of triamcinolone, which required several vitreous injections into each eye, one intravenous injection of fluorescein eliminated complicated surgical procedures and reduced the risk of the development of endophthalmitis and glaucoma.

In addition, angiography confirmed the status and extent of the ROP preoperatively. Obtaining this

information and a clear full-thickness view using fluorescein may reduce the incidence of iatrogenic dialysis and ensure successful surgeries.

Key words: retinopathy of prematurity, early vitreous surgery, fluorescein, staining, vitreous, triamcinolone acetate.

YURI KOBAYASHI, MD

TAE YOKOI, MD

TADASHI YOKOI, MD

MIINA HIRAOKA, MD

SACHIKO NISHINA, MD, PhD

NORIYUKI AZUMA, MD, PhD

References

1. Matsumoto H, Yamanaka I, Hisatomi T, et al. Triamcinolone acetate-assisted pars plana vitrectomy improves residual posterior vitreous hyaloid removal: ultrastructural analysis of the inner limiting membrane. *Retina* 2007;27:174-179.
2. Das T, Vedantham V. Intravitreal sodium fluorescein enhances visualization of clear vitreous during vitreous surgery for macular hole: a safety and efficacy study. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004;32:55-57.
3. Lekhanpal RR, Fortun JA, Chank-kai B, Lensectomy and vitrectomy with and without intravitreal triamcinolone acetate for vascularly active stage 5 retinal detachments in retinopathy of prematurity. *Retina* 2006;7:736-740.
4. Azuma N, Ishikawa K, Hama Y, Early vitreous surgery for aggressive posterior retinopathy of prematurity. *Am J Ophthalmol* 2006;142:636-643.
5. Nishina S, Yokoi T, Kobayashi Y, Effect of early vitreous surgery for aggressive posterior retinopathy of prematurity detected by fundus fluorescein angiography. *Ophthalmology* 2009;116:2442-2447.
6. LaPiana FG, Penner R. Anaphylactoid reaction to intravenously administered fluorescein. *Arch Ophthalmol* 1968;79:161-162.

Clinical Features of Congenital Retinal Folds

SACHIKO NISHINA, YUMI SUZUKI, TADASHI YOKOI, YURI KOBAYASHI, EIICHIRO NODA, AND NORIYUKI AZUMA

- **PURPOSE:** To investigate the clinical features and prognosis of congenital retinal folds without systemic associations.
- **DESIGN:** Retrospective observational case series.
- **METHODS:** The characteristics, clinical course, ocular complications, and best-corrected visual acuity (BCVA) of eyes with congenital retinal folds were studied during the follow-up periods. The affected and fellow eyes were examined by slit-lamp biomicroscopy, binocular indirect ophthalmoscopy, and fundus fluorescein angiography. The parents and siblings of each patient also underwent ophthalmoscopic examinations. The BCVA was measured using a Landolt ring VA chart.
- **RESULTS:** One hundred forty-seven eyes of 121 patients with congenital retinal folds were examined. Fifty-five patients (45.5%) were female. The fold was unilateral in 95 patients (78.5%), and 69 of those patients (72.6%) had retinal abnormalities in the fellow eye. The meridional distribution of folds was temporal in 136 eyes (92.5%). The family history was positive in 32 patients (26.4%). Secondary fundus complications, including fibrovascular proliferation and tractional, rhegmatogenous, and exudative retinal detachments, developed in 44 eyes (29.9%). The BCVAs could be measured in 119 eyes and ranged from 20/100 to 20/20 in 5 eyes (4.2%), 2/100 to 20/200 in 45 eyes (37.8%), and 2/200 or worse in 69 eyes (58.0%). The follow-up periods ranged from 4 to 243 months (mean, 79.7 ± 58.9 months).
- **CONCLUSIONS:** These clinical features suggested that most congenital retinal folds may result from insufficient retinal vascular development, as in familial exudative vitreoretinopathy, rather than persistent fetal vasculature. Adequate management of active retinopathy and late-onset complications, especially retinal detachment, is required. (Am J Ophthalmol 2011;xx:xxx. © 2011 by Elsevier Inc. All rights reserved.)

A CONGENITAL RETINAL FOLD (ABLATIO FALCIFORMIS congenital), extending radially from the optic disc toward the peripheral fundus, was first described in 1935 as a rare congenital anomaly.^{1,2} The pathogenesis was investigated histologically, and the

Accepted for publication Jun 6, 2011.

From the Division of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan.

Inquiries to Noriyuki Azuma, Division of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development, 2-10-1 Ohkura, Setagaya-ku, Tokyo, 157-8535, Japan; e-mail: azuma-n@ncchd.go.jp

anomaly was hypothesized to be attributable to persistent hyaloid vessels leading to a pulled dysplastic retina. In 1955, Reese reported the clinical and pathologic features of persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV).³ In 1965, Michaelson⁴ introduced the term "posterior PHPV,"⁴ and in 1970 Pruett and Schepens⁵ described a new clinical entity called "posterior hyperplastic primary vitreous," the posterior form of PHPV, characterized by vitreous membranes extending from the disc toward the peripheral fundus. Those investigators used the term posterior PHPV as a synonym for falciform retinal folds and the term anterior PHPV as a synonym for the PHPV described by Reese.³ Thus, congenital retinal folds often were diagnosed as posterior PHPV afterward. The term PHPV now has evolved to persistent fetal vasculature (PFV), which usually occurs as a nonheritable set of vascular malformations affecting 1 eye of an otherwise normal infant.⁶ However, based on the fundus drawings of Pruett and Schepens,⁵ vitreous membranes and retinal folds were not clearly distinguished. Those authors reported that the vitreous band and retinal folds extended toward the fundus periphery in various meridians but were most commonly nasal.⁵ They also described the pleomorphism of posterior PHPV and complications such as microcornea, retinal detachment, vitreous hemorrhage, cataract, and glaucoma.⁷ In most cases, posterior PHPV is unilateral and rarely familial.

In 1969, familial (dominant) exudative vitreoretinopathy (FEVR), a developmental disorder of the retinal vasculature, was described and suggested to be the possible origin of congenital retinal folds.⁸⁻¹⁰ Recently, congenital retinal folds were thought to occur even after birth and were caused by various infantile diseases such as FEVR, retinopathy of prematurity (ROP), Norrie disease, incontinentia pigmenti, and congenital toxoplasmosis. However, clinically distinguishing retinal folds without systemic associations is often difficult, and their pathogenesis remains controversial.

We conducted the current study to clarify the clinical features of congenital retinal folds without systemic associations.

METHODS

ONE HUNDRED FORTY-SEVEN EYES OF 121 PATIENTS WITH unilateral or bilateral congenital retinal folds, diagnosed at the National Center for Child Health and Development,