

先天眼振および潜伏眼振

**Congenital and Latent/Manifest Latent Nystagmus:
Differential Diagnosis and Treatment; Foveation;
Acuity; and Oscillopsia Suppression**

L. F. Dell'Osso

先天性眼振および潜伏眼振

Congenital and Latent/Manifest Latent Nystagmus: Differential Diagnosis and Treatment; Foveation; Acuity; and Oscillopsia Suppression

L. F. Dell'Osso

1. “infantile nystagmus”と“良性”眼振

幼児期にしばしば見られる眼振には、いくつかのタイプの“良性”眼振が存在する。これらは“infantile nystagmus”という一つの範疇にまとめられるが、実際にはそれぞれ特異的な波形およびメカニズム、異なった特徴ある臨床像を有する眼振である。それらには先天性眼振(CN)、潜伏/顕性潜伏眼振(LMLN)、點頭てんかんが含まれる。さらに、CNの中には遠くの視標を固視する時に、意図的に内斜視を作って眼振を弱めることができるものがある。このような“nystagmus blockage syndrome”は、低振幅のCNかMLNのいずれにも認められる。また、CNとLMLNの両方の波形が別々あるいは組み合わせられて認められることがある。

2. “症候性”眼振

一方、幼児は“症候性”眼振をも呈する。これにはdownbeat nystagmus(下部脳幹の構造異常を示す)、epileptic nystagmus、単眼性眼振(視神経腫で起こり得る)、前庭性眼振(前庭の非対称による)およびいわゆる“盲に見られる眼振”が含まれる。この“盲に見られる眼振”は真の眼振ではなく正確に言えば“眼の遊走”である。

症候性眼振と良性眼振とを鑑別しなければならないのは明らかで、前者に対して神経学的精密検査と出来る限りの治療を行うことになる。

3. CNとLMLN

良性のinfantile nystagmusのうち主なタイプであるCNとLMLNに焦点を絞って、その特異性、鑑別診断、治療、中心窩視能、動揺視の抑制および視力について述べる。

1) CNとLMLNの特異性

CNとLMLNは誤解され易い名称である。CNは必

ずしも生まれながらの“先天性”ではなく、時には出生時には現れず、小児期とか10歳代さらには成人になって現れることがある。そこで、“先天”という語句は眼球運動系の特別な不安定性素因を生来から有していると解釈するのが良い。同様に“潜伏”という語句も誤った名称である。これは片眼を遮閉した時に明確に認められるために“潜伏眼振”という名称の起源となっている。しかし、事実上、全ての症例は両眼開放していても非常に小さい程度の眼振が認められる。この現象に対してKestenbaumは“顕性潜伏”という撞着語で呼んでいる。したがって、LMLNは誤り(潜伏)と撞着語(顕性潜伏)から成り立つ名称を持った一つの状態である。著者は、片眼を遮閉した時に眼振が記録される時には“LN”を用い、両眼開放時にも眼振が記録される時には“MLN”を、そして“LMLN”は片眼または両眼の両方の状態で眼振を検討する場合とか両者のいずれの状態でも認め得る一つの眼振型を示す場合に用いる。

2) CNとLMLNの鑑別診断

CNとLMLNの鑑別には眼球運動記録でより明確に診断することが出来る。いずれも幾つかの特異的な波形を示すが、臨床的特徴が類似しているため臨床的観察のみを信頼すると誤った診断を下し、効果のない治療を行う恐れがある。たとえば、いずれのタイプの眼振でも頭位異常や斜視または斜位を示すし、さらに點頭てんかんとかnystagmus blockage syndromeあるいはCNとLMLNの合併例などの場合も臨床的特徴のみを信頼するとより誤診しやすい。

眼振は正確な記録によって初めて鑑別が確実となる。CNの眼球運動波形は(12型がある)、いずれも視標から加速的に離れるという特徴を示す。一方、LMLNの緩徐相は直線性(低振幅性眼振)または速度減少性(高振幅性眼振)である。點頭てんかんの眼振は共同性が変化する振り様眼球動揺で、CNとLMLNは両方とも共同性のある眼球動揺である。LMLNは常に斜視を伴うが、これはLMLNには斜視の存在が必要であるためである。しかし、CNにおける斜視の存在は特異的なもの

The Ocular Motor Neurophysiology Laboratory, Veterans Affairs Medical Center; and the Departments of Neurology and Biomedical Engineering, Case Western Reserve University and University Hospitals of Cleveland; Cleveland, Ohio

別刷請求先: Ocular Motor Neurophysiology Laboratory, Veterans Affairs Medical Center (127A), 10701 East Boulevard, Cleveland, OH 44106 USA

である。ところが、CNの罹病率がLMLNより高いため、斜視と眼振の合併するのはLMLNよりCNの方に多いように思われがちである。

3. CNの治療

1) 一般的治療法

CNの治療にはいくつかの方法があり、そのほとんどが中和点または輻輳による眼振の減弱を利用するという原理に基づいている。中和点を手術的（前後転法）に移動するか、あるいは中和点が正面に近い時にversion prism（中和点が右方向であれば基底を左にする）を用いる。輻輳位で中和する場合は手術と光学法の両方で治療するが、手術法は両内直筋の前転を行い、光学的には両眼に基底外方で患者の屈折異常に $-1.00D$ を加えたvergence prismを装用させる。もし老視がある場合は $-1.00D$ の追加は必要ない（取り除く必要がある）。両方で中和点がある場合は、我々の経験では、輻輳位で中和するのを利用するのが有用である。これらの治療法はいずれも頭位異常の改善よりもCNを低下させる程度が大きい。それは、患者の“固視努力”を全体的に低下させるとともにすべての注視方向でのCNを減弱させる傾向にあるためと考えられている。もし患者の視力障害が求心性障害によるのではなく本来のCNによっているなら、これらの方法で視力改善の可能性はある。

2) その他の治療法

その他の方法で、特に中和点や輻輳位での中和もないCNに有効な治療法がある。たとえば、ソフトコンタクトレンズ装用でCNが低下するが、これは三叉神経の眼部領域の刺激のためである。このことは前頭部とか頸部での他の刺激法の開発に応用され、同部の電気および振動刺激でCNの低下を来すことが示されている。頸筋の針療法は同様のメカニズムにより効果があるのだろう。最後に、バイオフィードバック法はコントロールされた実験的環境下ではCNの低下が認められるが、自然な状況下での有効性は未だ示されていない。

4. LMLNの治療

LMLNには斜視手術矯正が適応である。LMLNを有する幼児の斜視の早期手術によってMLNからLNへの転換が認められる。そのため両眼開放下での視力改善が得られる。晩期の斜視手術ではMLNを減少させるが、MLNを消滅させるまでには至らない。

5. CNにおける固視メカニズム

CNにおける中心窩視能力の注意深い研究によって、大きい眼球動揺にもかかわらず極めて正確に固視するメカニズムが明らかになっている。中心窩視時間のサイクルには $10\sim 20\text{ minarc}$ の標準偏位が認められるが、正常固視では $5\sim 10\text{ minarc}$ である。さらに、水平方向のCNでは垂直面の固視は正常である；ほとんどのCNは水平方向にわずかの回旋性要素を伴っている。位相面（眼位と速度の相関をプロットしたもの）を解析すると、

CNの固視状態、滑動性眼球運動、前庭眼反射の要素が分析できるが、中心窩視時間の重要な期間は全ての要素が正常範囲以内であった。

6. CNでは動揺視を知覚しないのは何故か？

CNが発見されて以来“なぜ、CNでは動揺視を知覚しないか？”という疑問がある。後天性に眼振を来した成人では眼前の環境が幻想的に動くのを経験する。4人のCN症例の研究から動揺視抑制の能力についての幾つかの理由付けが可能となった。まず、否定出来る事項としては、①低視力によって動きを感知する閾値を上げる、②中心窩視時間以外は視力が全く抑制される、③CNの急速相からsaccadic抑制がある、である。他の2つの可能性として、④網膜外情報の存在、⑤中心窩視時間の情報のみを優先する力がある、という事項については不明であった。

しかし、さらに2人の稀なCN例から初めて動揺視抑制の理由が判明した。一人は年をとってから一過性の水平性動揺視が出現した例で、他の一人は固視眼に依存する面に動揺視が発現したCN例であった。

最初の症例では、正常人では良好な視力が得られる眼球の位置と速度の領域内で、波形の中心窩視時間が繰り返されており、そのときは動揺視を来さない。しかし、中心窩視時間がその“正常に発達した領域”を欠いている時のみに動揺視が認められたのである。つまり、“中心窩視の窓”を有する位相面がCNの軌道に重乗され、この安定性が存在したり欠けたりする。すなわち、軌道がこの“中心窩視の窓”に入り込むのに失敗すると動揺視を知覚することになる。しかし、この例はCNと動揺視ともに水平面であったため、動揺視の方向がCNの波形自体に規定されるのか、中心窩視時間の動きによっているのかどうかは確定できなかった。

2番目の症例はCNがあり後天性の動揺視を来した例で、本例から動揺視抑制のメカニズムと動揺視の方向性とCNおよび中心窩視時間との関連性が明らかとなった。症例が右眼で固視している時には水平性の動揺視が主に見られ、左眼固視すると垂直性の動揺視が優位となった。CNは右眼が斜め方向で、左眼が水平性の楕円形であった。急速相は固視している方の眼に依存し、固視眼では下方鼻側に動き、抑制眼は耳側上方に動いた。水平面では逆転性の潜伏性眼振の成分を示した。

位相面、共同性（右眼 vs 左眼）、および眼位と速度の奇跡（水平方向 vs 垂直方向）を解析すると、各々の面における動揺視の方向と眼球運動の適切なパラメーターとの関連性がわかる。本例において右眼固視時での水平方向の動揺視は、CN波形の中心窩視時間が水平方向の眼位が不安定なために知覚されたもので、左眼固視時での垂直方向の動揺視は中心窩視時間が垂直方向の速度が不安定なためであった。動揺視の方向は、両方の面における正常に発達した中心窩視時間の繰り返しが欠如して

いるときのみに見られる固視眼の動きに一致していた。このように、“中心窩視の窓”の領域で視標を繰り返し中心窩視する能力によって動揺視を抑制させることが出来たのである。ある一面においてその能力が欠如するとその面における動揺視を生じ、CNの面とは無関係であるが、両面における欠如ではCNの動きに応じた動揺視を来す。

7. LMLNでは動揺視を知覚しないのは何故か？

関連する問題に、“なぜ、LMLNの患者は動揺視を訴えないか？”という疑問がある。CNの波形は急速相後の中心窩視時間に続いて加速性に視標から離れる。しかし、LMLNの波形はそのような中心窩視時間がなく、減速性の緩徐相の始めの速度も極めて速い。このような波形は本来、良好な視力も動揺視抑制も得られないはずであるのに、これらはLMLNの特性である。

そこで、我々はLMLNがあり良好な視力(20/15)の症例にCNと同様の解析を行った。この症例では、斜視のない期間(すなわち、視標の網膜像が両眼の中心窩領域内にある)の時にはMLNが無いことが明らかとなった。しかし、斜視と低振幅のMLNが顕性化すると、直線性の緩徐相が遅い網膜ずれ速度で視標の像を中心窩から離れさせ、急速相がその像を中心に戻っていた。この事は以前行ったレーザー視標による網膜動画法および検眼鏡検査法での分析と一致しており、低速度のドリフトは視力を妨げないし動揺視も来さなかった。

一方、より高振幅のLNやMLN(いずれも斜視が顕性化)では急速相で固視眼が視標を差し越すため、視標固視は減速性の緩徐相の最後の低速度時期に行っている。位相面の解析ではCNに要求される“中心窩視の窓”領域が、LMLNにおいても同様に必要であることが確認されている。この現象は衝動性眼球運動機構の賢明な応用で、網膜位置異常を減弱するという通常の働きではなく、網膜位置異常を創り出すという働きを行っているのである。このように、LMLNは視標固視においては、丁度CNがそうしているように、緩徐相での低速度かつ網膜ずれの少ない部位を用いて良好な視力と動揺視の抑制を可能にしている。

CNとLMLNの違いは単に中心窩視時間の部位の違いであり、CNでは緩徐相の最初の部分で、LMLNではその最後の部分で行っているのである。CNとLMLNにおける中心窩視時間は、見ようとする視標の像が中心窩に近い時および視界全体像の網膜ずれ速度が低い時に見られる単なる間隔である。それはまた、何らかの理由で、うまく動揺視抑制が可能な正常な中心窩視機能発達がある場合の視力が極めて良好なときに見られる間隔でもある。

8. 眼振中心窩視機能：NFF

CNの固視の研究から、CNの強度よりもCNの中点をより正確に測定し得る眼振中心窩視機能(NFF)法

を開発した。NFFは眼振サイクルの中心窩視時間の変数、中心窩視時間における中心窩視の眼位と速度の標準偏差値から構成されている。これらは視力の決定に役立つ変数でもあるため、NFFで少なくとも正常以下の視力での視力程度を示すことができると考えている。また、LMLNでも同じ条件下では視力を推定するのに有用である。

以上のことから、良好な視力を得るためには、視力を悪くしている眼振のタイプには無関係に、同じクライテリアが満たされる必要があると推定される。

9. 眼振視力機能：NAF

視力が非常に良い場合はNFFが飽和し視力のわずかな変化に反応しない。そこで、現在、我々はNFFと同様の変数ではあるが視力と直線関係を示す眼振視力機能(NAF)法を開発している。

(川崎医科大学眼科学教室 水川憲一、田淵昭雄訳)

Keywords: congenital nystagmus, latent nystagmus, oscillopsia, acuity

文 献

- 1) Dell'Osso, L. F.: Nistagmo infantile. In: Traccis S. (Ed): *Il Nistagmo Fisiologico e Patologico*, Pàtron, Bologna, pp 127-145, 1992.
- 2) Dell'Osso, L. F., Ellenberger, Jr. C., Abel, L. A. and Flynn, J. T.: The nystagmus blockage syndrome: Congenital nystagmus, manifest latent nystagmus or both?, *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 24: 1580-1587, 1983.
- 3) Dell'Osso, L. F.: Congenital, latent and manifest latent nystagmus - similarities, differences and relation to strabismus, *Jpn. J. Ophthalmol.*, 29: 351-368, 1985.
- 4) Dell'Osso, L. F. and Daroff, R. B.: Congenital nystagmus waveforms and foveation strategy, *Doc. Ophthalmol.*, 39: 155-182, 1975.
- 5) Dell'Osso, L. F., Schmidt, D. and Daroff, R. B.: Latent, manifest latent and congenital nystagmus, *Arch. Ophthalmol.*, 97: 1877-1885, 1979.
- 6) Weissman B. M., Dell'Osso, L. F., Abel, L. A. and Leigh, R. J.: Spasmus nutans: A quantitative prospective study, *Arch. Ophthalmol.*, 105: 525-528, 1987.
- 7) Dell'Osso, L. F., Traccis, S. and Abel, L. A.: Strabismus - A necessary condition for latent and manifest latent nystagmus, *Neuro-ophthalmol.*, 3: 247-257, 1983.
- 8) Dell'Osso, L. F., Traccis, S., Abel, L. A. and Erzurum, S. I.: Contact lenses and congenital nystagmus, *Clin. Vision Sci.*, 3: 229-232, 1988.
- 9) Dell'Osso, L. F., Leigh, R. J. and Daroff, R. B.: Suppression of congenital nystagmus by cutaneous stimulation, *Neuro-ophthalmol.*, 11: 173-175, 1991.
- 10) Dell'Osso, L. F., Van der Steen, J., Steinman, R. M. and Collewijn, H.: Foveation dynamics in congenital nystagmus I: Fixation, *Doc. Ophthalmol.*, 79: 1-23, 1992.
- 11) Dell'Osso, L. F., Van der Steen, J., Steinman, R. M. and Collewijn, H.: Foveation dynamics in congenital nystagmus II:

- Smooth pursuit, *Doc. Ophthalmol.*, 79: 25-49, 1992.
- 12) Dell'Osso, L. F., Van der Steen, J., Steinman, R. M. and Collewijn, H.: Foveation dynamics in congenital nystagmus III: Vestibulo-ocular reflex, *Doc. Ophthalmol.*, 79: 51-70, 1992.
 - 13) Leigh, R. J., Dell'Osso, L. F., Yaniglos, S. S. and Thurston, S. E.: Oscillopsia, retinal image stabilization and congenital nystagmus, *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 29: 279-282, 1988.
 - 14) Dell'Osso, L. F. and Leigh, R. J.: Foveation period stability and oscillopsia suppression in congenital nystagmus. An hypothesis, *Neuro-ophthalmol.*, 12: 165-183, 1992.
 - 15) Dell'Osso, L. F. and Leigh, R. J.: Ocular motor stability of foveation periods. Required conditions for suppression of oscillopsia, *Neuro-ophthalmol.*, 12: 303-326, 1992.
 - 16) Dell'Osso, L. F. and Leigh, R. J.: Daroff, R. B. and Remler, B. F.: Foveation dynamics and oscillopsia in latent/manifest latent nystagmus., *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 34: 1125, 1993.
-