

卷頭言：小児眼科手術と麻酔

仁科幸子

眼科手術 第26巻第4号 2013年10月／別刷

メディカル葵出版

巻頭言

—小児眼科手術と麻酔—

小児病院の8月は常に増して外来・病棟・手術室とも大混雑である。連日病院長から早期退院を促す院内メールが回覧され、毎週の手術室会議ではスケジュール調整をめぐって手術室スタッフ(麻酔科医、看護師)と外科医との必死の攻防が繰り広げられる。手術当日に各科の緊急手術が飛び込むと、予定の子どもを待たせてしまうと主治医は気が気でない。

小児眼科手術のほとんどは全身麻酔を必要とするため、麻酔科医との連携が不可欠である。睫毛内反、鼻涙管閉塞のような外眼部手術であっても、小児のストレスを考えると、昔のように局所麻酔で行うことはない。昨今は、重症未熟児網膜症に対する硝子体手術、全身疾患に併発する先天白内障、発達緑内障手術、保存治療を行った網膜芽細胞腫の定期的検査など、小児眼科の進歩とあいまって、周術期に麻酔科のみならず新生児科、小児科、集中治療科と連携してリスク管理をするケースが激増している。視覚の感受性が高い乳幼児期は、手術時期を逃すと、疾患そのものが進行するだけではなく治療困難な弱視をきたしてしまう。しかし、早期に安全に手術を実施するには、眼科単独の采配だけでは不可能な現状である。

全身麻酔手術件数は年々増加しているが、麻酔科医不足に悩む病院は少なくない。この数年来、日本麻酔科学会はマンパワー不足に対策を講じ、麻酔科の専門医数は徐々に増加しているが、現在でも約6,700名と外科系専門医数に対し圧倒的に不足していると聞く。緩和医療や救急医療へと麻酔科医の携わる領域は拡大し、手術患者の安全性を確保するために麻酔科標榜医(外科医)ではなく専門医による麻酔が求められるため、麻酔科医の需要は増す一方である。小児に携わる医師は過重労働が常であるが、なかでも連日緊急手術に待機する麻酔科医を目の当たりにしていると、小児手術の安全性を担う麻酔科医の数や質の向上に打開策はないものかと思う。

眼科の全身麻酔は、眼科手術には馴染みのない若い麻酔科医やローテーターが担当することも多いと思う。顕微鏡下の細やかな手技の最中に決して手術台に触れないよう注意を喚起する、外眼筋操作の際には眼-心臓反射を起こすおそれがあるため必ず一声かける、手術操作の合間に進行状況を説明する、導入・抜管時には主治医が付き添い連携をとるなど、当たり前のことであるが、忘れてはならないコミュニケーションである。スーパーローテーションを経験していない世代としては、各科の壁を厚く感じることも多いが、眼科の枠を越えて他科の現状を理解し、そして他科の先生方にも眼科手術の価値と特殊性に目を向けてもらう機会を増やしたいと思う。

国立成育医療研究センター眼科 仁科幸子

巻 頭 言

小児眼科の最近の話題

Recent Topics of Pediatric Ophthalmology

巻 頭 言

小児眼科の最近の話題

Recent Topics of Pediatric Ophthalmology

昨年 11 月, American Academy of Ophthalmology (AAO) 総会に参加し Pediatric Ophthalmology 2012 (Sub-specialty Day) を聴講したが, 国による考え方の違いを痛感した. 症例提示のセッションで, 「眼振, 強度遠視を認め, 眼底に網膜変性所見のある生後 6 か月の乳児に対し, 初めに実施すべき検査は何か?」という問いが出されたが, 網膜電図 (ERG), MRI よりも先に, Leber 先天黒内障 (LCA) に対する遺伝学的検査を行うというのが現在, 米国ではスタンダードであり, 9 つの原因遺伝子の変異を解析すると 3~4 か月以内に高率に確定診断ができるという. 周知のごとく, *RPE65* 遺伝子変異による LCA に対して英国や米国で遺伝子治療が開始され, 2008 年から相次いで良好な成果が報告されている^{1)~4)}. これを受けて米国では Project 3000 (米国の LCA 患者約 3,000 人全員のスクリーニングをめざすプロジェクト) が立ち上げられた. 勿論, 小児に遺伝子診断を行うには, 家族に対する専門的な遺伝カウンセリングが不可欠であるが, 現在 LCA 以外に Usher 症候群, Stargardt 病, コロイデミアなどに対する遺伝子治療の臨床試験も各地で開始され, さまざまな遺伝性眼疾患に対する遺伝学的検査が AAO によって推奨されている⁵⁾⁶⁾. 本邦でも網羅的な遺伝子解析の取り組みが始まっているが⁷⁾, 人種差があるため欧米の成果を容易に導入できるとはいえないし, 遺伝子治療への道のりもまだ遠いと思う. しかし, 本邦における研究成果をもとに⁸⁾⁹⁾, 小児期に発症する難治性遺伝性疾患に対し, 遺伝医療を実施するための技術と体制をつくっていくことが課題である.

一方, 小児眼疾患に対する近年のさまざまな診断・治療技術の進歩には目覚ましいものがある. 治療法としては, 小眼球などの合併症を伴う先天白内障の安全な早期手術, 未熟児網膜症の抗血管内皮増殖因子 (VEGF) 治療¹⁰⁾ や早期硝子体手術¹¹⁾, 網膜芽細胞腫の全身化学療法やメルファラン選択的眼動注¹²⁾ による保存療法などが挙げられる. これらによって, 従来は重篤な視覚障害に至っていた患児が有用な視力を得られるようになった恩恵は大きい. 診断, 治療適応決定, 予後判定のための技術も長足の進歩を遂げている. 特に接触型広画角デジタル眼底

カメラ RetCam[®] の導入は, ベッドサイドにて仰臥位で簡便に, 周辺部にいたるまでの広範囲の眼底撮影記録・フルオレセイン蛍光眼底造影 (FA) が行えるため, ほとんどすべての眼底疾患で, きわめて有用な検査になっている. 未熟児網膜症の治療予後の向上のためには, 病型と病期・進行性を早期に的確に診断することが重要であるが, RetCam[®]・FA は早期診断および治療効果の判定や telemedicine に非常に有用な手段となった^{13)~15)}. 網膜芽細胞腫の保存治療の効果や再発の有無についても, これまで以上に慎重な経過観察が必要となり, RetCam[®]・FA に加え, 眼底自発蛍光 (AF) が用いられている¹⁶⁾¹⁷⁾.

種々の光干渉断層計 (OCT), ERG を用いた後眼部疾患の形態・機能検査は, 未熟児や乳幼児にも導入され, 新たな知見が得られるようになった. 特に, 手持ち式の光干渉断層計 (hand-held spectral domain OCT) は, RetCam[®] と同様, ベッドサイドで鎮静せずに施行可能であるため, 未熟児網膜症の進行過程に起こる網膜前線維血管増殖, 硝子体牽引, 網膜分離, 揺さぶられっ子症候群 (shaken baby syndrome) に特徴的な網膜前出血, 多層性の網膜分離, 後部硝子体分離, 黄斑剝離などを検出する有用な手段となった¹⁸⁾¹⁹⁾. さらに未熟児に対する OCT によってヒトの網膜中心窩の発達過程における形態学的変化が捉えられるようになったことは興味深い²⁰⁾. 最近では, 硝子体ポケットの発達も swept source OCT によって観察できるようになった²¹⁾. 微細な画像解析や機能検査が加わることによって, 先天異常に起因するさまざまな難病の病態解明と治療に役立つと思われる. また, 今後, 難治性後眼部疾患に対して抗 VEGF 薬²²⁾ などの薬物治療, 遺伝子治療, iPS 細胞移植など新しい治療の可能性が期待されるが, その際に小児の個々の疾患の病態を早期に診断し, 治療効果と安全性⁴⁾²³⁾ を評価する手段として精密な形態・機能検査が求められる.

ところで, 画期的な診断・治療技術が開発されたとしても, 視覚の感受性期間における患児がその恩恵を十分に享受して良好な視機能を獲得するためには, いかに疾患を早期に発見して適切に対処するかが第一の課題であることに変わりはない. 小児眼疾患に特有の弱視の病態

の研究は、1963年 Hubel, Wiesel の実験的研究を契機として急速に発展した。本邦でも1960年代から弱視・斜視、小児眼科学が急速に発展・普及し、国立小児病院や大阪市立小児保健センターをはじめとする小児病院が創設された。創生期の先生方の活躍と推進力により、世界に先駆けて未熟児網膜症の管理、3歳児健診における弱視スクリーニングなどの成果を挙げ、小児眼疾患における早期発見・治療の重要性が検証されている。

杳田らは今月号の日眼会誌の報告において²⁴⁾、3つの小児病院における30年以上の新患数を分析し、外斜視/内斜視(患者数比)の増大を捉えた。この結果が真に日本人における近視・外斜視の増加、遠視・内斜視の減少を示すものかどうかは断定できないが、さまざまな小児眼疾患の発病率に経年的な変化がみられるのか、遺伝要因や環境要因が関与するのか非常に興味深い。手術治療を受けた小児斜視患者の20年間の推移を調べた最近の米国の報告では²⁵⁾、やはり外斜視の比率が増加し、乳児内斜視は一定であるが全体として内斜視の比率は減少している。その要因として、外斜視に対し積極的に手術治療が行われ、乳児内斜視以外の内斜視に対しては非観血的治療が奏功しているのではないかと考察している。同様に、杳田らの論文の背景として、より早期に子どもの外斜視に気づき、手術治療を希望して小児病院へ受診させる両親が増加していることも事実ではないかと思われる。

斜視以外の小児眼疾患に関しても、自験例ではあるが、先天白内障や早発型発達緑内障は、前眼部を注意深く見れば眼科医でなくとも異常が分かり、10年前と比較して早期に発見され専門機関へ受診している²⁶⁾。しかし、網膜芽細胞腫や眼底疾患は依然として発見・受診時期が遅い現状である。1970年から5年ごとに実施されている全国視覚特別支援学校の調査によると²⁷⁾、小児の視覚障害の原因として近年、未熟児網膜症の比率が増加しているが、依然として先天素因の比率が50%以上であり0歳代の発症が9割弱を占める。その内訳として、早期治療の奏功する水晶体疾患などの比率が減り、網脈絡膜疾患が50%以上を占めている。網脈絡膜疾患には難治性疾患が多いが、発見の遅れが重症化の一因とも思われる。英国の取り組みをみると、新生児期、生後6~8週のスクリーニング検査が先天白内障の早期発見に成果を挙げている²⁸⁾。さらに先天性疾患の発生状況について National Congenital Anomaly System による調査が開始されているが、眼疾患の検出には眼科医の関与が不可欠であることが示されている²⁹⁾³⁰⁾。我々も今後、小児科医、産科医と連携して小児眼疾患の早期発見・予防・治療、そして長期的な疫学研究に寄与する必要性を感じる。

文 献

1) Bainbridge JW, Smith AJ, Barker SS, Robbie S,

- Henderson R, Balaggan K, et al : Effect of gene therapy on visual function in Leber's congenital amaurosis. *N Engl J Med* 358 : 2231-2239, 2008.
- 2) Maguire AM, Simonelli F, Pierce EA, Pugh EN Jr, Mingozzi F, Bennicelli J, et al : Safety and efficacy of gene transfer for Leber's congenital amaurosis. *N Engl J Med* 358 : 2240-2248, 2008.
- 3) Hauswirth WW, Aleman TS, Kaushal S, Cideciyan AV, Schwartz SB, Wang L, et al : Treatment of leber congenital amaurosis due to *RPE65* mutations by ocular subretinal injection of adeno-associated virus gene vector : short-term results of a phase I trial. *Hum Gene Ther* 19 : 979-990, 2008.
- 4) Jacobson SG, Cideciyan AV, Ratnakaram R, Heon E, Schwartz SB, Roman AJ, et al : Gene therapy for leber congenital amaurosis caused by *RPE65* mutations : safety and efficacy in 15 children and adults followed up to 3 years. *Arch Ophthalmol* 130 : 9-24, 2012.
- 5) Stone EM, Aldave AJ, Drack AV, MacCumber MW, Sheffield VC, Traboulsi E, et al : Recommendations for genetic testing of inherited eye diseases. Report of the American Academy of Ophthalmology task force on genetic testing. *Ophthalmology* 119 : 2408-2410, 2012.
- 6) Drack AV, Lambert SR, Stone EM : From the laboratory to the clinic : molecular genetic testing in pediatric ophthalmology. *Am J Ophthalmol* 149 : 10-17, 2010.
- 7) 荻野 顕, 大石明生, 牧山由希子, 中川聡子, 栗本雅史, 大谷篤史, 他 : マイクロアレイを用いた網膜変性疾患の網羅的遺伝子スクリーニング. *日眼会誌* 117 : 12-18, 2013.
- 8) Hosono K, Ishigami C, Takahashi M, Park DH, Hirami Y, Nakanishi H, et al : Two novel mutations in the *EYS* gene are possible major causes of autosomal recessive retinitis pigmentosa in the Japanese population. *PLoS One* 7 : e31036, 2012.
- 9) Iwanami M, Oshikawa M, Nishida T, Nakadomari S, Kato S : High prevalence of mutations in the *EYS* gene in the Japanese patients with autosomal recessive retinitis pigmentosa. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 53 : 1033-1040, 2012.
- 10) Kusaka S, Shima C, Wada K, Arahori H, Shimojo H, Sato T, et al : Efficacy of intravitreal injection of bevacizumab for severe retinopathy of prematurity : a pilot study. *Br J Ophthalmol* 92 : 1450-1455, 2008.
- 11) Azuma N, Ito M, Yokoi T, Nakayama Y, Nishina S : Visual outcomes after early vitreous surgery for aggressive posterior retinopathy of prematurity. *JAMA Ophthalmol* 2013(in press).
- 12) Suzuki S, Yamane T, Mohri M, Kaneko A : Selective ophthalmic arterial injection therapy for intraocular retinoblastoma : the long-term prognosis. *Ophthalmology* 118 : 2081-2087, 2011.
- 13) Yokoi T, Hiraoka M, Miyamoto M, Yokoi T,

- Kobayashi Y, Nishina S, et al : Vascular abnormalities in aggressive posterior retinopathy of prematurity detected by fluorescein angiography. *Ophthalmology* 116 : 1377-1382, 2009.
- 14) Nishina S, Yokoi T, Yokoi T, Kobayashi Y, Hiraoka M, Azuma N : Effect of early vitreous surgery for aggressive posterior retinopathy of prematurity by fundus fluorescein angiography. *Ophthalmology* 116 : 2442-2447, 2009.
 - 15) Chiang MF, Wang L, Busuioc M, Du YE, Chan P, Kane SA, et al : Telemedicine retinopathy of prematurity diagnosis : accuracy, reliability, and image quality. *Arch Ophthalmol* 125 : 1531-1538, 2007.
 - 16) Shields CL, Palamar M, Sharma P, Ramasubramanian A, Leahey A, Meadows AT, et al : Retinoblastoma regression patterns following chemoreduction and adjuvant therapy in 557 tumors. *Arch Ophthalmol* 127 : 282-290, 2009.
 - 17) Ramasubramanian A, Shields CL, Mellen PL, Haji S, Harmon SA, Vemuganti GK, et al : Autofluorescence of treated retinoblastoma. *J AAPOS* 15 : 167-172, 2011.
 - 18) Chavala SH, Fausiu S, Maldonado R, Wallace DK, Freedman SF, Toth CA : Insights into advanced retinopathy of prematurity using handheld spectral domain optical coherence tomography imaging. *Ophthalmology* 116 : 2448-2456, 2009.
 - 19) Muni RH, Kohly RP, Sohn EH, Lee TC : Handheld spectral domain optical coherence tomography finding in shaken baby syndrome. *Retina* 30 : S45-50, 2010.
 - 20) Maldonado RS, O'Connell RV, Sarin N, Freedman SF, Wallace DK, Cotton CM, et al : Dynamics of human foveal development after premature birth. *Ophthalmology* 118 : 2315-2325, 2011.
 - 21) Yokoi T, Toriyama N, Yamane T, Nakayama Y, Nishina S, Azuma N : Development of a premacular vitreous pocket. *JAMA Ophthalmol* 2013 (in press).
 - 22) Mintz-Hittner HA, Kennedy KA, Chuang AZ ; **BEAT-ROP Cooperative Group** : Efficacy of intravitreal bevacizumab for stage 3+ retinopathy of prematurity. *N Engl J Med* 364 : 603-615, 2011.
 - 23) Sato T, Wada K, Arahori H, Kuno N, Imoto K, Iwahashi-Shima C, et al : Serum concentrations of bevacizumab (avastin) and vascular endothelial growth factor in infants with retinopathy of prematurity. *Am J Ophthalmol* 153 : 327-333, 2012.
 - 24) 柰田亨二, 横山 連, 羅 錦營, 湖崎 克 : 外斜視と内斜視の患者数比の長期変化. *日眼会誌* 117 : 427-432, 2013.
 - 25) Weakley DR, Dabes EA, Birch E : Trends in surgical correction of strabismus : A 20-year experience, 1990-2009. *J AAPOS* 15 : 219-223, 2011.
 - 26) 仁科幸子, 横井 匡, 横井多恵, 小林百合, 野田英一郎, 東 範行 : 乳幼児眼疾患の発見・受診経路と初診時期. *眼臨紀* 3 : 172-177, 2010.
 - 27) 柿澤敏文 : 全国視覚特別支援学校児童生徒の視覚障害原因等の実態とその推移. 全国視覚特別支援学校及び小・中学校弱視特別支援学級児童生徒の視覚障害原因等に関する調査研究—2010年調査—報告書. 1-18, 2012.
 - 28) Rahi JS, Dezateux C on behalf the **British Congenital Cataract Interest Group** : National cross sectional study of detection of congenital and infantile cataract in the United Kingdom : role of childhood screening and surveillance. *BMJ* 318 : 362-365, 1999.
 - 29) Rahi JS, Botting B, and The **British Congenital Cataract Interest Group** : Ascertainment of children with congenital cataract through the National Congenital Anomaly System in England and Wales. *Br J Ophthalmol* 85 : 1049-1051, 2001.
 - 30) Shah SP, Botting B, Talor A, Abou-Rayyah Y, Rahi J, Gilbert CE : Congenital eye anomaly surveillance in England and Wales. How effective is the national system? *Eye (Lond)* 25 : 1247-1249, 2011.

就学前のロービジョンケア

Preschool Low Vision Care

伊藤里美* 仁科幸子*

はじめに

視覚障害の原因は成人の疾患が大多数を占め、先天疾患は全体の約1割にも満たない¹⁾。視覚障害児の数の少なさから、しばしば成人のロービジョンケアと混同されることがあるが、発達の途上にある小児のロービジョンケアには成人とは異なる特徴がある²⁾。

小児の視覚障害の約9割は1歳未満で発症する³⁾。したがって、乳幼児期から就学前までに適切なロービジョンケアを開始することが重要な課題である。ロービジョンケアを開始するにあたり、保護者の理解と協力が不可欠であることから、原因疾患の診断や治療と並行し、できるだけ早期に視覚障害の程度を評価して、保護者に対する十分な説明と継続的なケアを行う必要がある⁴⁾。全身合併症の有無や、発達状況について、他科や療育施設

と連携することも大切である。乳幼児期には療育相談や情報提供が主体となるが、発達段階に応じて種々の補助具を選定し、学習環境を整備する。このように、年齢・発達に伴いニーズが変化する点や療育・教育機関など連携先も成人とは大きく異なる。

本稿では、就学前の小児のロービジョンケアの特徴、および視覚特別支援学校との連携を中心に述べる。

I 就学前のロービジョンケアの特徴

1. 原因疾患

視覚障害の原因疾患は、先天異常が最も多く、ついで、未熟児網膜症、ジストロフィ、皮質盲、網膜芽細胞腫である。先天異常の内訳は、家族性滲出性硝子体網膜症、小眼球、先天白内障、視神経形成異常など多彩であ

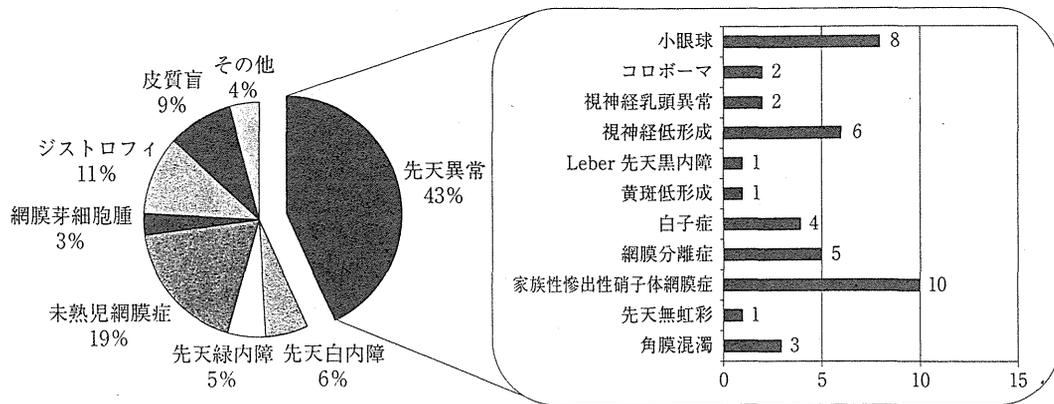


図1 原因疾患 (比率) (文献2より)

* Satomi Ito & Sachiko Nishina : 国立成育医療研究センター眼科

〔別刷請求先〕 伊藤里美 : 〒157-0074 東京都世田谷区大蔵2丁目10-1 国立成育医療研究センター眼科

る(図1)²⁾。先天あるいは出生直後に発症する先天疾患では、重症度が個々に異なって多彩な病像を呈し、視覚障害に他の障害が重複することが多い²⁾。また近年では、400~500gの超未熟児の救命率が向上したため、重症未熟児網膜症による視覚障害の比率が増加し、重篤な視覚障害に中枢神経系、呼吸循環器系、聴覚系、発達遅滞などの障害を合併した重複障害児が増加する傾向にある。

2. 視機能の早期評価

乳幼児期に種々の視力検査を行うことによって、視力の評価だけでなく、児の応答を通して発達の状況も評価できる。しかし低年齢、低視力の視覚障害児では、正



図2 縞視力検査表 (LEA Grating Paddles, Good Lite 社製)

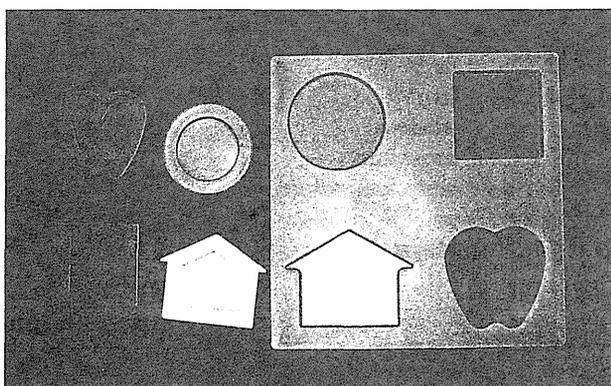


図3 視覚認知検査表 (LEA Symbol 3-D Puzzle Set, Good Lite 社製)

確な評価はむずかしい²⁾。通常の視力検査がむずかしい児には、簡便な縞視力検査(図2)、近見視力検査、視覚認知検査(図3)、視覚誘発電位などを用いて保有視力を評価する。それでも視力の測定がむずかしい重症・重複障害児の場合は、体位や方向を工夫して、ペンライトや色彩のはっきりした視標を用いて視反応(固視・追視)をよく観察する。

視覚障害児は器質疾患に加えて強い屈折異常を伴うことが多い⁴⁾。視力の評価と同時に、調節麻痺剤を用いた精密屈折検査を行い、乳幼児期から屈折矯正を開始することが保有視力を伸ばすために重要である。

視野障害の定量的な評価を就学前に行うことはむずかしい。しかし、視力が比較的良好であっても、視野狭窄を伴う網膜色素変性症や脳神経疾患では、文字や図形の認識がむずかしく、周囲の状況を把握することが困難なため、日常・社会生活に支障をきたしやすい。視野狭窄、羞明、明暗順応障害をきたす疾患では“視力は良好だが見えにくい状態”について、シミュレーション眼鏡などを用い、保護者に十分に説明しなければならない。

小児では、少なくとも就学前に、原因疾患と保有視機能を的確に診断・評価することが重要となるため、必要に応じて網膜電位図、光干渉断層計、周辺部までの詳細な眼底・蛍光眼底検査などを全身麻酔下で実施している

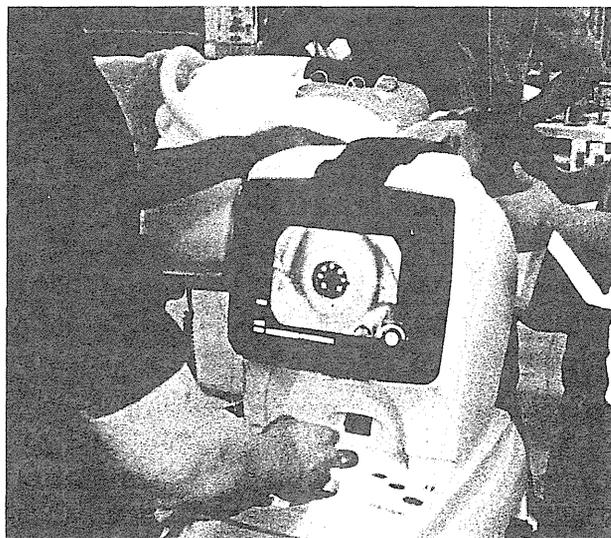


図4 全身麻酔下検査
側臥位にて光干渉断層計検査を実施。

(図4).

病状が固定すれば、成人と同様に身体障害者手帳の申請を行う。乳幼児用視力検査でも申請は可能だが、発達によって視機能に変化する可能性があるため、低年齢の場合には1~3年で再認定を要する。

3. ニーズの把握

視経験の少ない視覚障害児自身は、「見えにくさ」を認識することも表現することもできないので、ニーズの把握は非常に困難である⁵⁾。乳幼児期は保有視機能を評価して発達を促すこと、保護者に対し療育相談や情報提供を行い支援を行うことがロービジョンケアの主体となる。年齢や発達段階によってニーズが変化するので、保護者から情報を得て継続したケアを行わなければならない。

視覚障害児の養育に関する問題点として、乳幼児期では、基本的な生活習慣(食事、生活リズム)や発達に関する悩み、保護者としての不安などがあげられる^{6,7)}。特に、重複障害児では、日常生活や視機能評価に関する相談が多く、このような場合は、療育センターなどで運動機能訓練をはじめとする全身ケアを受けながら視覚ケアを含めたハビリテーションを促す。幼児期には教育や就学に関する相談や補助具に関する相談が多い²⁾(図5)。就学については居住地の教育機関と連携をとり、定期的に余裕をもって相談を進めることが大切である。

4. 補助具

0~2歳の乳児期では、補助具の処方例はほとんどないが、3歳以降になると疾患によって遮光眼鏡(図6)を処方するケースが出てくる。就学前になると視機能に応じて拡大鏡(図7)、単眼鏡(図8)、拡大読書器などの補助具の導入が必要となる。補助具は導入時期が遅れると、羞恥心のため補助具を使いたがらない、見ようとする意欲の低下、などの理由から使用が困難となる傾向がある⁵⁾。本人が補助具の使用を躊躇するような場合でも、保護者が補助具のメリットを知ることにより、児にその使用を促すことができる。補助具の選定の際には、コントラスト視力表(図9)や読書チャートを用いた検査結果が参考になる。また、使用時の視環境が大きく影響す

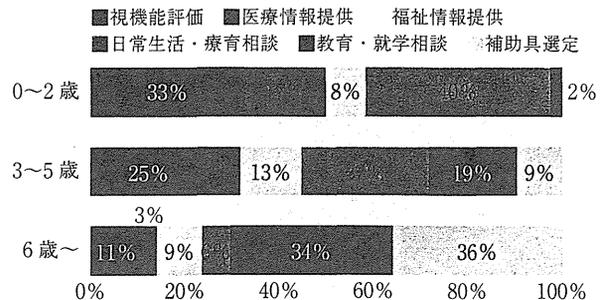


図5 年齢別のロービジョンケアの内容(比率)(文献2より)

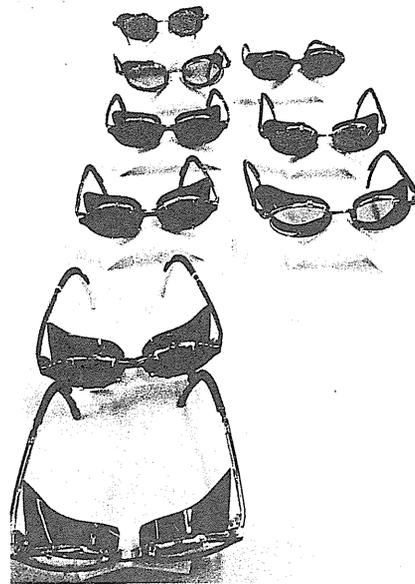


図6 遮光眼鏡

小児用のサイドシールド付きフレームも販売されている。

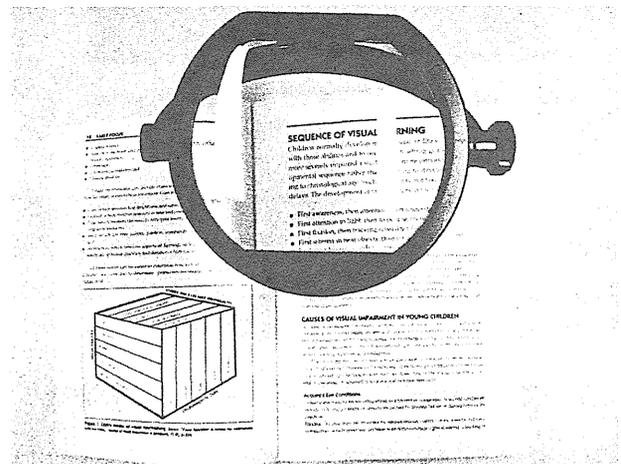


図7 拡大鏡

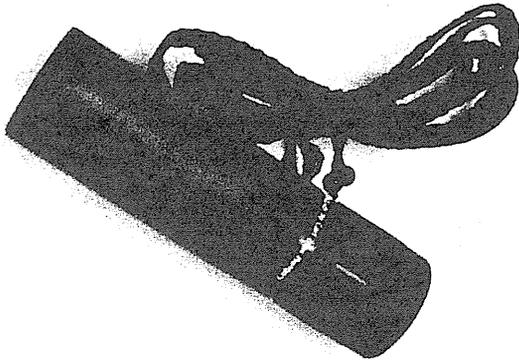


図8 単眼鏡

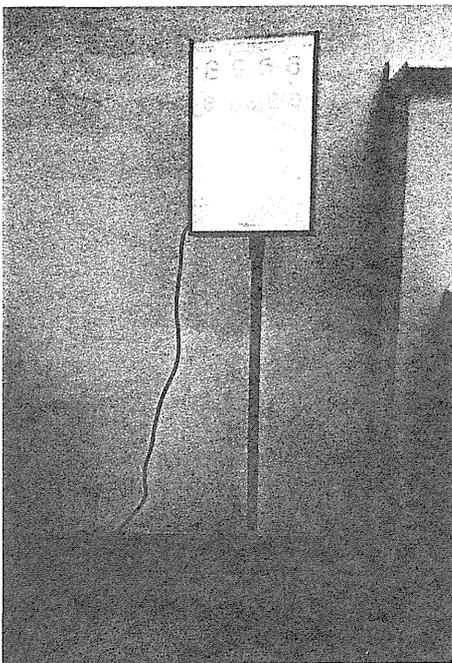


図9 コントラスト視力表 (Trans Lucent Contrast Test, Precision Vision 社製)

るので、学校や保護者と相談して選定する必要がある。視覚障害が児童の学習に与える影響は大きい⁴⁾ため、補助具の使用訓練だけでなく、視環境を整え、学習しやすくする配慮をすることが重要である。

II 視覚特別支援学校(盲学校)^{注1)}との連携

1. 視覚特別支援学校の取り組み

視覚特別支援学校の開設形態は地方や学校によって差

があるが、各都道府県に1校以上設置されている。原則として、学校教育法における就学基準^{注2)}を参考に教育や特別支援の適否が判断されるが、現在は保護者の希望を取り入れて在籍校や支援の形態を事前に相談できるようになった。視覚特別支援学校は従来の教育機関としての役割だけではなく、保護者、役所、保健所、視覚障害児の受け入れ施設などからの問い合わせ、訪問指導にも対応し、地域の特別支援教育のセンターとしての役割も担っている。

^{注1)} 平成19年4月から、学校教育法等の改正に伴い、従来の盲学校は、「視覚特別支援学校」に変わった。しかし実際には、通称として「盲学校」という名称を用いることが主流である。

^{注2)} 平成14年に改正された学校教育法における就学基準では、盲学校の対象者は、「両眼の視力がおおむね0.3未満のもの又は視力以外の視機能障害が高度のもののうち、拡大鏡等の使用によっても通常の文字、図形等の視覚による認識が不可能又は著しく困難な程度のもので、弱視特別支援学級の対象は、「拡大鏡の使用によっても通常の文字、図形等の視覚による認識が困難な程度のもので」と定義されている。(身体障害者手帳の判定が困難な場合や該当しない場合でも、学校教育法の就学基準を基に視覚特別教育を受けることができる。)

年齢ごとの視覚障害児に対する就学前の早期の視覚特別支援学校の取り組みを表1に示す。

近年では、乳児期からの育児相談が多く、保護者の要望により、0歳児から2歳児を対象とした育児学級を開設する視覚特別支援学校もある。育児学級は、教員とともに保護者が育児について考え、視覚障害に関する情報交換、交流の場となり、日常生活に根ざした早期からの支援が行われている。

幼稚部では、具体的に、保護者に対しては、視覚障害児との関わり方として、日常の場面では、児にわかるような方法で、物を認識させ動作と言葉を結びつけるように話すことの重要性を、遊びの場面では、大人が一方向的に働きかけるのではなく、児の主体的な活動を促すよう、また、児からの働きかけに適切に答えていくことの重要性を伝えている。さらに、児の発達や興味を探り、音を楽しむ遊び、体を動かす遊び、触れて楽しむ遊びなど、いろいろな遊びを提供している。児に対しては、さまざまな体験活動を通して物の触り方や見分け方が上手

表1 年齢ごとの視覚特別支援学校(盲学校)の取り組み

年 齢	対 応
0~2歳(一部の学校で開設)	育児相談, 視覚障害に関する情報交換, 交流の場としての育児学級
3~5歳(幼稚部)	視覚障害児への関わり方, 障害の受け止め方についての保護者へのサポート 遊びやさまざまな体験活動を通しての物の触り方や見分け方の指導 保護者と視覚障害児との包括支援のため, 基本的に親子での参加 地域の保育機関への就園相談(地域の保育機関と掛け持ちで在籍することが多い)
4歳頃~(就学相談)	学校選び 拡大鏡や単眼鏡, 拡大読書器などの補助具の導入 高額な補助具の購入に際しての社会保障・福祉制度の情報提供 重複障害児の学校選び(どの障害を主体に考えるべきか)

にできるように援助している。3歳を過ぎると、地域の保育機関への就園相談、4歳頃からは就学相談も始めている。就学相談の一環として、拡大鏡やルーペなどの補助具の導入を開始し、社会保障制度についての情報提供なども随時行われる。重複障害児では、どの障害を主体に考えて学校を選ぶべきか保護者も判断に苦しむことがあるが、仮に視覚特別支援学校以外の学校が選択され、視覚的な配慮が十分できない場合は、視覚特別支援学校からのコーディネーターによる訪問指導がある。視覚特別支援学校に幼稚部の標榜がなくても、必要に応じて相談を受け付けており、教員が家庭に訪問する形式や、電話やメールによる相談も可能なことがある。

近年、医学や補助具の進歩により、視覚活用が可能な視覚障害児が増加し、就学に際し、点字教育のみならず、墨字教育を併用した教育への要望が高まっている。弱視学級への在籍や、地域の学校に在籍しながら、視覚特別支援学校もしくは弱視学級への通級という措置も増加している。視覚特別支援学校や弱視学級への通学が困難な場合は、視覚特別支援学校から、保護者、担任などに対する訪問指導を行うこともある。

2. 視覚特別支援学校との連携

乳幼児期から就学前までのロービジョンケアには、医療機関からの療育・教育機関との連携、特に地域の視覚特別支援学校幼稚部との連携体制が不可欠である。患児の医学的背景や視覚障害の状況を正確に伝え、個々の患

児に適したケアを早期に開始することが課題となる。

おわりに

重症眼疾患の診断・治療後、家族は眼科的な問題だけではなく、視覚障害を持つ子どもの発達、就学、学習、進路など将来について憂慮していることが多い。急性期の治療後、保有視機能の発達を促すとともに、視覚障害が発達を妨げないように、できるだけ早い段階で療育環境を整え、継続した支援をしていくことが重要である。

文 献

- 1) 中江公裕, 増田寛次郎, 妹尾 正ほか: わが国における視覚障害の現状. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業, 網脈絡膜・視神経萎縮に関する研究, 平成17年度総括分担研究報告書, p263-267, 2006
- 2) 伊藤-清水里美: 国立成育医療センターにおける小児ロービジョンケアの特徴. 眼臨紀 3: 346-352, 2010
- 3) 柿澤敏文: 全国視覚特別支援学校及び小・中学校弱視特別支援学級児童生徒の視覚障害原因等に関する調査研究—2010年調査報告書, 2010
- 4) 湖崎 克: ロービジョン児教育のさきがけ. 眼臨 97: 198-202, 2003
- 5) 小松美保, 大瀧亜季, 飯塚和彦ほか: 小児のロービジョンケアの要点. 眼紀 48: 750-753, 1997
- 6) 仁科幸子, 新井千賀子, 富田 香ほか: 未熟児網膜症および眼先天異常による視覚障害児の療育に関する問題点. 眼臨 94: 529-534, 2000
- 7) 久保田伸枝: 視覚障害児の指導と教育. 眼臨 90: 192-196, 1996

免疫抑制状態の小児に生じた水痘帯状疱疹ウイルスによる壊死性網膜炎の一例

A case of necrotizing retinitis caused by varicella-zoster virus in a pediatric patient of the immunocompromised state

窪野玲央^{1*}・高瀬 博¹・横井 匡²・仁科幸子²・東 範行²・望月 學¹

Reo KUBONO^{1*}・Hiroshi TAKASE¹・Tadashi YOKOI²・Sachiko NISHINA²・Noriyuki AZUMA²・Manabu MOCHIZUKI¹

【要約】 背景：高度な免疫抑制状態の小児に生じた、水痘帯状疱疹ウイルス(VZV)による壊死性網膜炎の一例を報告する。

症例：11歳男児が右眼の視野異常で受診した。骨髄移植後にタクロリムスを長期間内服しており、受診4ヵ月前に帯状疱疹を発症していた。受診時の矯正視力は両眼とも1.5であったが、右眼に軽度の虹彩炎、多発裂孔を伴う網膜剥離を認め、明らかな網膜滲出斑や動脈炎所見はなかった。受診後5日目には剥離は黄斑部に達し、硝子体手術を施行した7日目には全剥離に至っており復位は得られなかった。硝子体液からVZVが検出され、VZVによる壊死性網膜炎と診断した。

結論：ウイルス性の壊死性網膜炎は、免疫抑制状態では強い炎症を伴わずに急激に進行した。また小児では症状の自覚から受診までに時間がかかることがあり、注意を要する。

【キーワード】 壊死性網膜炎、小児、免疫抑制、水痘帯状疱疹ヘルペスウイルス

緒言

ヒトヘルペスウイルス属は、様々な免疫状態の宿主に眼内感染症を生じる。中でも単純ヘルペスウイルス1型(HSV-1)、HSV-2、水痘帯状疱疹ウイルス(VZV)は免疫健全者の網膜に感染し、急性網膜壊死などの急性かつ重篤な壊死性網膜炎を生じる。

ヘルペスウイルスによる網膜炎は、小児では成人に比

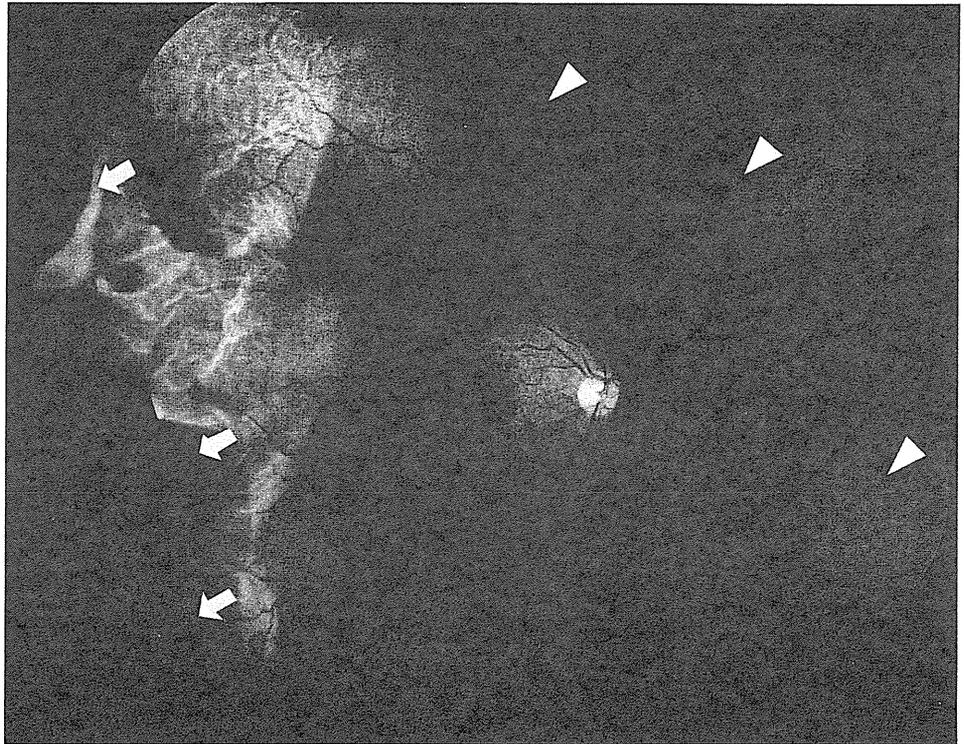
べると報告は少ない。小児の急性網膜壊死の特徴としては、罹患眼は片眼発症が1割弱と成人とほぼ同等の割合であること¹⁾、免疫不全などの基礎疾患を有している患児では両眼発症の報告が多いこと^{2,4)}、成人に比べて網膜剥離の合併率が低く、視力予後も良いことなどが報告されている^{1,5,6)}。しかし、未熟児に生じた例や、急性骨髄性白血病の加療中に生じたものなど、全身状態不良例や高度な免疫不全状態に生じた場合は予後不良であることが報告されている^{2,4,7)}。また一方で、進行性網膜外層壊死の報告は小児においても散見される。成人同様に、HIV陽性例⁸⁾のみならず急性骨髄性白血病に対する骨髄移植後に生じた例⁹⁾も報告されており、いずれも急速に網膜剥離に至り視力予後は極めて不良である。

今回、免疫抑制状態の小児に生じ、矯正視力良好に保ったまま壊死網膜から多発網膜裂孔を生じ、急速に網膜全剥離に至った予後不良な一例を経験した。

1 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科眼科学 Department of Ophthalmology & Visual Science, Tokyo Medical and Dental University Graduate School of Medical and Dental Sciences
2 国立成育医療研究センター眼科 Department of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development

*別刷請求先：152-0023 東京都文京区湯島1-5-45
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科眼科学 窪野玲央
(2013年1月28日受理)

図1 初診時の右眼眼底所見
耳側網膜の周辺部に、大小の多発網膜裂孔(矢印)と、皺襞を伴う網膜剥離を生じている。非剥離網膜の中間周辺部には、小斑状病変が散在している(矢頭)。網膜動静脈は蛇行している。視神経乳頭下方には、線状の網膜出血がみられる。



症例

【症例】 11歳，男児。

【主訴】 右眼の視野異常。

【既往歴】 2008年2月(10歳時)に急性骨髄性白血病を発症し，同年7月に臍帯血移植を施行した。2009年2月に顔面および大腿に帯状疱疹を発症した。同年3月に白血病が再発したため骨髄移植を施行し，その後はタクロリムス1日2mgの内服を継続している。

【現病歴】 2009年1月にスクリーニング目的で当科を受診した。その際の視力は右1.0(矯正不能)，左1.2(矯正不能)で，前眼部，中間透光体，眼底に異常はなかった。同年6月10日に右眼の視野異常を自覚したが，眼科受診はせず経過をみていた。しかし，その後徐々に症状が増悪したため，1週間後の2009年6月17日に当科を受診した。

【2009年6月17日の受診時所見】 視力は右0.9(1.5×-0.50D)，左1.5(矯正不能)，眼圧は右14mmHg，左15mmHgだった。右眼の前房に1+の細胞浸潤がみられた。右眼の眼底には皺襞形成を伴う胞状網膜剥離を耳側網膜に認め，その周辺部に大小不同の多発網膜裂孔が形成されていた。剥離網膜は白色調だったが，明らかな滲

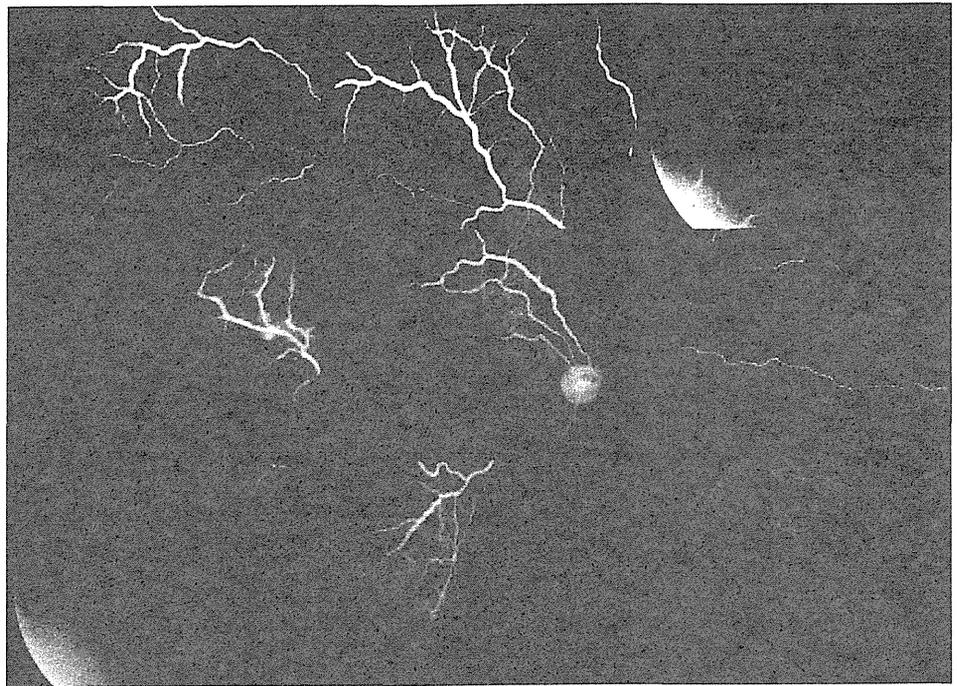
出性病変はなかった。しかし，鼻上側および下方網膜にはわずかに斑状病変が散在していた(図1)。フルオレセイン蛍光眼底造影では，網膜剥離部位の低蛍光とその辺縁に相当する耳上側および下方網膜静脈からの蛍光漏出が観察されたが，明らかな動脈炎所見はみられなかった(図2)。

【血液検査】 白血球数は4,000/ μ L，免疫グロブリンは690mg/dLとそれぞれ軽度低下しており，またクレアチニンが1.21mg/dLと腎機能も低下していた。リンパ球サブセットではCD4陽性T細胞が23個/ μ L，CD8陽性T細胞が18個/ μ Lと低く，高度な免疫低下状態であった。血清中の炎症性蛋白の上昇はなく，CMVアンチゲネミアも陰性であった。

【治療および経過】 軽度ではあるが前房炎症があり，網膜の一部に滲出性病変もある多発網膜裂孔所見から，急性網膜壊死などのヘルペス性網膜炎を疑った。両親の希望により，精査加療目的で6月22日に国立成育医療研究センター眼科を受診し，6月24日に診断的治療目的で硝子体手術を施行した。全身麻酔導入後の眼底検査では，網膜は既に全剥離となっていた。手術の際は，ヘルペス感染症を想定し，アシクロビル40 μ g/mLを灌流液に混合した。術中の眼底観察では耳側網膜がレース状に菲薄化しており，広範囲にわたって網膜壊死が生じてい

図2 初診時のフルオレセイン蛍光眼底造影所見

耳側～下方の網膜静脈から、蛍光漏出を生じている。網膜剥離部に一致した部位では網膜は低蛍光となっている。網膜中間周辺部の小斑状病変に一致した部位は、低蛍光となっている。



ることが明らかになった(図3)。眼内は有形硝子体が密であり、液化は生じていなかった。硝子体基底部からその後方にかけて生じていた壊死網膜は、有形硝子体と強固に接着していた。そのため硝子体切除に伴い、新規裂孔が網膜壊死部に広範囲に多数形成された。液空気置換の後にシリコンオイルを注入し手術を終了したが、術後、シリコンオイル下で増殖膜の牽引により、網膜剥離を生じ、最終的に網膜復位を得ることができなかった。

手術開始時に採取した硝子体液に対して各種病原微生物を標的とした Multiplex PCR¹⁰⁾ を施行したところ、VZV 遺伝子が検出され、HSV、CMV などの他の病原ウイルスは陰性だった。VZV 遺伝子に対する定量 PCR では、ウイルス量は 7.6×10^7 コピー/mL であった。

以上より本症例を急性網膜壊死と診断し、術翌日の6月25日からアシクロビルの点滴投与を開始した。腎機能が不良であることを鑑み、投与量は体重あたり5mgにとどめた。高度な免疫低下状態であったため、ステロイド薬の投与を行わなかった。点滴は8月6日まで継続し、以後はバラシクロビル 500mg/day の内服に変更した。その後、患眼は徐々に眼球癆に移行し、2010年3月2日当科受診時には光覚を喪失した。現在まで僚眼には病変は出現していない。

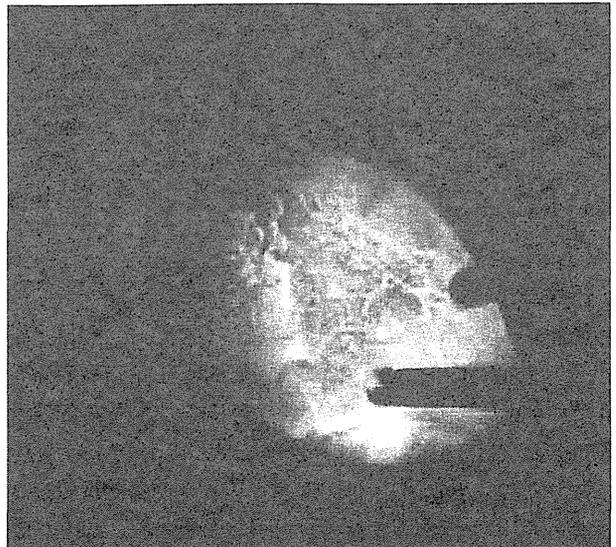


図3 硝子体手術中の眼底所見
網膜はレース状に菲薄化しており、術中に多数の新規裂孔が形成された。全身麻酔導入後にフルオレセイン蛍光眼底造影検査を施行したため、硝子体は黄緑色に染色されている。

考按

本症例は、免疫抑制状態の小児に生じたVZVによる壊死性網膜炎であり、受診から短期間で網膜全剥離に至った。片眼性の視野異常を自覚してから1週間後に眼

科受診したが、その際の前房炎症は軽微であり、硝子体混濁はなく、網膜血管炎も周辺部の静脈にわずかにみられるのみだった。しかし、わずかながらも周辺部網膜に斑状病変があり、多発網膜裂孔から網膜剝離を生じたこと、そしてVZV遺伝子が硝子体内から検出されたことから、本症例は免疫不全を背景に潜在的に進行したVZV感染による壊死性網膜炎と考えられた。

VZVの眼内感染に伴う壊死性網膜炎には、急性網膜壊死と進行性網膜外層壊死がある。急性網膜壊死はほとんどの場合で免疫健全者に生じ、約9割が片眼性である⁵⁾。その臨床像は1994年にAmerican Uveitis Societyにより提唱された急性網膜壊死の診断基準¹¹⁾に示されており、a) 周辺部網膜に境界明瞭な1ヵ所あるいは複数の壊死病巣を認める、b) 抗ウイルス薬の未施行例では病変が急速に進行する、c) 病変は円周方向に拡大する、d) 動脈を含む閉塞性血管炎を認める、e) 硝子体および前房に強い炎症反応がみられる、の5つの項目が診断に必須となる。一方、進行性網膜外層壊死は後天性免疫不全症候群などの高度な免疫不全状態に生じ、病変はほとんどが両眼性である。前房や硝子体中の炎症は軽微であり、眼底は周辺部の網膜深層から白色の点状病変が多発性に生じ、1～2週間の間に各病変が急速に拡大、癒合し、周辺部全体の黄白色病変となる。その後病変は血管周囲から退色し、菲薄化した網膜から多発性裂孔を生じるようになる¹²⁾。この2つの疾患概念は同一線上にあり、患者の免疫状態に応じてそれぞれ異なる臨床像を呈するものと考えられる¹³⁾。

本症例は耳側網膜に円周状に生じた網膜壊死部に多発裂孔が生じており、軽微ながらも血管炎と前房炎症を生じていた。しかし、眼科受診した時点では明らかに活動性をもつ網膜壊死病巣や閉塞性血管炎、硝子体混濁などの所見はなかったため、急性網膜壊死の診断基準は満たしていない。本症例は末梢血中のCD4陽性T細胞は23個/ μ Lと高度に減少している免疫抑制状態があり、眼症状の発症前に帯状疱疹に罹患していた。視野欠損の自覚症状から約2週間で網膜全剝離に至るといった急激な経過をたどり、硝子体手術にもかかわらず網膜復位には至らなかった。本症例は、片眼性であり、網膜黄白色病変の癒合・拡大などは確認できなかったが、VZVによる

壊死性網膜炎としては、進行性網膜外層壊死に近い病態を呈したものであったと推察される。

本症例は免疫抑制状態が背景にあったため眼内炎症は軽微にとどまり、視野欠損を自覚した後も矯正視力は良好に保たれた。さらに患者が11歳の小児であったことが、眼科受診を遅らせる要因となったと考えられる。長期の免疫抑制状態にある小児に対しては定期的な眼科受診を推奨すべきであり、また網膜剝離などの眼底病変に対しては感染性疾患を第一に疑い迅速な診断と加療を行うべきであると考えられる。

文献

- 1) 岩味未央, 都築欣一: 本邦における小児急性網膜壊死の臨床所見. 眼臨紀 1: 667-672, 2008.
- 2) 今井由生, 麦島秀雄, 他: 髄芽腫の治療中に急性網膜壊死を発症した一男児例. 日小児血液会誌 19: 494, 2005.
- 3) 佐々田知子, 市川理恵: 未熟児に発症した桐沢型ブドウ膜炎の1例. 臨眼 57: 83-86, 2003.
- 4) 平山善章, 楠木祐子, 他: 単純ヘルペス性脳炎に網膜炎を合併した新生児の1例. 臨眼 43: 367-370, 1989.
- 5) 臼井嘉彦, 竹内 大, 他: 東京医科大学における急性網膜壊死(桐沢型ぶどう膜炎)の統計的観察. 眼臨 101: 297-300, 2007.
- 6) 薄井紀夫: 眼とウイルス感染症 急性網膜壊死. あたらしい眼科 20: 309-320, 2003.
- 7) 平山貴子, 安宅伸介, 他: 急性骨髄性白血病患児にみられた急性網膜壊死の1例. 臨眼 60: 549-552, 2006.
- 8) Purdy KW, Heckenlively JR, et al: Progressive outer retinal necrosis caused by varicella-zoster virus in children with acquired immunodeficiency syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 22: 384-386, 2003.
- 9) Lewis JM, Nagae Y, et al: Progressive outer retinal necrosis after bone marrow transplantation. *Am J Ophthalmol* 122: 892-895, 1996.
- 10) Sugita S, Shimizu N, et al: Use of multiplex PCR and real-time PCR to detect human herpes virus genome in ocular fluids of patients with uveitis. *Br J Ophthalmol* 92: 928-932, 2008.
- 11) Holland GN: Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Executive Committee of the American Uveitis Society. *Am J Ophthalmol* 117: 663-667, 1994.
- 12) 永田洋一: 眼感染症セミナー 進行性網膜外層壊死. あたらしい眼科 21: 1497-1498, 2004.
- 13) Guex-Crosier Y, Rochat C, et al: Necrotizing herpetic retinopathies. A spectrum of herpes virus-induced diseases determined by the immune state of the host. *Ocul Immunol Inflamm* 5: 259-265, 1997.

周期性内斜視術後に間欠性外斜視を呈した成人の1例

A case of adult-onset consecutive exotropia with a history of cyclic esotropia

杉山沙織^{1*}・小川佳子¹・大出尚郎^{2,3}・仁科幸子⁴・山田昌和^{1,5}

Saori SUGIYAMA^{1*}・Keiko OGAWA¹・Hisao OHDE^{2,3}・Sachiko NISHINA⁴・Masakazu YAMADA^{1,5}

【要約】 背景：周期性内斜視に対し幼児期に手術を施行され、成人になって間欠性外斜視を発症した1例を経験したので報告する。

症例：34歳女性。3歳時に慶應義塾大学病院で48時間周期の周期性内斜視の診断で両内直筋後転術を施行された。術後の経過は良好で、少なくとも19歳まで眼位は正位に保たれていたが、31歳頃より間欠性外斜視を生じ、34歳時に手術治療目的で東京医療センターを受診した。初診時、視力は良好で基礎型間欠性外斜視を呈し、眼球運動は両眼ともに軽度の内転制限を認めたと、両眼視機能は良好であった。2011年10月、右眼内直筋前転、外直筋後転術を施行し、術後は外斜位となり眼位の改善を認めた。

結論：術後経過良好であった周期性内斜視が15年以上を経て間欠性外斜視に移行した症例を経験した。周期性内斜視は一般に予後良好とされているが、長期にわたる経過観察の必要性があると考えられた。

【キーワード】 周期性内斜視, 間欠性外斜視, 成人, 手術

緒言

周期性内斜視は、内斜視と正位の日が周期的に出現する特異な後天性内斜視である^{1,2)}。自然軽快する例もあるが³⁻⁵⁾、時間の経過とともに周期性が不規則となり恒常性内斜視に移行する傾向があるとされている^{4,6,7)}。このために多くの例では手術治療が必要となるが、一般に手

術予後は眼位、両眼視機能ともに良好とされている⁶⁾。

今回、我々は周期性内斜視術後に間欠性外斜視を発症した成人の1例を経験し、手術により良好な治療結果を得たので報告する。

症例

【症例】 34歳、女性。

【主訴】 外方偏位。

【現病歴】 1980年12月(3歳0ヵ月時)に突如内斜視が出現し、1981年2月に1日おきに内斜視になることに母親が気づいた。精査加療目的で1981年3月に慶應義塾大学病院を受診した。

慶應義塾大学病院初診時の視力はVd=0.7 (n.c.)、Vs=0.7 (n.c.)。屈折はサイプレジンによる調節麻痺下で右眼+3.00D ⊂ cyl-1.75D Ax20°、左眼+3.00D ⊂ cyl-1.00D Ax180°で、両眼ともに軽度の遠視性乱視を認め

- 1 国立病院機構東京医療センター・感覚器センター National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization Tokyo Medical Center
- 2 慶應義塾大学医学部眼科学教室 Department of Ophthalmology, Keio University School of Medicine
- 3 幕張おおで眼科 Makuhari Ohde Eye Clinic
- 4 国立成育医療研究センター眼科 Division of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development
- 5 杏林大学アイセンター Kyorin University Eye Center

*別刷請求先：152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
国立病院機構東京医療センター・感覚器センター 杉山沙織
(2013年6月6日受理)

た。眼位の良好な日は cover uncover test (CUT) にて遠見, 近見ともに正位で, 両眼視機能は, 大型弱視鏡により $-4^{\circ}\sim+13^{\circ}$ の融像幅を, Titmus stereo tests (TST) により circle (5/9) の立体視を確認できた。眼位の不良な日は alternate prism cover test (APCT) にて遠見, 近見ともに 45° の右内斜視を呈し, 両眼視機能は, 大型弱視鏡による融像幅は $-4^{\circ}\sim+4^{\circ}$ とやや狭小し, TST による近見立体視は認められなかった。眼球運動は両眼に制限を認めず, 内斜視の周期は 48 時間であることが外来で確認されたが, 眼位良好な日でも昼寝を契機に内斜視になることがあった。

初診から 4 ヶ月後の 3 歳 7 ヶ月時, 両内直筋後転術 5mm が施行された。術中, 牽引試験にて抵抗を認めず, 内直筋の解剖学的異常も認めなかった。術 1 ヶ月後, 眼位は CUT にて遠見, 近見ともに正位で, 両眼視機能は, 大型弱視鏡による融像幅は $-4^{\circ}\sim+30^{\circ}$ 以上となり, TST では circle (7/9) までの立体視を認め, 周期は消失した。

その後, 19 歳まで症例は慶應大学病院で半年に 1 回程度の経過観察を受けていた。術 10 年後の 13 歳時, 視力は $V_d=0.4 (1.2\times\text{cyl}+2.00\text{D Ax}105^{\circ})$, $V_s=0.7 (1.2\times\text{cyl}+1.50\text{D Ax}90^{\circ})$ 。眼位は遠見, 近見ともに正位で, 両眼視機能は TST で circle (9/9) の立体視を認めていた。19 歳の最終診察時まで良好な眼位を保持していたという記載がある。

しかし, 患者本人からの問診では, 31 歳頃より時々外斜視が出現するようになった。徐々に外斜視の頻度が増加したため, 2011 年 6 月に 15 年ぶりに慶應義塾大学病院を受診し, 手術治療目的で 2011 年 7 月に東京医療センターを紹介受診となった。

【既往歴】 特記すべきことなし。

【家族歴】 特記すべきことなし。

【初診時所見】 (34 歳時, 東京医療センター) 視力は $V_d=0.9 (1.2\times+0.50\text{D } \ominus\text{cyl}-1.75\text{D Ax}5^{\circ})$, $V_s=0.7 (1.2\times+0.75\text{D } \ominus\text{cyl}-1.50\text{D Ax}170^{\circ})$ 。眼位は外斜位斜視で APCT にて遠見, 近見ともに 45° の基礎型間欠性外斜視を呈した。眼球運動は両眼に軽度の内転制限を認めたが, 輻湊近点は眼前 6cm, 調節力は右眼 8.4D, 左眼 9.2D と正常であった。両眼視機能は, 大型弱視鏡により $-4^{\circ}\sim+12^{\circ}$ の融像幅を, TST により circle (9/9) の立体視を認めた。網膜対応は, Bagolini 線条ガラス試験, Worth 4 灯試験, 残像試験, 残像引き取り試験いずれにおいても正常対応が確認された。前眼部, 中間透光体, 眼底に異常は認めなかった。

【間欠性外斜視に対する手術および経過】 2011 年 10 月の 34 歳時, 右眼の内直筋前転術, 外直筋後転術を施行した。術中, 内直筋は輪部から 12mm の位置に付着しており, 元の付着部より 7mm 後転されていることが確認されたが, slipped muscle や stretched scar の所見は認めなかった。内直筋を周囲組織から剥離し, 輪部から 6mm の位置に縫着したので, 6mm 前転したことになる。外直筋には手術痕はなく, 型どおりに後転術 6mm を施行した。

術 1 ヶ月後, 眼位は APCT にて遠見 4° , 近見 2° の外斜位となり, 眼球運動では両眼ともに内転制限が消失し, 輻湊近点も眼前 2cm に短縮した。両眼視機能は, 大型弱視鏡による融像幅は $-5^{\circ}\sim+20^{\circ}$, TST では術前と同様 circle (9/9) の良好な立体視を認めた。

考按

周期性内斜視は 3,000~5,000 例の斜視に 1 例の発生という稀な疾患であるが¹⁾, 特異な病態を示すことから, これまで 1 例もしくは数例の症例報告の形で多くの報告がなされている。手術による治療予後が良好であることは広く知られているが^{4,6)}, 術後長期にわたり経過観察し得た報告は極めて少ない。本症例では周期性内斜視の手術を施行した 3 歳時から 19 歳まで同一医療機関での経過観察がなされており, 診療録からこの間の経過が良好であったことを確認することができた。その後, 34 歳時に間欠性外斜視のために受診するまでの 15 年は医療機関を受診しておらず, 発症時期や経過の詳細は不明である。ただし, 外斜視の手術を施行するにあたって, 幼少時からの診療録を参照することができ, 有用な情報を得ることができた。

周期性内斜視の術後に外斜視を呈した症例は, 筆者らが検索しえた範囲では, Post ら⁸⁾が報告している 1 例のみである。Post らは, 4 歳男児の 35° の周期性内斜視に対し, 両内直筋後転術を施行して 5 年後に間欠性外斜視を呈した症例を報告している。本症例と Post らの症例とを比較検討すると, Post らの症例は 2 歳時に右眼の間欠性内斜視で初診となり, 右眼斜視弱視に対して健眼遮閉を開始した 2 ヶ月後に周期性内斜視を発症している (表 1)。周期性内斜視の発症年齢から眼位不良の日の斜視角や両眼視機能, 手術時期および術式まで周期性内斜視の経過は弱視の有無を除いて類似しているが, 術後外斜視については異なる点が多い。Post らの症例では 10 歳頃に外斜視を発症, 斜視角は 16° と小さく, 複視があり, 術前良好であった近見立体視も術後不良となった。一

表1 本症例とPostらの報告例との比較

		本症例	Postら
周期性内斜視	発症年齢	3歳0ヵ月	2歳5ヵ月
	オートレフ(サイプレジン点眼下)	R : +3.00D ⊂ cyl-1.75D Ax20° L : +3.00D ⊂ cyl-1.00D Ax180°	R : +0.75D L : +0.75D
	視力	Vd=0.7(n.c) Vs=0.7(n.c)	(-) (-)
	眼位(不良の日)	ET45Δ	ET35Δ
	術前両眼視機能	200sec	500sec
	弱視の有無	無	有
	手術時年齢	3歳7ヵ月	4歳頃
	術式	BMR 5mm	BMR 6mm
	術後眼位	正位	正位
	術後両眼視機能	60sec	100sec
術後外斜視	発症年齢	31歳頃	10歳頃
	契機	不明	不同視の進行
	視力	Vd=0.9(1.2×+0.50D ⊂ cyl-1.75D Ax5°) Vs=0.7(1.2×+0.75D ⊂ cyl-1.50D Ax170°)	Vd=1.0 Vs=1.0
	眼位	XT45Δ	XT16Δ
	眼球運動	軽度内転制限	記載なし
	複視の有無	無	有
	両眼視機能	40sec	(-)
	外斜視の治療	手術	屈折矯正

ET : 内斜視, BMR : 両内直筋後転術, XT : 外斜視.

方, 本症例は31歳頃に外斜視を発症し, 斜視角は45Δと大きいが間欠性で, 複視はなく, 40secの良好な近見立体視を認めた. Postらの症例は弱視の既往もあり, 斜視角が小さく両眼視機能も不良で, 間欠性外斜視としては非典型的であるのに対し, 本症例は両眼のごく軽度の内転制限を除き, 典型的な基礎型間欠性外斜視の所見を呈していた.

一般に, 内斜視術後に外斜視を発症する術後外斜視は, その誘因として手術そのものが過矯正であった場合, slipped muscleやstretched scarが生じた場合, 交代性上斜位や弱視, 高度遠視などを合併し, 両眼視機能が獲得されにくい条件下にある場合などが挙げられる. 本症例は, 手術自体や術後経過に問題はなく, 遠視は軽度で視力も良好であり, 交代性上斜位の合併もみられず, 術後外斜視の誘因となりうる上記の因子はないと考えられた.

周期性内斜視は間欠性外斜視の術後に発症する場合があることが知られており, これまでに十数例が報告されている. 植村ら⁹⁾は間欠性外斜視術後に発症する周期性内斜視を consecutive cyclic esotropia (CCE) と名づけ, primary cyclic esotropia (PCE) と区別して扱うことを提唱している. CCEの発症機序については, 間欠性外斜視術後に手術を受けた外直筋の外転制限を伴うことを特

徴とし, 外直筋運動不全の関与が疑われている⁹⁻¹²⁾. 本症例においても間欠性外斜視の術前にごく軽度ではあるが内転制限を認めており, 内直筋の運動不全が外斜視発症の誘因となった可能性も考えられる. ただし, 外斜視の病型は周期性外斜視ではなく, 基礎型間欠性外斜視であった.

予後良好とされる周期性内斜視であっても, 今回の症例のように術後20年以上安定していた眼位が大きく変動する可能性があり, 術後の経過観察と視機能管理の重要性が示唆された.

結語

周期性内斜視に対し幼児期に手術を施行され, 成人になってから間欠性外視を発症した1例を報告した. 少なくとも術後16年間, 経過良好であったが, 術後28年を経過した31歳頃より間欠性外斜視を呈した. 周期性内斜視など予後良好とされる斜視症例においても, 長期予後においては眼位が大きく変動することがあり, 継続的な経過観察と視機能管理が必要であることが示唆された.

文献

- 1) Costenbader FD, Mousel DK, et al : Cyclic esotropia. Arch Ophthalmol 71 : 180-181, 1964.
- 2) Helveston EM : Cyclic strabismus. Am Orthopt J 23 : 48-51, 1973.
- 3) 鈴木ひとみ, 小林順子, 他 : 周期性内斜視の診断における検討. 眼紀 38 : 745-750, 1987.
- 4) 山本佐知, 瀬口ゆり, 他 : 隔日性内斜視の2例. 眼紀 41 : 92-96, 1990.
- 5) 長又有子, 吉村宏子, 他 : 自然軽快した隔日性内斜視の1例について. 眼科 35 : 77-80, 1993.
- 6) 久保田伸枝, 原田政美 : 隔日性内斜視について. 日眼会誌 68 : 297-302, 1964.
- 7) 高橋広行, 鶴岡一英, 他 : 隔日性内斜視の2例. 眼臨 86 : 1447-1449, 1992.
- 8) Post J, Eidsness RB, et al : Consecutive exotropia following surgically corrected cyclic esotropia. Am Orthopt J 57 : 107-110, 2007.
- 9) Uemura Y, Tomita M, et al : Consecutive cyclic esotropia. J Pediatr Ophthalmol 14 : 278-280, 1977.
- 10) 宮島弘子, 明尾 潔, 他 : Consecutive cyclic esotropiaの3症例. 臨眼 39 : 795-799, 1985.
- 11) 利光龍司, 瀧畑能子, 他 : 周期性内斜視の2症例. 眼臨 100 : 129-132, 2006.
- 12) 曹 主徹, 平石剛宏, 他 : 間欠性外斜視術後の周期内斜視の1例. 眼臨紀 4 : 1169-1171, 2011.

