

長江 浩朗 杉野 博崇

徳島赤十字病院 形成外科

要 旨

一卵性双生児の両方に発症した両側先天性眼瞼下垂症を経験したので報告する。本邦では一卵性双生児での発症は報告されていない。症例は6歳男児の一卵性双生児。出生時より両側眼瞼下垂症があった。家系に同症はない。前頭筋の機能を利用した筋膜つり上げ術を施行した。術後軽度の閉瞼障害はあるものの自覚症状はなく、十分な開瞼ができています。

先天性眼瞼下垂症では眼瞼挙筋の機能がほとんどないものが多く、前頭筋の機能を利用した再建が行われる。なかでも前頭筋と瞼板の間に筋膜を移植する方法が広く行われている。本症例でも大腿筋膜を人字型に移植する方法で良好な結果が得られた。

遺伝性先天性眼瞼下垂症の家系で遺伝子解析した報告があり、遺伝子の関与が言われている。一卵性双生児の両方にほぼ同様の症状が見られたことより、本症に対する遺伝子の関与を示唆する症例と考える。

キーワード：先天性眼瞼下垂症，一卵性双生児，筋膜つり上げ術，人字型移植

はじめに

先天性眼瞼下垂症は生まれつき眼瞼挙筋の神経筋単位が欠損しているために起こる先天異常であるが、一卵性双生児での発症は本邦では報告がない。今回、一卵性双生児に発症した両側先天性眼瞼下垂症を経験したので報告する。

症 例

症例1：6歳，男児。

既往歴：特記することなし。

家族歴：一卵性双生児の兄に両側先天性眼瞼下垂症がある。

現病歴：出生時より両側眼瞼下垂があった。眼科を受診したが、視力に影響が無いため経過観察されていた。就学前の眼科検診に受診した際、当科でも一度診察を受けるよう勧められ紹介された。

現 症：眼瞼下垂の程度は軽いが下顎挙上位となっている(図1)。上眼瞼は眉毛を固定した状態では2mm程度しか開かず、眼瞼挙筋はほとんど機能していなかった。

治療と経過：全身麻酔下に左大腿筋膜を用いた前頭筋



図1 症例1 初診時

つり上げ術を施行した(図2)。眼瞼縁より5mmの部位と眉毛上に横切開を加え、その間を眼窩隔膜上で剥離した。6mm幅に切った筋膜の一方に縦切開を加えて人字型とし、瞼板に縫合固定した。瞼縁側の真皮にも糸をかけ、二重瞼となるようにした。眼窩隔膜上のトンネルを通し、約5mm開瞼する程度までつり上げて眉毛上の真皮に縫合固定した。

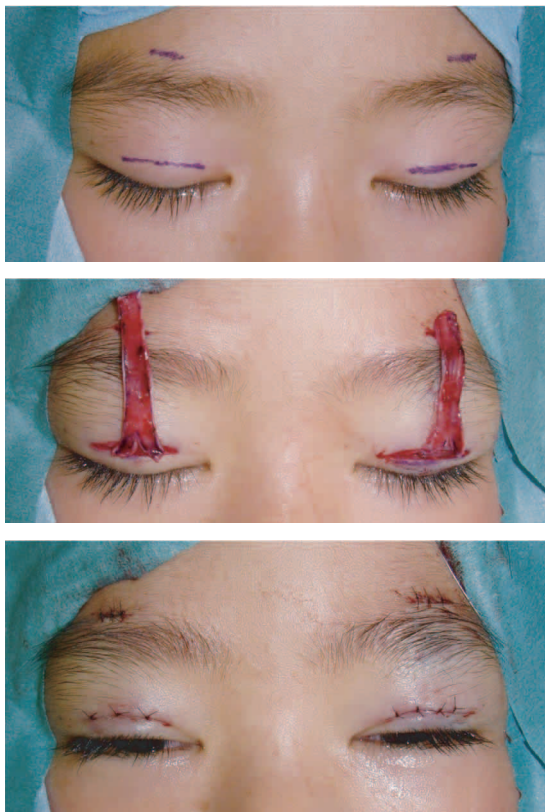


図2 症例1 手術時

術後6ヵ月，開瞼は十分に出来ており下顎挙上位は改善している．閉瞼障害はあるが疼痛等の自覚症状はない（図3）．



図3 症例1 術後6ヵ月

症例2：6歳，男児．症例1の兄．

既往歴：特記することなし．

家族歴：一卵性双生児の弟に先天性眼瞼下垂症がある．

現病歴：出生時より両側眼瞼下垂あり．視力に影響が無いいため経過観察されていた．双子の弟が手術を受け，思い切り瞼を開けることが出来るようになったのをみて手術を希望し受診した．

現症：症例1よりは程度が軽いため下顎挙上位とはなっていない（図4）．上眼瞼は眉毛を固定した状態では2mm程度しか開かず，眼瞼挙筋はほとんど機能していなかった．



図4 症例2 初診時

治療と経過：症例1と同様，全身麻酔下に左大腿筋膜を用いた前頭筋つり上げ術を施行した．

術後5ヵ月，開瞼は十分に出来ており，閉瞼障害はあるが疼痛等の自覚症状はない（図5）．

考 察

眼瞼下垂症の手術は残された眼瞼挙筋の機能を利用する方法と前頭筋の機能を利用する方法の二つに大別される．眼瞼挙筋の機能を利用し，挙筋を短縮する方法は生理的な開瞼が得られる優れた方法である．しかしながら先天性眼瞼下垂症では眼瞼挙筋の機能がほとんどないものが多い．そのため，眼瞼挙筋を短縮して



図5 症例2 術後5ヵ月

も動的な再建とはならず十分な改善が得られないことが多い。したがって主に前頭筋機能を利用したつり上げ術が行われる^{1)~7)}。

つり上げに用いる材料としては自家組織^{1)~5)}と人工物^{6),7)}、両方の報告がある。糸など人工物を再建に用いた場合、自家組織を採取する必要がないという長所があるが、異物を用いる方法であるため、縫合糸の緩み、一定期間経過した後の断裂、創部感染などの合併症が起りやすい。最近でもつり上げ材料に人工物を用いた報告⁷⁾はあるが、形成外科領域では自家組織を使ったつり上げ術が広く行われている。

使用される自家組織としては筋膜が一般的でなかでも大腿筋膜がよく用いられる。移植する形態に関しては様々な報告があるが、筆者らは最近、人字型に細工した筋膜を1本移植する方法を好んで行っている¹⁾。この方法は

- ①必要な筋膜の量が少ない。
- ②術後つり上げ幅の修正が必要となった場合手技が簡単である。
- ③剥離する範囲が狭いため癒着拘縮が起りにくい。などの長所があり有用な方法であると考えられる。

手術時期に関して、視機能あるいは整容的な面では早期に行うことが望ましいことは言うまでもない。しかしながら、術後の拘縮による閉瞼障害や成長への影

響を考慮し治療が先延ばしにされる傾向が強い。自験例でも視力に大きな問題がないことより経過観察されていた。しかし症例1ではすでに下顎挙上位となり手術の適応と考えた。積極的に手術をしている施設では1歳前後²⁾、2歳頃まで⁴⁾、3歳前後³⁾など早期に手術適応年齢を設定している。また長期の術後経過で重篤な合併症が生じたという報告はない。これらのことより希望があれば早期手術を行うべきであると考えられる。

調べ得た範囲では一卵性双生児の両方に発症した先天性眼瞼下垂症の報告は本邦ではまだない。一方国外では12件の報告がある^{8)~11)}。Vestalら¹⁰⁾は過去の報告例で一卵性双生児と二卵性双生児で二人とも発症した率を調べている。それによると一卵性双生児では12組中9組が二人とも発症しているのに対して二卵性双生児では3組すべてが一人だけの発症であった。また、先天性眼瞼下垂症に関する遺伝子解析が近年行われている。Eagleら¹²⁾は5世代に渡り常染色体優性遺伝を示した家系における遺伝子解析で疾患責任領域として1p32-p34.1の領域を特定している。また、McMullanら¹³⁾はX染色体優性遺伝を示した家系でXq24-Xq27.1の領域を特定している。これらのことより先天性眼瞼下垂症には何らかの遺伝子が関与している可能性が高いと思われる。

まとめ

一卵性双生児の両方に発症した両側先天性眼瞼下垂症の治療経験を報告した。6歳時に大腿筋膜を用いた、前頭筋つり上げ術を施行し良好な結果を得ている。今後経過観察の必要があるが、希望があれば早い時期での手術の適応はあると考えられる。

文献

- 1) 長江浩朗, 仙崎雄一: 人字型筋膜移植による先天性眼瞼下垂症の治療経験. 徳島赤十字病医誌 15: 114-117, 2010
- 2) 野口昌彦, 近藤昭二, 野口真由美: 先天性眼瞼下垂症に対する治療戦略. 形成外科 53: 15-26, 2010
- 3) 田中克己, 平野明喜: 前頭筋を利用した眼瞼下垂症の治療. 形成外科 53: 27-36, 2010

- 4) 垣淵正男：先天性眼瞼下垂に対する大腿筋膜による吊り上げ術. 形成外科 52:551-558, 2009
- 5) 戸田千綾, 今井啓介, 辻口幸之助, 他：前頭筋吊り上げ術を施行した先天性眼瞼下垂77症例の検討. 日形会誌 18:418-422, 1998
- 6) Friedenwald JS, Guyton JS: A simple ptosis operation; utilization of the frontalis by means of a single rhomboid-shaped suture. Am J Ophthalmol 31:411-414, 1948
- 7) 福田健児, 垣淵正男, 西本 聡, 他：PTFE糸を用いた眼瞼つり上げ術. 日頭顎顔会誌 23:110, 2007
- 8) Stackhouse JR, Escaravage GK Jr, Dutton JJ: Monozygotic twins with incompletely concordant simple congenital ptosis in a 4-generation pedigree. Ophthalm Plast Reconstr Surg 25:493-494, 2009
- 9) Pradhan M, Hart R, Vincent A: Concordance of congenital ptosis in monozygotic twins. Clin Experiment Ophthalmol 37:747-748, 2009
- 10) Vestal KP, Seiff SR, Lahey JM: Congenital ptosis in monozygotic twins. Ophthalm Plast Reconstr Surg 6:265-268, 1990
- 11) Martin PA, Rogers PA: Congenital aponeurotic ptosis. Aust N Z J Ophthalmol 16:291-294, 1988
- 12) Engle EC, Castro AE, Macy ME et al: A gene for isolated congenital ptosis maps to a 3-cM region within 1p32-p34.1. Am J Hum Genet 60:1150-1157, 1997
- 13) McMullan TF, Collins AR, Tyers AG et al: A novel X-linked dominant condition: X-linked congenital isolated ptosis. Am J Hum Genet 66:1455-1460, 2000

Bilateral congenital blepharoptosis in monozygotic twins

Hiroaki NAGAE, Hirotaka SUGINO

Division of Plastic Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

Here, we present the case of concordance of bilateral congenital blepharoptosis in monozygotic twins. This is the first report of congenital blepharoptosis in monozygotic twins in Japan.

Six-year-old monozygotic twin boys developed bilateral blepharoptosis. There was no other family history. To correct the deformity, a left fascia lata graft was inserted between the frontal muscle and the tarsus under general anesthesia. At about 6 months after the operation, they showed good results.

Congenital blepharoptosis patients have little levator palpebrae superioris muscle function. Therefore, frontal muscle suspension with autogenous fascia is usually applied. Good results were achieved for sling operation using a fascia lata graft shaped in the form of the Chinese character *hito* (人).

Genetic analysis was reported for hereditary congenital blepharoptosis pedigrees, and 2 modes of inheritance are known. Concordance of bilateral congenital blepharoptosis in monozygotic twins supports a transmissible genetic defect as contributing factor to the development of congenital blepharoptosis.

Key words: congenital blepharoptosis, monozygotic twins, sling operation, graft shaped like the Chinese character *hito* (人)

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 16:73-76, 2011