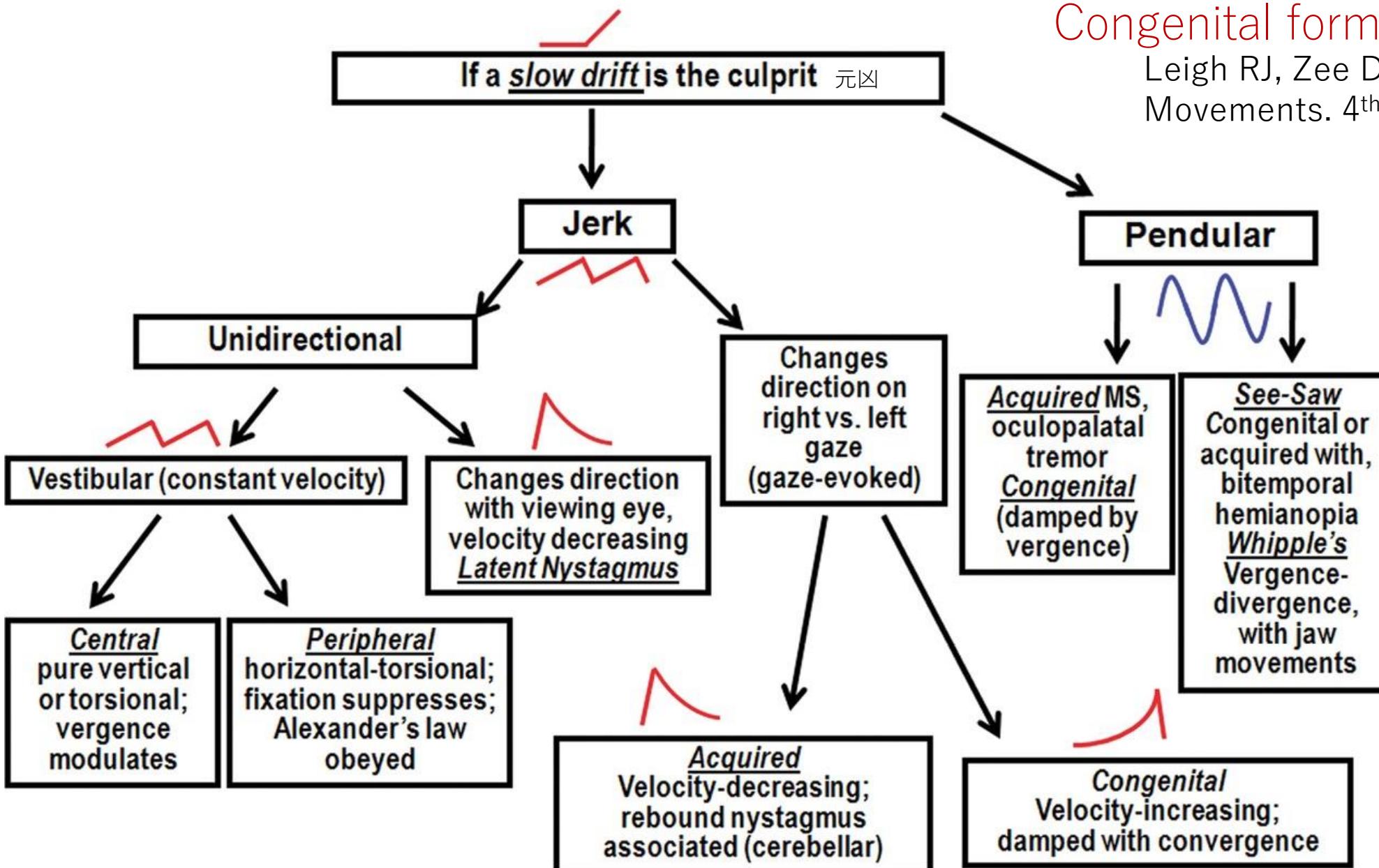


小児神経眼科学の異常頭眼球運動

横地健治

A Flow Chart to Aid Classification of Nystagmus

Is fixation impaired because of a *slow drift*, or an *intrusive saccade*, away from the target?



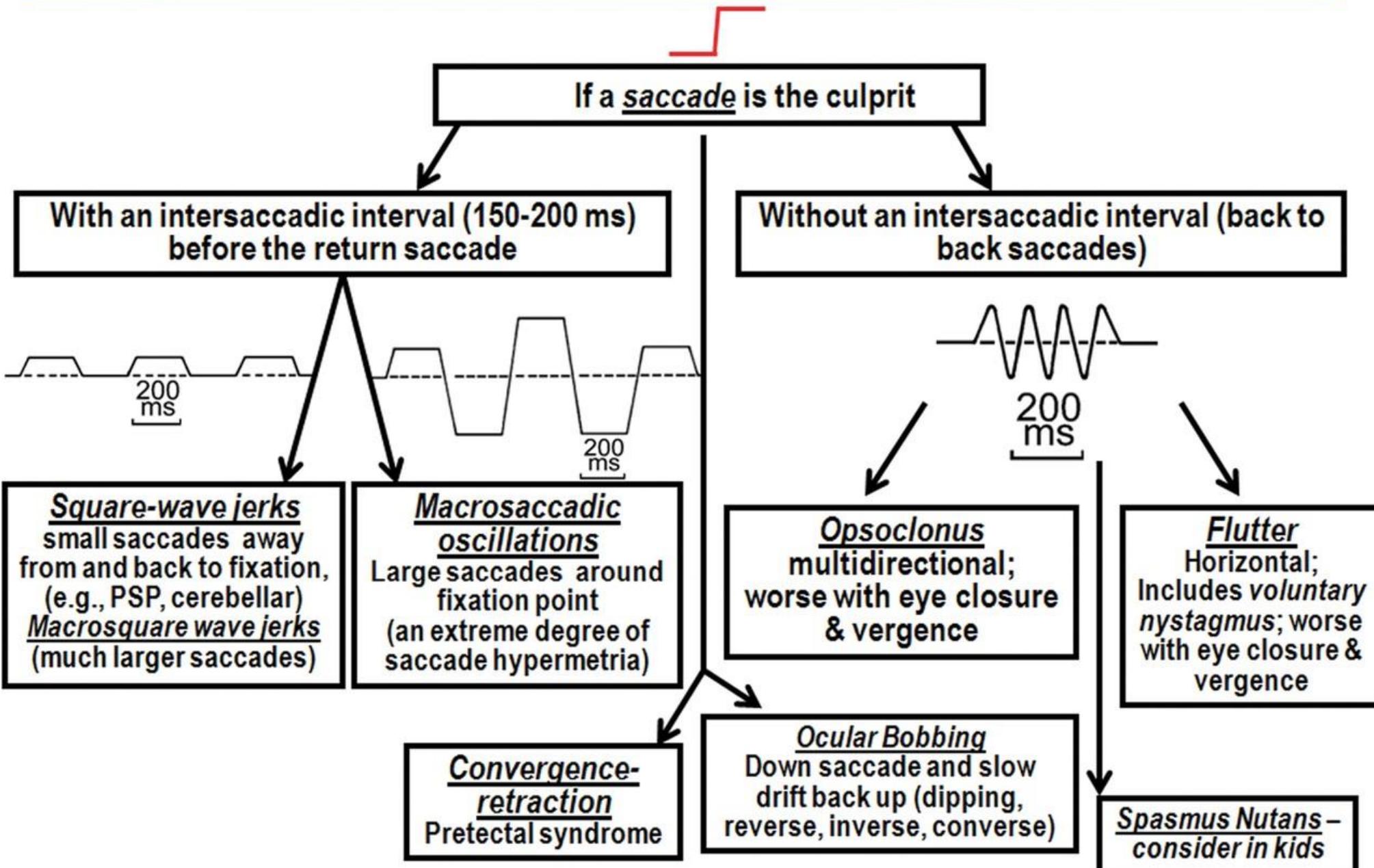
Congenital form of nystagmus

Leigh RJ, Zee DS. The Neurology of Eye Movements. 4th. 2006.

A Flow Chart to Aid Classification of Saccadic Intrusions

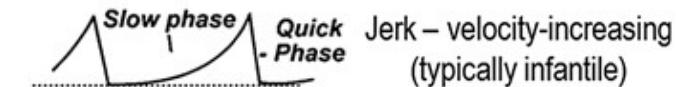
3

Is fixation impaired because of a *slow drift*, or an *intrusive saccade*, away from the target?



Clinical Features of **Infantile Nystagmus Syndrome** (Congenital Nystagmus)

- Present from birth or early infancy
- **Usually conjugate, horizontal**; smaller torsional or vertical components
- Pendular or increasing-velocity waveforms punctuated by **foveation periods** during which the eyes are transiently still and aimed steadily at the object of interest
- Suppresses on convergence or with eyelid closure
- Accentuated by visual attention or arousal
- Often minimal when the eyes are near one particular orbital position (**null zone**)
- Accompanied by head shaking or head turn



Clinical Features of **Latent Nystagmus** (Fusional Maldevelopment Nystagmus Syndrome)

- Present since infancy; associated with **strabismus** and **lack of binocular vision**
- Evoked or enhanced by covering one eye; hence, also called “**occlusion**” nystagmus
- Direction may be influenced by “attempt” to look out of one eye, even in complete darkness
- Conjugate, **horizontal nystagmus beating away from covered eye**
- May have an associated torsional component (pendular or jerk) and vertical upbeating component
- Slow phases may have linear- or decreasing-velocity waveforms
- Smooth-pursuit asymmetry depending on viewing eye and ongoing nystagmus
- Associated with dissociated vertical deviation (DVD; eye under cover deviates up)

Clinical Feature of **Spasmus Nutans Syndrome**

- Characterized by **nystagmus**, **head nodding**, and **abnormal head positions** developing during first year of life
- Nystagmus is intermittent, small-amplitude, high-frequency (“shimmering”); variably disconjugate or disjunctive; greater in the abducting eye; may have vertical component; more evident during convergence
- Head nodding is irregular, with horizontal or vertical components
- Strabismus and amblyopia may coexist
- Normal ophthalmoscopic examination and normal magnetic resonance imaging (MRI) of visual pathways are required to rule out structural lesions
- Spontaneously remits in 2–8 years

Nystagmus associated with disease of the retina and ocular media



Leber's congenital amaurosisによるcomplete blindness

- ・視覚系のどこに障害があっても、それが完全か不完全かを問わず、眼振は起こる
- ・二つの機序で起こる
 - ・固視系に視覚情報がいかない
 - ・視運動系をcalibrateできない

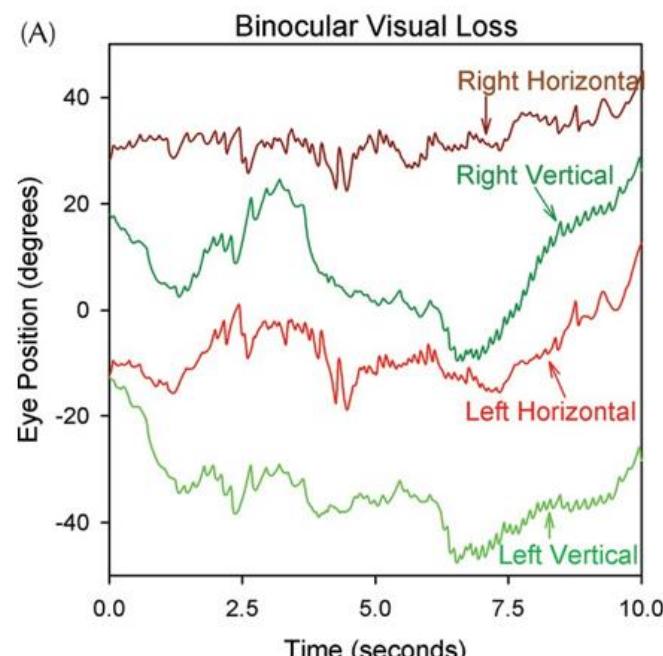
(Hertle RW, Dell'Osso LF. Nystagmus in Infancy and Childhood. 2013)

Clinical Features of Nystagmus Associated with Disease of the Visual Pathways

- Lesions of the eye or optic nerve:
Bilateral visual loss causes **continuous jerk nystagmus**, with horizontal, vertical, and torsional components and a **drifting “null” position**
- Lesions affecting posterior cortical areas:
Low-amplitude horizontal nystagmus beating toward the side of the lesion

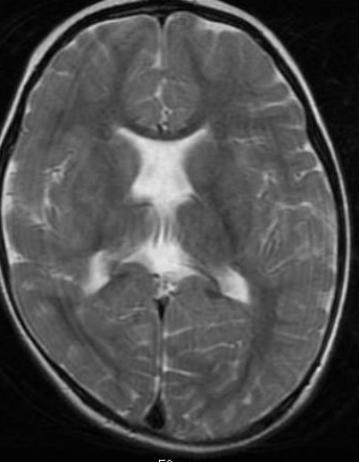
その病態は

- (1) an inability to generate visually guided eye movements such as pursuit and saccades to correct for drifts of the eyes
- (2) loss of the “error signal” that normally drives long-term ocular motor adaptation and tunes eye movements to changing visual demands.



A wandering null point

The null point—the eye position at which nystagmus direction changes—continuously fluctuates, thus reflecting loss of the “set point” of the ocular motor system



Septo-optic
dysplasia

日常生活を妨げる
視覚障害はない

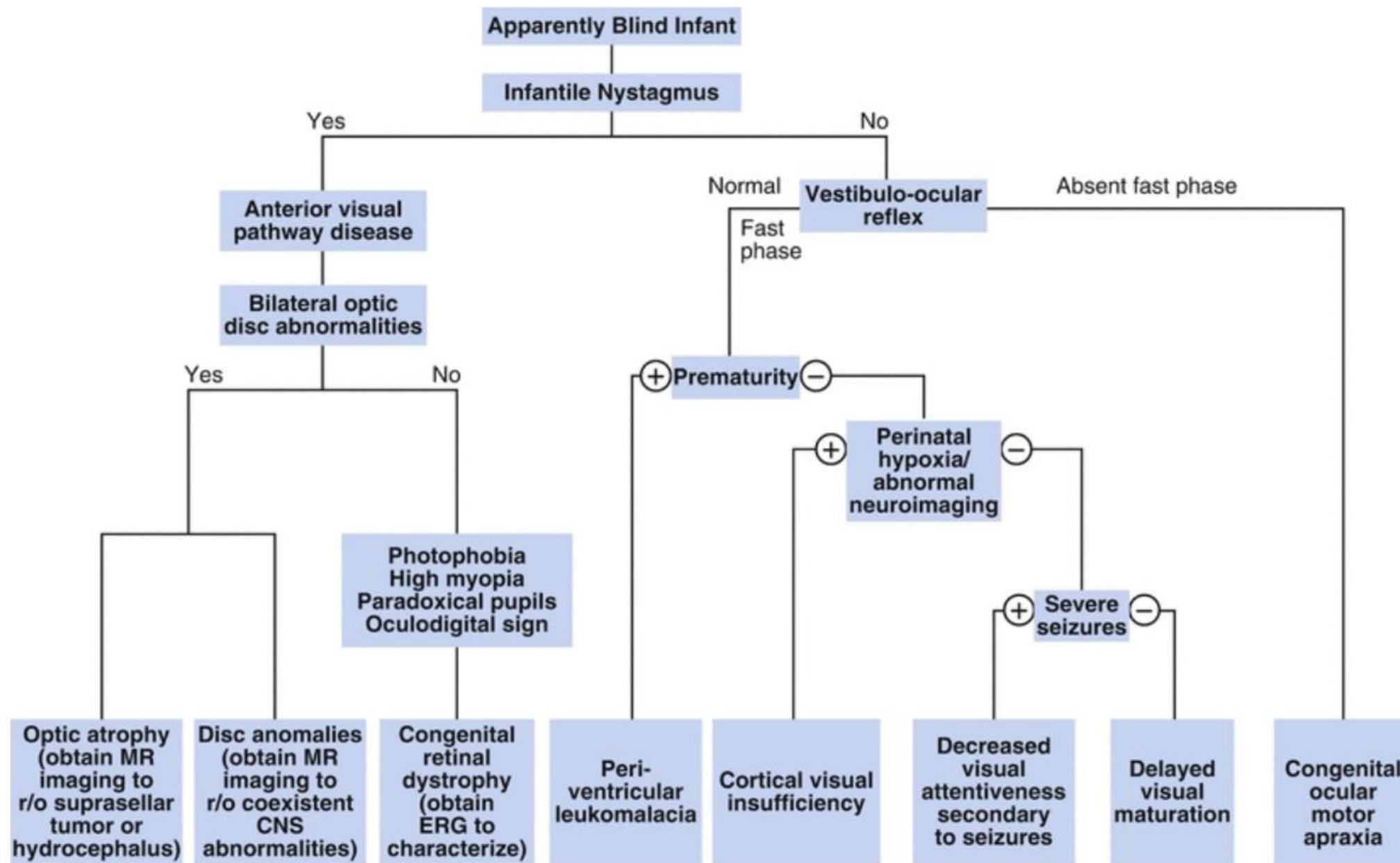
Tonic downgaze
(=Paroxysmal ocular downward deviation (Yokochi))

- ・斜め上↔斜め下
- ・眼瞼と連動

✓ こうした眼球運動は、congenital nystagmusとして位置づけられていない

The apparently blind infant

Brodsky MC. Pediatric neuro-ophthalmology. 3rd. 2016.



- congenital nystagmusは8-12wで出てくる。生後の前眼部障害で1m経ってから眼振が出現する
- eccentricな頭位、 noddingは異常眼球運動に随伴する
- rovingまたはdrifting eye movementsとnystagmusは区別する 前者の意義は不明確
- infantile nystagmusは前眼部病変の症候である
- 網膜症で瞳孔反射はparadoxicalあり。 CVI (cortical visual impairment) では瞳孔反射は正
- photophobia or photalgia(光痛症)は網膜症で起こる。 CVI の1/3で起こる (視床thalamic dazzleか大脳由来)。
- CVIでは逆にlight-gazingあり。 蛍光灯の室内光のgazeあり。まだ不明。 photophobiaと共に存する。強迫行動である。
- Eye pressing (oculodigital sign)は網膜症で起こる。片側眼病、 CVI、 media opacities、 optic nerve病では起きない。機械的に神経節細胞を刺激して、 phosphene(眼内閃光)を出す解釈あり。著者は、固有覚と感覚入力のmismatchによる a phantom limb syndromeと信じる。
- eye pressingとrubbing・pokingは違う。健常児は眠いと目を擦る。severe IDは目を突く(poke)か角膜をrubする。
- 網膜症でfinger wavingあり。
- Overlooking (見おろす) は網膜症でよく見られる。網膜症で下方視野は初期は保たれるためと解す。dystonic posturingと関連しうる。cerebellar flocculiへ眼球下転入力ができないので、 tonic upazeとなると著者は信じる。

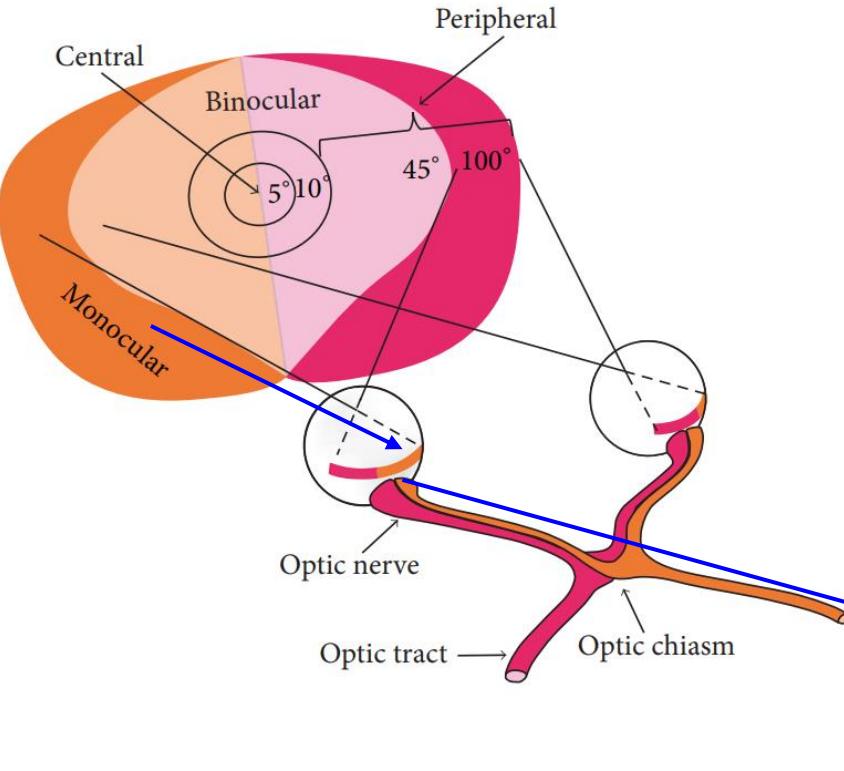
CVAのthe 4 A's: acuity, assimilation, attention, apraxia

- Visual crowding: なじんだものは見やすい。近くで見たがる。背景がplainで見やすい (crowding phenomenon)。関心のあるものからよく、look awayする (周辺視を使うように)。
- Fluctuations : 変動する
- Luminance : low-luminanceの方が見やすい。動くものの方が見やすい (背側路障害は別)。車内の方が見やすいことあり。蛍光灯を好む (意味不明)。
- Color perception: 形より色の方がわかりやすい。
- Eccentric gaze: 頭をそらしやすい。特に、ものに手を伸ばすとき (reach out for) downward gazeとなりやすい。脳障害側をgazeしやすい。中心視より周辺視を好む。central scotomaがあり、temporal crescentのspareによるか (有線野前部の機能)。
- Cortical CVI: horizontal conjugate gaze deviation (目と頭が同側に向く。頭の後ろを見るように), constant exotropia, none or intermittent nystagmus
- Subcortical CVI: tonic down gaze, esotropia>exotropia, latent or infantile nystagmus
- PVLのtonic downgaze:
- PVLのhorizontal strabismus: esotropiaが多い, latent nystagmus, dissociated vertical divergence (A pattern)。

Transient ocular motor disturbance of infancy

- Tonic downgaze: paroxysmal ocular downward deviation(Yokochi)はこれに含める。それ以外のtonic gazeあり

*Tonic downgaze*はよく見られるが未整理である

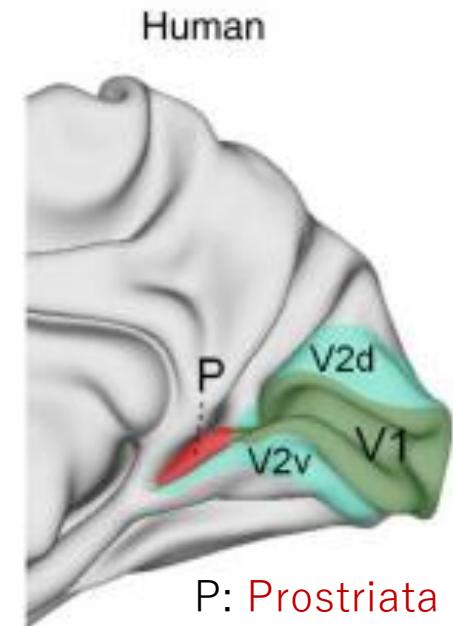


視覚野前部
この部と*prostriata*は一体なのでは?
対側側頭単眼視野部を知覚
↓
temporal crescent syndrome
(half-moon syndrome)

Tamietto M, Leopold DA. Visual Cortex: The Eccentric Area **Prostriata** in the Human Brain. Curr Biol 2018;28:R17-R19.

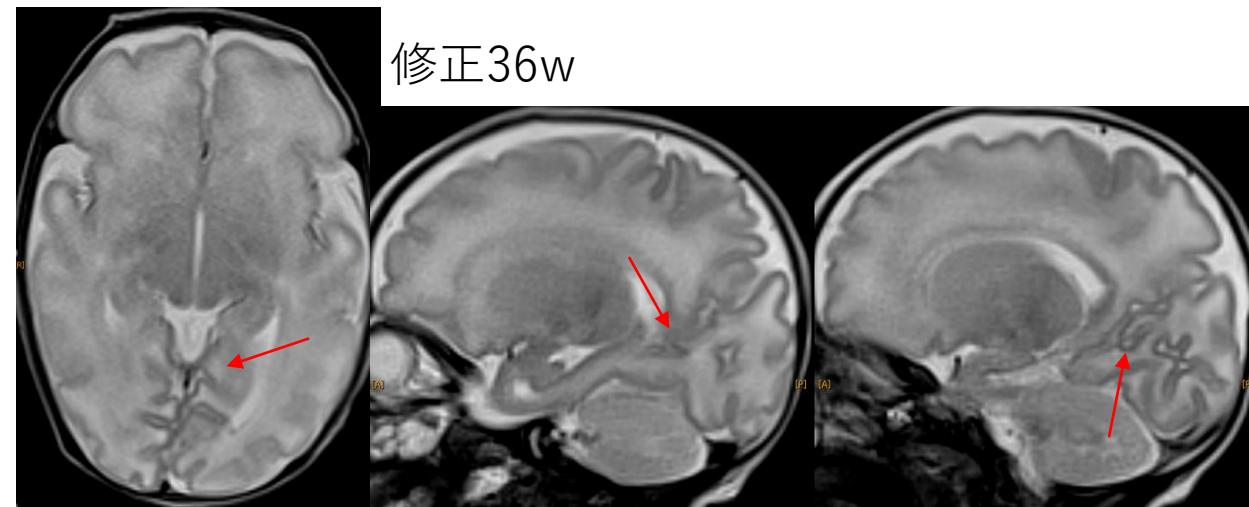
Prostriata

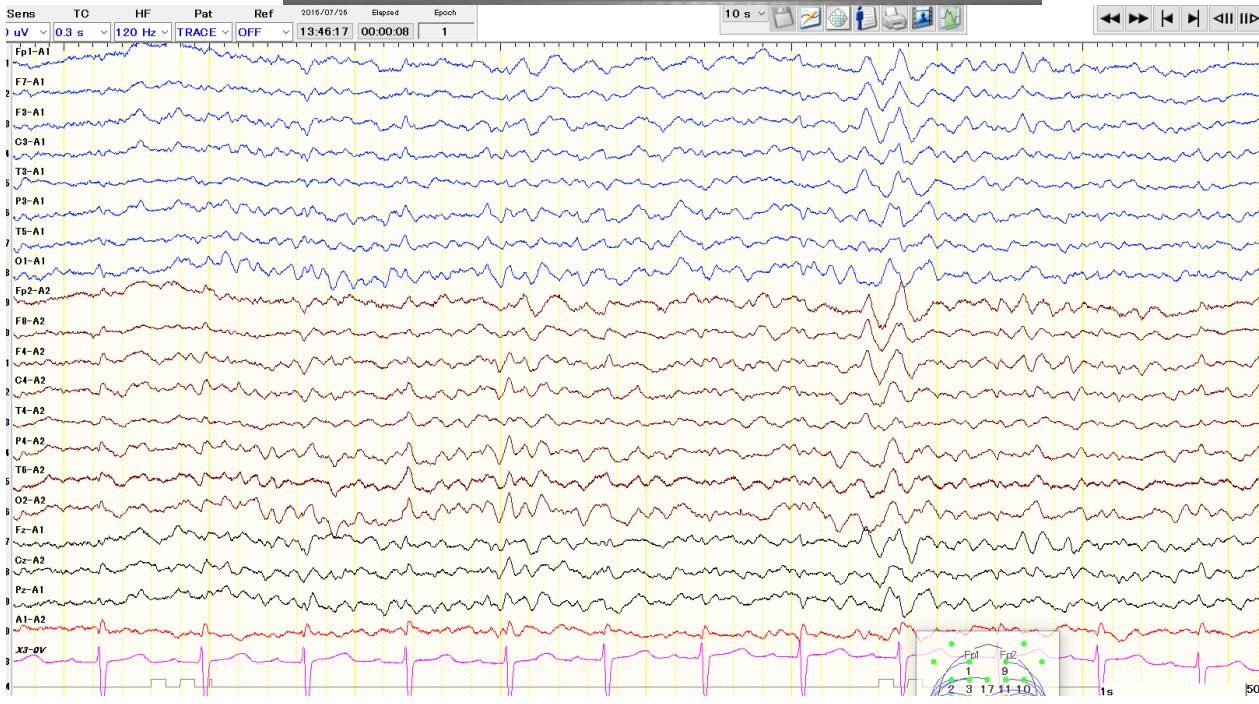
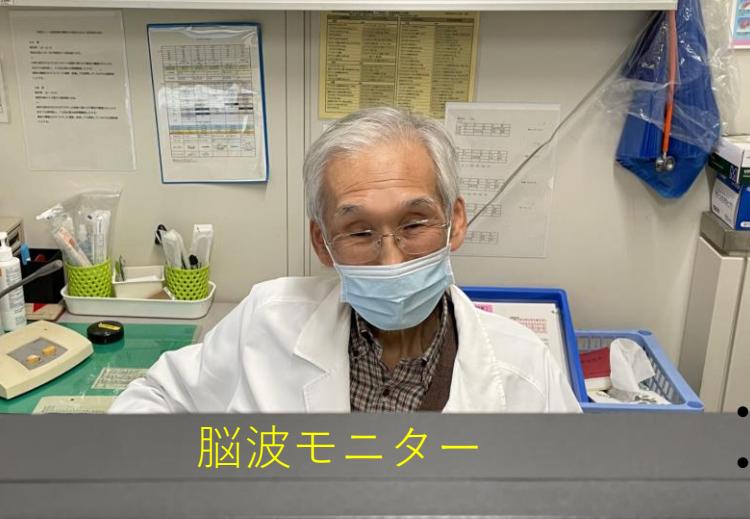
- 発生的に古い辺縁系
- 一次視覚野と海馬体の中間にある
- far periphery の motion 知覚



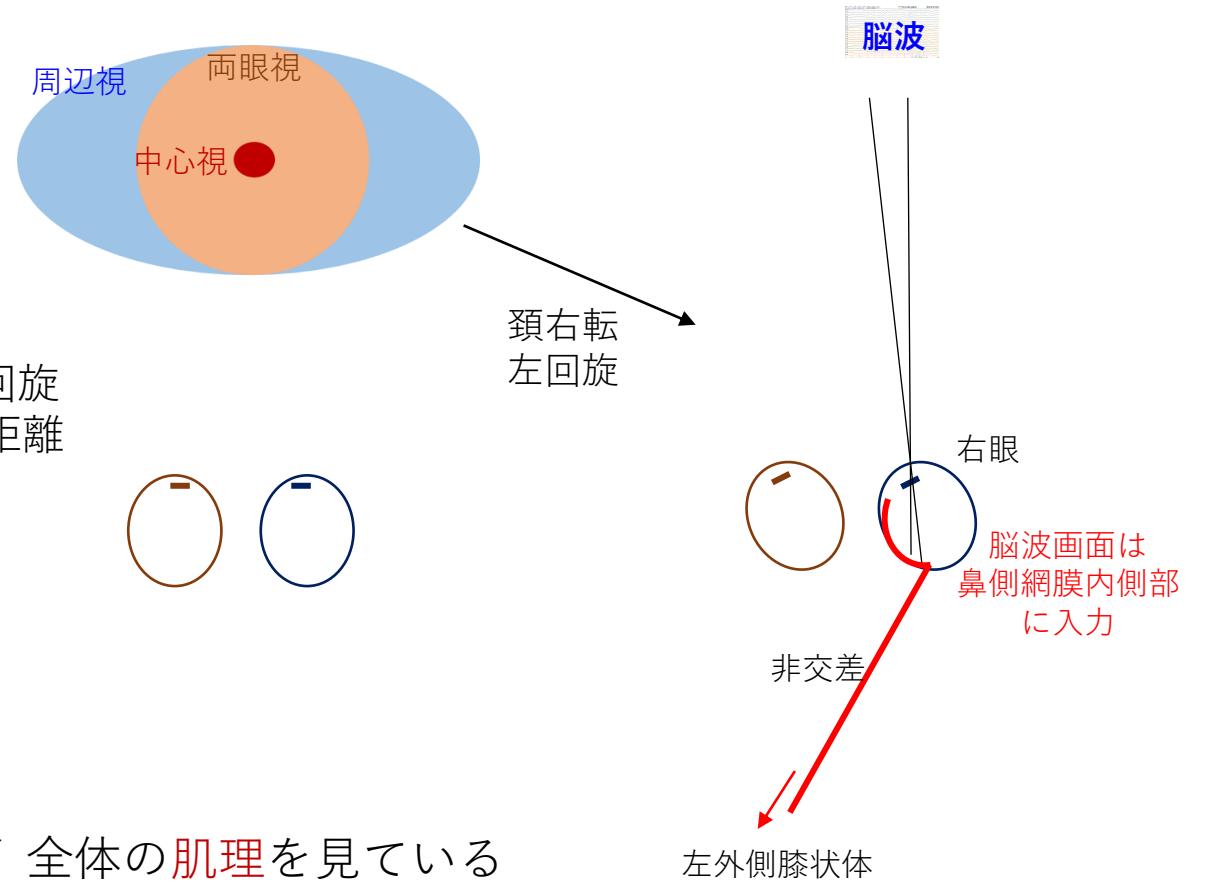
P: Prostriata

後頭葉の早期髓鞘化部に*prostriata*はありそう





- 頸右転・左回旋
 - 視角32度の距離



- ✓ 全体の**肌理**を見ている
texture 左外側膝状体
 - ✓ 画面は動いていた方が見やすい **Optic flow**
 - ・紙脳波では、ページを速くめくりながら、右下を見る
 - 脳波から棘波を発見する視覚作業は、片眼鼻側網膜（黄斑に近位）周辺視で行っている **弱い側方視**

目と目が合わないJoubert症候群の見方はこの弱い側方視であろう



- 正面を見ているようだが、眼前に変化はない
- ✓ 眼前あるものから発生する音を聞いているのか

- 眼を閉じているように見える
- ✓ 薄目で左側を注目しているのであろう

- 左斜め上に眼を動かし(一見白眼)、人を見ている
- ✓ この時の最も確かな視覚行動

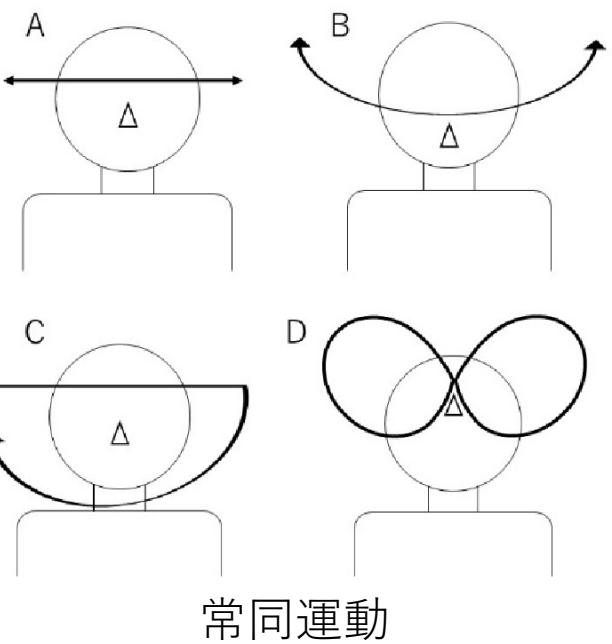
- 眼球上側方偏位による強い左方視
- ✓ 鼻側網膜で一側 far peripheryを見る
(temporal crescent)
- ✓ prostriateも関与か motionに高感度

- 薄目で見る
- ✓ 上下の視野を絞る

➤ 周辺視で、焦点をあてる 中心視の代替

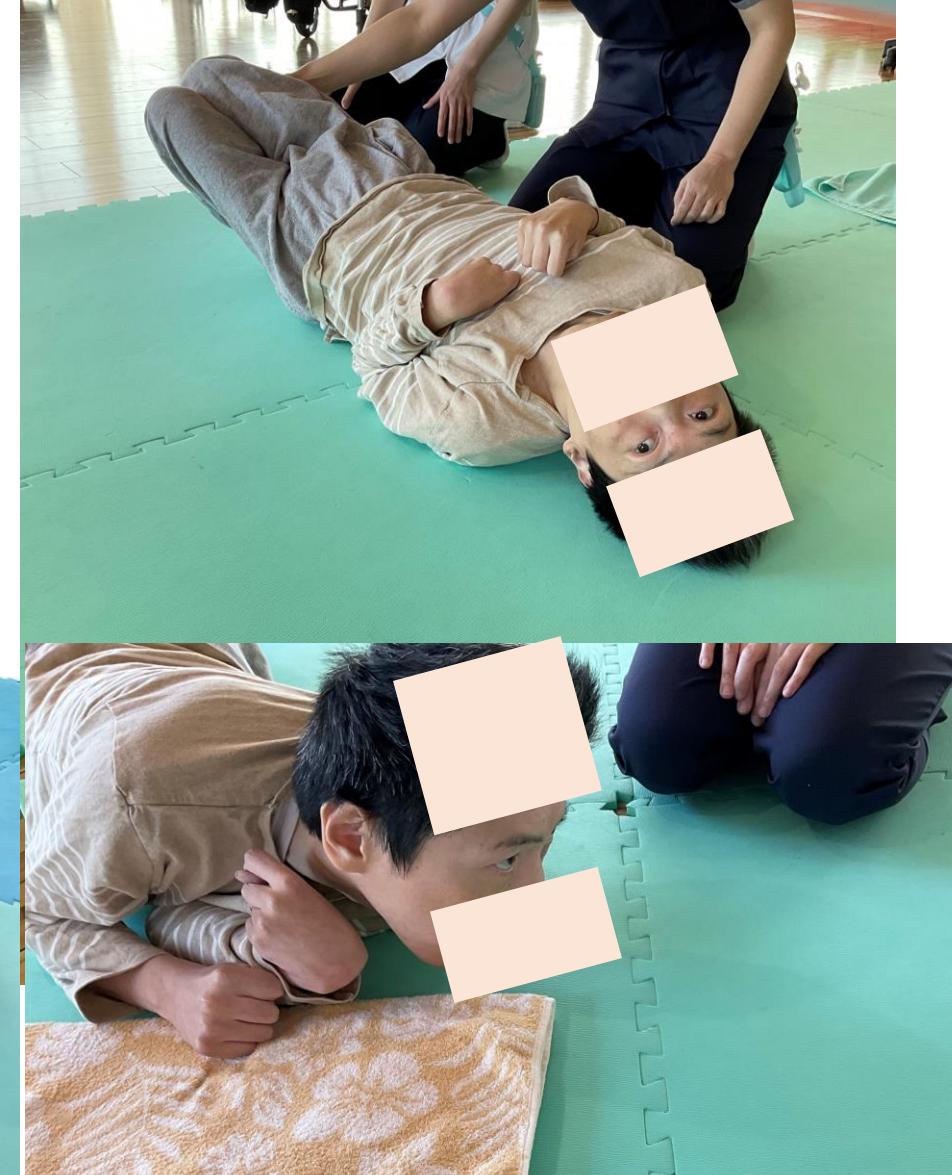
強い側方視

床上から見上げる low-angle視点



振り上げ
首振り

常同運動



小津安二郎



Low-angleの映画監督

加藤泰



Low-angle視点

- 床上のものの大きさ・高さと奥行きが知覚しやすい
 - *眼前のもので遮蔽される範囲が広い
- ヒトの姿勢や動きを知覚しやすい
 - *ヒトの空間内の位置、ヒトのヒトの距離はわかりやすい
- 表情は捉えにくい
- ✓ 横地分類Aに適した視点ではないか