

いので、ハビリテーションは専門家との連携のもとにできるだけを早期から行ったほうがよい。

## 文献

- 1) 園田和孝, 井上和彦, 梶原真人: 超低出生体重児にかかわる疫学. 周産期医学 31:1273-1278, 2001
- 2) 中村 肇: 周産期医療の新たなパラダイムを求めて. 日本新生児医学会雑誌 38:593-599, 2003
- 3) 十川治恵, 山下啓行, 榎 保堅・他: 極低出生体重児における未熟児網膜症の検討. 臨眼 52:1063-1066, 1998
- 4) 伊藤大蔵, 大庭静子, 秋元政博・他: 出生体重1000 g以下の未熟児の推移—症例数, 死亡率, 網膜症発症状況—. 眼臨医 93:591-595, 1999
- 5) Larsson E, Carle-Petrelus B, Cernerud G et al.: Incidence of ROP in two consecutive Swedish population based studies. Br J Ophthalmol 86:1122-1126, 2002
- 6) 植村恭夫, 塚原 功, 永田 誠・他: 未熟児網膜症の診断および治療に関する研究—厚生省特別研究費補助金 昭和49年度研究報告. 日本の眼科 46:553-559, 1975
- 7) 植村恭夫, 馬嶋昭生, 永田 誠・他: 未熟児網膜症の分類(厚生省未熟児網膜症診断基準, 昭和49年度報告)の再検討について. 眼紀 34:1940-1944, 1983
- 8) The Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity: An international classification of retinopathy of prematurity. Arch Ophthalmol 102:1130-1134, 1984
- 9) The Committee for the Classification of the Late Stage of Retinopathy of Prematurity: An international classification of retinopathy of prematurity. II. The classification of retinal detachment: Arch Ophthalmol 105:906-912, 1987
- 10) Flynn JT, Phelps DL (eds.): Retinopathy of Prematurity: Problem and Challenge. Alan R Liss, New York, 1988
- 11) Flynn JT, Tasman W (eds.): Retinopathy of Prematurity, A Clinician's Guide. Springer-Verlag, New York, 1992
- 12) Alon T, Hemo I, Itin A et al.: Vascular endothelial growth factor acts as a survival factor for newly formed retinal vessels and has implications for retinopathy of prematurity. Nature Med 1:1024-1028, 1995
- 13) Stone J, Chan-Ling T, Pe'er J et al.: Roles of vascular endothelial growth factor and astrocyte degeneration in the genesis of retinopathy of prematurity. Invest Ophthalmol Vis Sci 37:290-299, 1996
- 14) 永田 誠, 小林 裕, 福田 潤・他: 未熟児網膜症の光凝固による治療. 臨眼 22:419-427, 1968
- 15) The Laser ROP study group: Laser therapy for retinopathy of prematurity. Arch Ophthalmol 132:76-80, 1994
- 16) Greven C, Tasman W: Scleral buckling in stages 4B and 5 retinopathy of prematurity. Ophthalmology 97:817-820, 1990
- 17) Noorily SW, Small K, de Juan E Jr. et al.: Scleral buckling surgery for stage 4B retinopathy of prematurity. Ophthalmology 99:263-268, 1992
- 18) Zilis JD, deJuan E, Machemer R: Advanced retinopathy of prematurity. The anatomic and visual results of vitreous surgery. Ophthalmology 97:821-826, 1990
- 19) 東 範行: 未熟児網膜症の硝子体手術. 眼科手術 9:135-140, 1995

## 著者連絡先

〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1  
国立成育医療センター眼科  
東 範行

## 乳頭周囲ぶどう腫の光干渉断層計像

鈴木 由美 川瀬英理子 仁科 幸子 東 範行

国立成育医療センター眼科

**要約** 乳頭周囲ぶどう腫 6 眼 6 症例を検索した。年齢は 6~18 歳で、視力は 0.04 から 1.5 の範囲にあった。眼軸長は 23~25 mm で、乳頭陥凹の深さは 2~4 mm であった。光干渉断層計 (OCT) では、全例で陥凹内に薄い感覚網膜があり、層構造の乱れがあった。網膜色素上皮には部分的な欠損ないし肥厚があった。従来の病理報告では、陥凹内の網膜は、朝顔症候群では肥厚し、乳頭コロボーマでは非薄であるとされている。今回の OCT 所見は、乳頭周囲ぶどう腫が朝顔症候群よりもコロボーマに近いことを示している。

### Optical coherence tomographic findings of peripapillary staphyloma

Yumi Suzuki Eriko Kawase Sachiko Nishina Noriyuki Azuma

Dept of Ophthalmol, National Center for Child Health and Development

**Abstract.** We observed peripapillary staphyloma in 6 eyes of 6 patients. Their ages ranged from 6 to 18 years. Their visual acuity ranged from 0.04 to 1.5. The axial length was between 23 mm to 25 mm. The depth of the disc excavation was between 2 to 4 mm. Optical coherence tomography (OCT) showed, in all the eyes, the presence of sensory retina with irregular layer structure in the area of staphyloma. The retinal pigment epithelium showed partial hypo- or hyperplasia. Previous histopathological studies show that the sensory retina in the staphylomatous area is thick in morning glory syndrome and is thin in coloboma of the optic disc. The present OCT findings show that peripapillary staphyloma is more similar to disc coloboma rather than to morning glory syndrome.

Rinsho Ganka (Jpn J Clin Ophthalmol) 58(7): 1241-1243, 2004

#### 緒言

乳頭周囲ぶどう腫は、乳頭領域が拡大陥凹し、その底に正常、ないしはそれに近い乳頭が存在するきわめて稀な乳頭部先天異常である<sup>1)</sup>。過去の乳頭部先天異常の病理報告は、乳頭コロボーマ<sup>2~4)</sup>が多く、朝顔症候群と類縁疾患はわずか<sup>5~7)</sup>に過ぎず、乳頭周囲ぶどう腫に関する報告はない。

近年、光干渉断層計 (optical coherence tomography: OCT) が開発され網膜や網膜色素上皮の生体観察が可能になった。今回筆者らは乳頭周囲ぶどう腫の乳頭陥凹部の網膜を OCT で観察したので報告する。

#### 対象と方法

乳頭周囲ぶどう腫 6 例 6 眼 (男児 2 例, 女児 4 例, 年齢 6~18 歳) を対象とした。視力, 眼底検査, 超音波断層検査 (NIDEK US-2500 Echo Scan) とともに光干渉断層計 (ZEISS Systems Optical Coherence Tomography Model 2010, OCT2) による測定を施行した。OCT は、乳頭陥凹部を中心に scan length 5 mm もしくは 7 mm にてスキャンした。

#### 結果

表 1 に示すように、視力は 0.04~1.5 とさまざまであった。黄斑形成を認めた 5 眼は 0.1 以上の

別刷請求先: 鈴木由美 (すずき・ゆみ) 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1 国立成育医療センター眼科

Reprint requests to: Yumi Suzuki Department of Ophthalmology, National Center for Child Health and Development, 2-10-1 Okura Setagaya Tokyo 157-8535, JAPAN

表 1 6 症例の OCT を含む検査所見

症例	年齢 (歳)	性別	患側	視力	眼底所見			エコー所見	OCT 所見	
					黄斑 形成	乳頭周囲網 脈絡膜変性	乳頭上 白色組織	陥凹の深さ (mm)	感覚網膜	網膜色素上皮
1	6	男	左	1.5	+	+	-	2	層構造の乱れ	菲薄
2	12	男	右	0.3	+	+	-	3	層構造の乱れ(一部肥厚)	菲薄
3	8	女	右	0.04	-	+	-	3	層構造の乱れ	菲薄(一部肥厚)
4	7	女	右	0.6	+	+	-	4	層構造の乱れ(一部肥厚)	菲薄(一部肥厚)
5	18	女	左	0.5	+	+	+	3	層構造の乱れ	菲薄
6	8	女	右	1.0	+	+	-	3	層構造の乱れ	菲薄

視力を有したが、1 眼は陥凹周囲の輪状網脈絡膜萎縮が黄斑まで及び、視力不良であった。陥凹部に軽度の白色組織を認めたものは 1 例のみ(症例 5)で、初診時(生後 4 か月)陥凹底に正常に近い乳頭があったが、経過観察中(8 歳)に白色組織が出現し、乳頭の輪郭が不明瞭となった。

エコー所見は、6 例すべての乳頭部に浅い陥凹があり、深さは、2~4 mm であった。いずれもその後方に正常に近い視神経像を認めた。眼軸長は、23~25 mm であった。

OCT 所見として、網膜断層像を感覚網膜と網膜色素上皮(retinal pigment epithelium: RPE)を観察した。6 例全例に陥凹内に薄い感覚網膜が存在したが、層構造に乱れがあった。2 例はごく一部にだけ肥厚を認めた。また RPE は、すべての症例で全体は菲薄であったが、部分的な欠損やむしろ肥厚もみられた。

典型的な症例(症例 1)として 6 歳、男児の例を示す(図 1~3)。

## 考 按

コロボーマの病因が胎生裂閉鎖不全(胎生 4~5 週)<sup>8,9)</sup>であることは周知の事実である。一方朝顔症候群と乳頭周囲ぶどう腫の病因は、胎生裂閉鎖不全あるいは後部強膜の発生異常(胎生 20 週頃)と考えられている<sup>1,10~12)</sup>が、近年の研究では胎生裂閉鎖不全が支持されることが多い<sup>13,14)</sup>。乳頭の形態から、コロボーマ、乳頭周囲ぶどう腫および朝顔症候群は、乳頭部先天異常の疾患のなかで同一スペクトル上にあり<sup>15,16)</sup>、発生機転の程度や時期の差によって表現型が多彩になると考えられ

ている。

病理組織所見については、1972 年に Willis ら<sup>4)</sup>がコロボーマは視神経の萎縮がみられ、篩状板は通常より後方に位置しているか欠損しており、異形成網膜とグリア組織が陥凹内にみられたと報告している。一方、過去の朝顔症候群と類縁疾患の病理報告は数例<sup>5~7)</sup>に過ぎない。1961 年に Pedler<sup>5)</sup>は、朝顔症候群と思われる病理所見において、乳頭上のグリア組織に牽引されて一塊となった異形成網膜、篩状板の後方移動を報告している。これは、陥凹内の白色組織によって網膜が陥凹内に牽引され異形成となって、肥厚したと考えられる<sup>17)</sup>。

今回の OCT 像では、表 1 のごとく 6 例いずれも感覚網膜の層構造が乱れていた。また網膜と RPE とともに一部は肥厚を認めるものの、全般には菲薄であった。この結果を乳頭コロボーマと朝顔症候群の病理組織所見と比較検討すると、乳頭周囲ぶどう腫の組織像はコロボーマに近いと考えられる。

しかし、乳頭周囲ぶどう腫の陥凹の深さについて過去の報告<sup>10,11)</sup>では平均 3~8 mm で、9.77 mm の症例も報告されている<sup>18)</sup>。これらと比較すると、今回の対象例(2~4 mm)は陥凹が浅い軽症例に相当する。陥凹部が深く、その周囲の網脈絡膜萎縮が広汎であれば、黄斑の形成が不良で、固視が悪く、OCT 検査が十分にできない。したがって、今回 OCT が測定できたのは軽症例に限られた。それでも陥凹網膜の菲薄化があったので、陥凹が深ければ網膜はより牽引されて薄くなると考えられる。

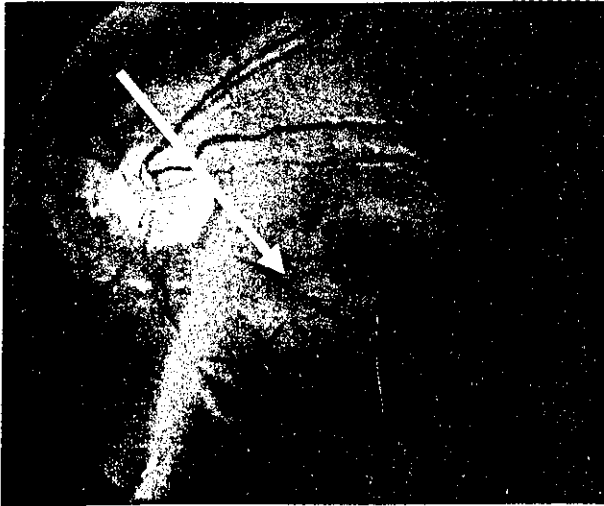


図 1 6歳男児（症例 1）の左眼眼底写真  
左眼視力（ $1.5 \times +0.5D$ ）で浅い陥凹を認め、乳頭上の白色組織はなかった。矢印は OCT のスキャンした部位を示す。

また、乳頭周囲ぶどう腫のなかでは、症例 5 のように陥凹部に軽微な乳頭上の白色組織を認めることもある。これは朝顔症候群の軽症例にあたると思われるが、乳頭上の白色組織が網膜を牽引して一塊とならない限り、網膜は陥凹形成に伴って菲薄に向かうと思われる。

#### 文献

- 1) Brown G, Tasman W : Congenital Anomalies of the Optic Disc. 178-183. Grune & Stratton, New York, 1983.
- 2) Wexler D, Last M : Coloboma of the optic nerve and of the macula. Arch Ophthalmol 20 : 787-796, 1938
- 3) Payne BF : Coloboma of the optic nerve in the human embryo. Am J Ophthalmol 24 : 395-402, 1941
- 4) Willis R, Zimmerman LE, O'Grady R et al : Heterotopic adipose tissue and smooth muscle in the optic disc. Arch Ophthalmol 88 : 139-146, 1972
- 5) Pedler C : Unusual coloboma of the optic nerve entrance. Br J Ophthalmol 45 : 803-807, 1961
- 6) Rack JH, Wright GF : Coloboma of the optic nerve entrance. Br J Ophthalmol 50 : 705-709, 1966
- 7) Cogan DG : Coloboma of optic nerve with overlay of peripapillary retina. Br J Ophthalmol 62 : 347-350, 1978
- 8) Mann I : Development Abnormalities of the Eye. 2nd ed. 74-93, Philadelphia, JB Lippincott, 1957
- 9) Savell J, Cook JR : Optic nerve colobomas of autosomal-dominant heredity. Arch Ophthalmol 94 : 395-400, 1976

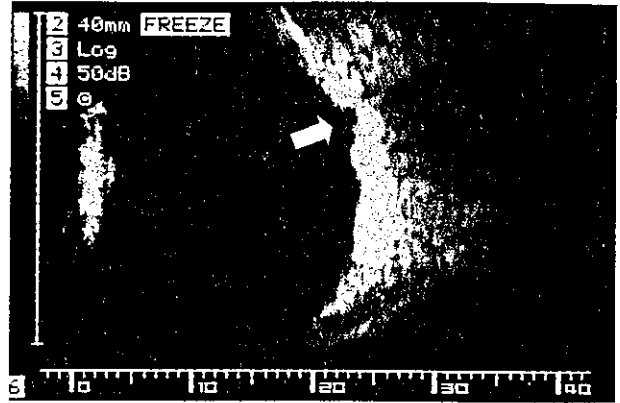


図 2 症例 1 の超音波断層所見  
乳頭周囲に浅い陥凹（2 mm, 矢印）を認め、眼軸長は 23 mm であった。

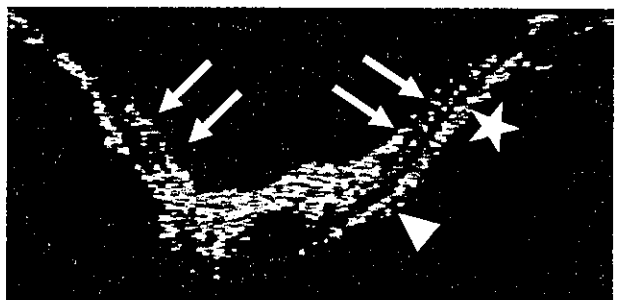


図 3 症例 1 の OCT 所見  
感覚網膜の層構造の乱れ（矢印）、RPE の菲薄（矢頭）、および一部肥厚（星印）所見を認めた。

- 10) Young G : Diseases of the optic nerve. I. Peripapillary ectasia. Trans Ophthalmol Soc UK 45 : 267-273, 1925
- 11) Wise JB, MacLean JL, Gass JDM : Contractile peripapillary staphyloma. Arch Ophthalmol 75 : 626-630, 1966
- 12) Kindler P : Morning glory syndrome : unusual congenital optic disc anomaly. Am J Ophthalmol 69 : 376-384, 1970
- 13) 東 範行 : 乳頭周囲領域の拡大と陥凹を伴う視神経乳頭部先天異常. 臨眼 39 : 599-605, 1985
- 14) 東 範行 : 朝顔症候群と類縁疾患. 眼科 31 : 235-246, 1989
- 15) Rosenbaum J : Coloboma of the optic nerve with remain of the hyaloid artery. Br J Ophthalmol 13 : 407-408, 1929
- 16) Lyle DJ : Coloboma of the optic nerve. Am J Ophthalmol 15 : 347-349, 1932
- 17) 東 範行 : 乳頭領域の陥凹を伴わない朝顔症候群類似の乳頭部先天異常. 臨眼 43 : 1377-1384, 1989
- 18) Gottlieb J, Prieto D, Vander J et al : Peripapillary staphyloma. Am J Ophthalmol 124 : 249-251, 1997



わかりやすい  
臨床講座

## 臨床の場における弱視の治療方針

仁科 幸子・東 範行

### 【要 約】

生後2歳までの期間は特に視覚刺激に対する感受性が高いため、乳幼児の眼疾患の治療の際には、常に弱視の形成に注意が必要である。先天白内障、角膜混濁などでは、形態覚遮断弱視

が確立すると治療は困難であるが、早期に適切な弱視治療を開始すれば良好な視機能が発達し得る。臨床の場における弱視各型の治療の進め方と注意点についてまとめた。

### はじめに

小児の眼は視覚刺激に対する感受性が高く、発達過程に起こる眼疾患は常に弱視の問題を孕んでいる。3歳児眼科検診の普及により不同視弱視などの治療予後は飛躍的に向上したが、小児眼科診療において、弱視の予防と早期発見・治療は依然として最も身近で重要な課題である。

本稿では、弱視の病態や原因による分類を踏まえ、臨床の場でいかに弱視を発見・鑑別し、具体的にどのように治療を進めていくか、日常で遭遇しやすいケースを念頭に置いて、その概要を述べる。

#### I. 弱視を早期に発見するために

乳幼児では自然な状態でまず十分に視反応を観察して、弱視の兆候を見逃さないことが大切である。両眼開放下で固視・追視を観察したのち、片眼ずつ遮閉して固視検査を行うことが重要で、左右差のある場合、固視眼を遮閉すると非常に嫌がる嫌悪反応がみられる場合は片眼の弱視と診断できる。さらに正確な検査が必要な場合には、専門病院でPL (preferential looking), TAC (Teller

Acuity Cards), VEP などを行うと弱視を定量的に評価できる。

高度の形態覚遮断弱視は、片眼では斜視、両眼では眼振や異常眼球運動の出現によって判断できる。このような症状を呈して発見された場合には、すでに至適治療時期を過ぎており、徹底した弱視治療を行っても予後不良である。

#### II. 眼疾患と形態覚遮断弱視

弱視の中でも最も重篤で、いったん成立すると治療困難な病型が形態覚遮断弱視である。一般に弱視とは器質病変のないものを指すが、乳幼児に起こる種々の眼疾患は視性刺激遮断の原因となることがあり、果たしてどの程度の弱視をもたらすものか、個々のケースでの判断が日常臨床ではしばしば問題となる。

##### 1. 形態覚遮断弱視の成立を左右する要因

視性刺激遮断の感受性は出生時から8歳頃まで続くが、特に生後2ヵ月から2歳頃までがピークであり<sup>1)</sup>、遮断の時期が生後早期であるほど重篤な弱視を形成しやすい。弱視の成立と重症度は、遮断の起こった時期、遮断の程度(完全遮断か不完全遮断か)と期間、両眼か片眼かによって左右

される。両眼に比べて片眼の遮断では健眼からの抑制が加わるためきわめて重症となる。出生直後からの完全遮断の場合には、片眼では生後1ヵ月以上、両眼でも生後2~3ヵ月以上続くと不可逆的な変化を生じる。

2. 眼疾患と弱視

乳幼児に起こる眼疾患のうち視性刺激遮断の原因となる代表的疾患を表1に示す。その特徴と治療の実際について以下に述べる。

(1) 先天・発達白内障

生直後より高度の水晶体混濁を生じた先天完全白内障は、重篤な形態覚遮断弱視をきたす代表的疾患である。近年、手術技術と術後管理の進歩によって、小眼球などの合併症のない先天完全白内障では、早期手術により良好な視力と両眼視が得られるようになった。しかし、片眼白内障や左右差の著しい例では生後1~2ヵ月以内に、両眼白内障でも生後3ヵ月以内に手術を行わないと良好な視機能は望めない。斜視や眼振が顕性となつてからでは、手術を行っても視力予後不良である。

最も問題となるのは発症・進行時期が不明の片眼白内障である。VEPで患眼の反応が健眼に比してきわめて不良であれば、すでに高度の形態覚遮断弱視が確立しており、負担を強いて手術や弱視治療を行っても無効である。また斜視が恒常性となっている例も通常は予後不良である。斜視がなくVEPが良好であれば、手術と徹底した弱視治療の結果0.1~0.5程度の視力が得られることがある。

一方、生後2歳以降に進行した発達白内障や層間白内障(zonular type)などの不完全白内障の

場合には、一般に視力および両眼視の予後は良好である。不完全白内障では遮断の程度を適切に判断することが大切である。混濁のタイプと左右差、眼底の透見性やretinoscopyの徹照、視反応やPL, TAC, VEPを参考に評価して、手術適性を判断する一方で、無用な早期手術は避けたい。

術後はすみやかに近見に焦点を合わせて屈折矯正し、片眼の場合には健眼遮閉による弱視治療を開始する。片眼先天白内障術後の健眼遮閉時間は、良好な視力と両眼視を得るために生後6ヵ月までは月齢相当時間(生後3ヵ月では3時間/日)にとどめ、以降は覚醒時間の50~80%をめやすとしている<sup>2)</sup>。長期にわたり、成長による屈折の変化や術後合併症の有無、視力の左右差、眼位変化に十分注意して、適切な屈折矯正や定時遮閉(part-time occlusion)を定めて弱視治療を続けることが大切である。屈折矯正方法(眼鏡, コンタクトレンズ, IOL)や健眼遮閉のコンプライアンスが大きく予後を左右するため、家族にその重要性をあらかじめ十分に説明して手術の適否を決めるべきである。

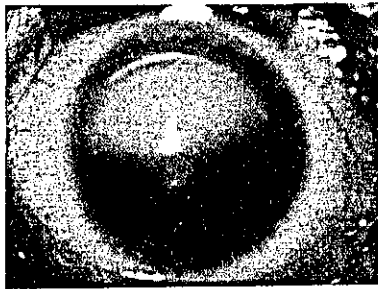
(2) 角膜混濁

角膜混濁の原因として、分娩時外傷, Peters奇形などの先天疾患が挙げられる。白内障と異なり混濁の比較的軽い不完全遮断の例もあるが、角膜移植などの手術手技が確立していないため、遮断の原因をすみやかに除去することはできない。先天疾患では小眼球, 緑内障などの合併症の頻度が高く重篤な視覚障害をきたすが、後眼部は正常で角膜混濁の程度が次第に軽減する例もある。軽症例では積極的に屈折矯正や散瞳剤点眼, 健眼遮閉による弱視治療を行う。

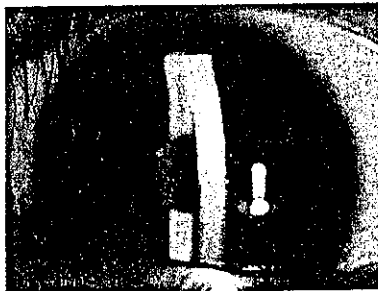
分娩時外傷の多くは角膜混濁が次第に軽減するが、デスメ膜破裂をきたした例では混濁が局限して残存する。また乳児期以降に混濁が消失しても強度の近視性乱視を生じるのが特徴である。出生時に高度の角膜混濁をきたした例でも、生後早期から適切な健眼遮閉を行い、混濁の軽減に従って散瞳剤点眼, 屈折矯正を取り入れていくと、比較的良好的な視機能を得られる(図1)。この際の健眼遮閉時間は前述の片眼先天白内障におけるプロトコルを基準とするが、混濁が高度の場合には

表1 視性刺激遮断の原因となる主な眼疾患

	発症時期	
	〈生後早期〉	〈乳幼児期〉
完全遮断	先天完全白内障 高度先天眼瞼下垂 瞳孔異常(瞳孔閉鎖)	発達白内障・外傷性白内障 眼瞼・眼窩腫瘍
不完全遮断	先天不完全白内障 角膜混濁(分娩時外傷, Peters奇形など) 瞳孔異常(瞳孔膜遺残など)	発達白内障・外傷性白内障 角膜炎・外傷による角膜混濁



a



b

図1

- a : 2 ヶ月男児, 鉗子分娩による左眼デスメ膜破裂を伴う角膜混濁。
- b : 同症例7歳時, デスメ膜剝離を伴う軽度角膜混濁が残存。健眼遮閉と屈折矯正により左眼視力0.5となった。

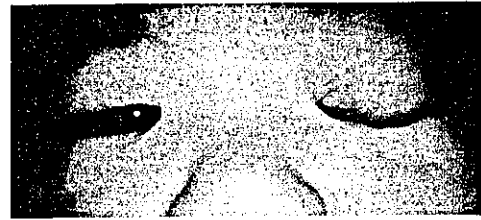
両眼視の獲得は望めないため、生後6ヶ月以内でも覚醒時間の50%の遮閉を指示する。

(3) 眼瞼・眼窩腫瘍

乳児期に起こる眼瞼・眼窩腫瘍によって開瞼困難な状態になると完全遮断による弱視をきたす。乳幼児期によく遭遇するのは血管腫であるが、手術による摘出は困難でありステロイドの局注や全身投与の効果にも限界がある。このような場合には、前述のプロトコールに沿って健眼遮閉を行うと、わずかに開瞼した患側眼を使用することが可能となり、遮断を防ぐことができる。生後6ヶ月未満の時期にきわめて高度の閉瞼を生じた例においても、良好な視力と両眼視を獲得することが可能である(図2)。

(4) 眼瞼下垂

高度の先天性眼瞼下垂の場合にしばしば遮断弱視の有無が問題となるが、挙筋機能がほとんどない例でも顎上げや前頭筋を使用して両眼視しているこ



a



b

図2

- a : 1歳男児, 左眼眼瞼血管腫により生後2ヶ月より閉瞼, ステロイド治療と健眼遮閉を行った。
- b : 同症例8歳時, 血管腫は縮小, 左眼視力1.2, 立体視50 sec.と良好である。

とが多い。左右差の極端な例でも、早期手術が必要となるのはきわめて稀であり、2~3時間/日程度の part-time occlusion で弱視を回避することができる。

先天性眼瞼下垂で問題となるのは、下垂自体ではなく斜視、不同視、屈折異常が合併することによって起こる弱視の頻度が高いことである。下垂は軽度であっても眼位や屈折を定期的に経過観察し、早期発見・治療を心がけたい。

(5) 瞳孔異常

先天疾患による瞳孔閉鎖がある例では、早期に瞳孔形成術を行うか検討しなければならない。軽度の瞳孔膜遺残では視力に影響しないことが多いが、高度の瞳孔膜遺残や小瞳孔の場合には、遮断の有無と程度が問題となる。一般に瞳孔径が1.5 mm以上あれば光学的に網膜の結像に問題はないと言われているが<sup>3)</sup>、固視検査やPL, TACを行って健眼遮閉、瞳孔形成術の必要性を検討する。

Ⅲ. 斜視弱視

1. 斜視弱視の診かたと治療方針

乳幼児の斜視をみたら、まず器質疾患の有無を

検索することが第一であるが、次に両眼開放下で自然に固視交代しているかどうか観察し、弱視の有無を判定する。固視交代不良の場合には、固視眼を遮閉して斜視眼が中心固視するか、固視状態は良好に持続するか、遮閉をはずした時に固視が他眼に移らずに持続するかを観察し、弱視の程度を判断する(図3)。

治療の原則は屈折の完全矯正と健眼遮閉であり、内斜視の場合には必ずアトロピン点眼を用いた調節麻痺下の屈折検査を行う。その際に家族にはアトロピン中毒症状について十分に説明し、予防のため年齢に応じて濃度を調製する(3歳未満では0.25%, 3歳以上6歳未満では0.5%点眼液)。通常検査日の1週間前より1日2回点眼し、点眼後に涙嚢部を圧迫するよう指示する。乳幼児では検影法による他覚的屈折検査が基本であり、親の膝の上に乗らせるなど、つとめて自然な状態で測定するのが望ましい。

遮閉治療は、完全遮閉で交代固視良好となるまで続けるが、0~2歳までは感受性が高く、軽度の弱視であれば1~2時間/日の交代遮閉で、中等度の弱視でも2~3時間/日の健眼遮閉で治療可能である。斜視眼が固視不良の場合には高度の弱視と考えられ、さらに長時間の遮閉(4~6時間/日)が必要である。

## 2. 斜視弱視治療の注意点

年長児ですでに偏心固視の確立した斜視弱視は治療困難であるが、斜視の早期発見により偏心固視を伴う高度の弱視は少なくなった。

アイパッチによる完全遮閉の困難な乳幼児、潜伏眼振の著明な小児、皮膚障害を起こす小児にはアトロピン遮閉を用いる。健眼に1日1回1~3週間点眼し、1~2週間休む方法で、中等度までの弱視には有効である。しかし、固視眼が逆転して健眼の弱視化をまねくことがあり、アトロピンの副作用とともに注意を要する点である。

また、斜視の治療経過中にフレネル膜プリズムを用いる際には、固視眼に膜プリズムを装用させるのが原則である。特に12Δ以上のプリズム度数になると、視力を低下させ不完全遮閉効果が出ることを覚えておきたい。

## IV. 不同視弱視と微小角斜視弱視

### 1. 弱視の鑑別と治療方針

3歳児眼科検診により発見されるケースが増加し、治療予後が良好となった。正確な視力検査と屈折検査が診断のポイントとなる。一般に2D以上の遠視性不同視が弱視を起こしやすく、1% cyclopentolate (サイプレジン®) 点眼を用いた調節麻痺下屈折検査が必要である。一方、微小

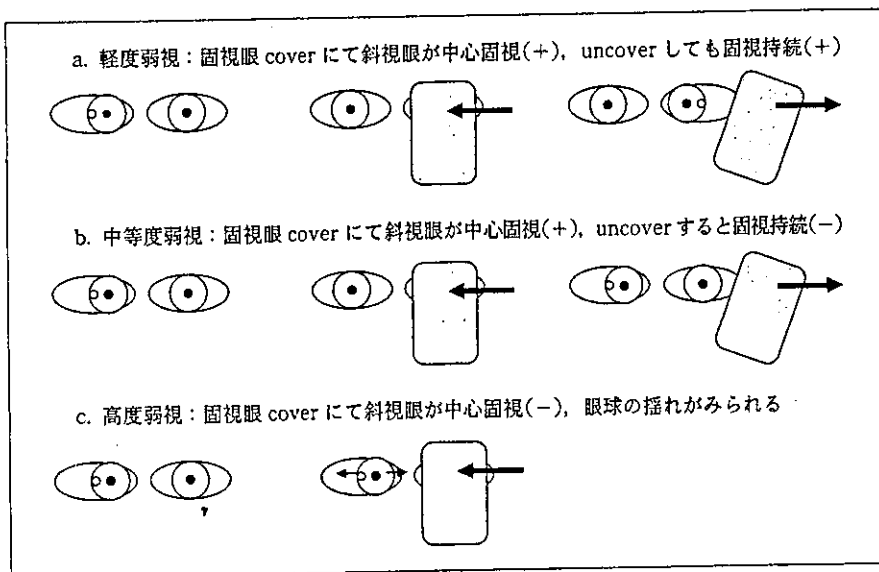


図3 斜視弱視(固視交代不良)の診かた



角斜視弱視は、斜視角が小さく不同視を伴うことが多いため不同視弱視と混同されやすい。微小角斜視弱視では偏心固視(傍中心窩固視)、異常対応が成立しており、弱視治療が奏効しにくく良好な立体視は得られない。診察の際に繰り返し固視検査を行い、4Δ base out testにより中心窩抑制の有無をみると鑑別が可能である。

また、近視性不同視は弱視を起しにくく、弱視となるのは通常5D以上の不同視であるが、しばしば黄斑部に器質的障害があり予後不良である。

いずれの弱視であっても、はじめに調節麻痺下屈折値の完全矯正眼鏡を常用させるのが治療の基本である。

## 2. 遮閉法の選択

不同視差と視力差の少ない不同視弱視では、3歳から始めれば眼鏡装用のみで治療が可能である。眼鏡を常用させても視力が十分に向上しない場合に健眼遮閉を併用する。

遮閉法の基本は効果の高い健眼完全遮閉であり、視力0.15以下の例では絶対適応である。不同視弱視では、遮閉弱視や斜視の発生を防ぎ両眼視機能の発達を阻害しないように短時間のpart-time occlusionを用いる。3歳児で3時間/日の遮閉をめやすとし、弱視の程度や年齢、治療経過によって増減する。微小角斜視弱視では3歳児で4~6時間/日の遮閉が必要である。0.3程度までは視力が向上する例が多いが、偏心固視のため視力が向上しない例、斜視角の増大する例、強力な遮閉治療によりintractable diplopiaを起こす例があるため十分な注意が必要である。潜伏眼振の出る例、完全遮閉のできない例ではアトロピン点眼や遮閉膜による不完全遮閉、ペナリゼーションなどを用いる。

## V. 非正視(屈折異常)弱視

非正視弱視は1% cyclopentolate点眼による調節麻痺下の屈折検査に基づき、完全矯正を行えば予後良好である。就学前後の年長児の場合には、普通瞳孔下での自覚的視力検査を行い最高視力の得られる度数まで減ずる。小児では原則として乱視は完全矯正とする。

視力の測定状況によって、単なる屈折異常でも

表2 矯正の対象となる屈折異常

遠視	+3.0D以上
遠視性単乱視	cyl+2.0D以上
遠視性複乱視	+2.25D cyl+1.0D以上
雑性乱視	cyl 2.0以上

矯正視力が出ないことがある。調節麻痺下屈折値をもとに、測定方法を工夫しながら日をあらためて繰り返し検査し、弱視かどうか判断する。どの程度の屈折異常がある場合に弱視を発生するかは年齢や個々の条件によって違うが、一般に一定以上の遠視、乱視がある場合には弱視となる危険が高い(表2)<sup>9)</sup>。したがって弱視の予防、治療のために積極的に矯正眼鏡を装用させる。就学前の小児に対する適切な屈折矯正眼鏡の処方、集団生活へ向けての知的身体的発達を促すためにも有用である。

通常は治療開始後6ヵ月程度で視力が向上するが、奏効しない場合には眼鏡の装用状態を確認するとともに固視、眼位を再検査し、微細な眼振、黄斑ジストロフィーや視神経疾患などの器質的眼疾患、中枢神経系疾患がないかどうか、もう一度検索する必要がある。

## おわりに

日常遭遇するさまざまな弱視の基本的な診かたと治療方針について述べた。特に乳幼児期の眼疾患に起因する弱視は、臨床の場における適切な早期診断が大きく予後を左右することをあらためて強調したい。

## [文 献]

- 1) 栗屋 忍: 形態覚遮断弱視. 日眼会誌 91: 519-544, 1987.
- 2) Wright KW, Matsumoto E, Edelman PM: Binocular fusion and stereopsis associated with early surgery for monocular congenital cataracts. Arch Ophthalmol 110: 1607-1609, 1992.
- 3) Miller SD, Judisch GF: Persistent pupillary membrane. Arch Ophthalmol 97: 1911-1913, 1979.
- 4) 加藤和男: 弱視と屈折異常. 眼臨医 81: 2001-2006, 1987.

# 先天白内障

仁科 幸子\* 東 範行

先天白内障は、疾患そのものの治療（手術・術後管理）と弱視治療とが長期的に成功してはじめて良好な視機能が得られる疾患である。形態覚遮断弱視が確立すると手術は無効となり、いたずらに術後合併症の危険を増加させるだけである。完全白内障であれば両眼性で生後2~3か月以内、片眼性では生後1か月以内の早期手術が必要であり、眼・全身合併症が高率のため術前の評価が非常に重要である。弱視治療の成功の見込み、手術や全身麻酔に伴うリスク、術後合併症の長期管理が不可欠であることなどを十分に家族に説明して、手術適応を決めることが大前提である。

われわれの施設で過去に治療を行った先天白内障では、何らかの眼・全身合併症を伴う患児が両眼性で64%、片眼性で48%を占めていた。このような他の先天異常を伴う白内障の治療経験をもとに術前評価、術中・術後の留意点と代表的な眼合併症例の対応策について以下に述べたい。



## 術前評価と術式の選択

### 1. 術前検査

遮断弱視の形成の有無と程度の評価、白内障の原因検索、全身合併症の検索は、全身麻酔下白内障手術の適応を決めるため必要不可欠である。弱視や視路の評価には視覚誘発電位（visual evoked potential：VEP）が最も有用であるが、はじめに患児の発達状態、斜視や眼振・異常眼球運動の有無、白内障の形態をよく観察して必要な検査を迅速に進めることが大切である。眼底が観察できる

程度の左右差のない層間白内障や核白内障で、検影法（skiascopy）で十分な徹照が得られる場合には、早期手術は不必要なため、選択視法（preferential looking：PL）やTeller Acuity Cardsを用いた視力検査を取り入れながら経過観察する。脳性盲や重篤な全身疾患の合併例では手術の適応とはならない。

術前に散瞳下細隙灯検査や双眼倒像鏡眼底検査を行って白内障の形態や合併症の有無を直接観察し、さらに術直前に全麻下検査を行うのが基本である。水晶体を含めた前眼部の形成異常について、すなわち小角膜・角膜混濁の有無、前房の深さ、虹彩と隅角所見、散瞳の良否、水晶体の形状（膨隆、菲薄化、硬化、膜状、球状、偏位）をよく観察するのがポイントである。また詳細な眼底検査が困難なため、必ず超音波検査を行って後眼部の異常の有無、すなわち小眼球、コロボーマ、網膜ひだや網膜剥離、第一次硝子体過形成遺残（persistent hyperplastic primary vitreous：PHPV）、視神経低形成などを検出する。必要に応じて頭部および眼窩CT検査を行う。

### 2. 術式の選択<sup>1)</sup>

学童期以降の白内障では通常眼内レンズ（IOL）挿入術を行うが、乳幼児の白内障、ことに眼合併症のあるものにはIOLは挿入せずコンタクトレンズ（CL）または眼鏡矯正とする。合併異常の頻度の高い先天白内障の早期手術においては、経角膜輪部水晶体・前部硝子体切除術を基本術式としている。経毛様体扁平部・皺襞部法に比べて角膜や虹彩・隅角への侵襲が大きいのが、一方発達途上

\* にしな・さちこ、あずま・のりゆき：国立成育医療センター眼科  
別刷請求先：仁科幸子 〒157-8535 世田谷区大蔵2-10-1 国立成育医療センター眼科

の毛様体や硝子体基底部分を損傷する危険性が無い。PHPVをはじめ、先天白内障には予期せぬ周辺部網膜や毛様体の構造異常が存在する可能性があり、経毛様体法では術中鋸状縁断裂や晩期合併症としての網膜剥離を誘発するおそれがある。ここでは、経角膜輪部法における留意点を中心に述べる。

## 術中・術後の留意点

### 1. 手術手技のポイント

水晶体・前部硝子体切除には通常20Gの硝子体手術用カッターを用いる。小角膜、浅前房の場合は25Gカッターを用いる。第1のポイントは創口形成である。乳児は術野が狭く、特に鼻側の器械の操作が難しい。器械の挿入方向を確認して3時、9時付近の2か所、輪部の強膜寄りに硝子体メスで創口を形成する。このとき創口が後方すぎると隅角を損傷して前房出血をきたし、前方すぎると角膜混濁を生じる。創口の片方から眼内灌流液につないだ21G針を挿入し、他方から硝子体カッターを挿入して水晶体切除を開始する。

第2のポイントは前房内操作である。前囊中央を切除して水晶体皮質を吸引切除するが、乳児の強膜や角膜は軟らかく歪みやすいため、創口に不適切な圧力が加わると容易に前房消失して後囊破損をきたす。器械の出し入れは最小限とし、操作中には前房の保持に十分な注意を払う。

皮質をすべて吸引切除後、後囊切除を行い、引き続き前部硝子体切除を行うが、第3のポイントは十分に囊切除と硝子体切除を行っておくことである。乳児では術後に急速に厚く硬い後発白内障を生じやすく、残存した囊の強い収縮によって網膜剥離をきたすおそれもある。また残存皮質や囊により高度の術後炎症や瞳孔癒着を起こすことがある。虹彩裏面の操作は特に難しいが、硝子体カッターを虹彩と囊の間に挿入し、吸引口を下にして全周赤道部まで徹底的に囊を切除する。続いて瞳孔領の後方にカッターを挿入して全周にわたり前部硝子体切除を行うが、この際に不用意な硝子体の牽引や硝子体の嵌頓に十分注意する。

乳児では十分に前部硝子体切除を行うと低眼圧となり軟らかい眼球が虚脱したようになることも稀ではない。最後に、開瞼器の圧迫をゆるめて適宜灌流液を追加し眼圧を一定に保つ必要がある。また創口は小さいが、10-0ナイロン糸で確実に縫合を行うことが大切である。

### 2. 術中合併症に対する注意と対策

経角膜輪部法で特に注意を要する術中合併症は角膜混濁と虹彩・隅角の損傷である。カッターの吸引口は横向き、21Gの灌流針は下向きにして挿入し、器械の出し入れや挿入方向に細心の注意を払う。虹彩・隅角損傷による出血は少量であれば自然吸収されるが、術中の出血や縮腫は視認性を低下させて以後の操作が困難となる。また角膜混濁が高度になると視認性が低下し、術後乱視や弱視の原因ともなるため、器具の出し入れや前房操作の際に歪みを生じないように留意し、なるべく短時間で操作を終える。

皮質を吸引切除する前に後囊破損をきたしたときには、硝子体を吸引しないように注意しながら、残りの皮質を落下させないように吸引把持して手早く切除する。創口への硝子体嵌頓の有無は最後にオビソート®を前房に注入して確認し、嵌頓硝子体は再度カッターにて虹彩上を払うように除去し瞳孔領で切除を加える。後囊破損のなかった場合でも、術中に眼底検査を行って合併症の有無を確認する。

### 3. 術後合併症の管理と対策

重篤な術後合併症として後発白内障、緑内障、網膜剥離が挙げられる。後発白内障を生じた場合には弱視治療が困難となるため迅速な再手術が必要である。乳児では成人と異なり厚い線維性膜組織を形成していることが多く、硝子体カッターや剪刀による処理が必要である。

緑内障は特に小角膜や虹彩低形成、PHPVなどの先天異常を伴う白内障眼に頻度が高く、長期にわたる管理が必須である。乳幼児のうち発見が遅れがちとなるため、定期的に全身麻酔下検査を行うのが望ましい。外来では正確な眼圧を測定することは困難なため、角膜や前房所見、視神経乳頭所見、屈折変化などに注意して早期発見に努め

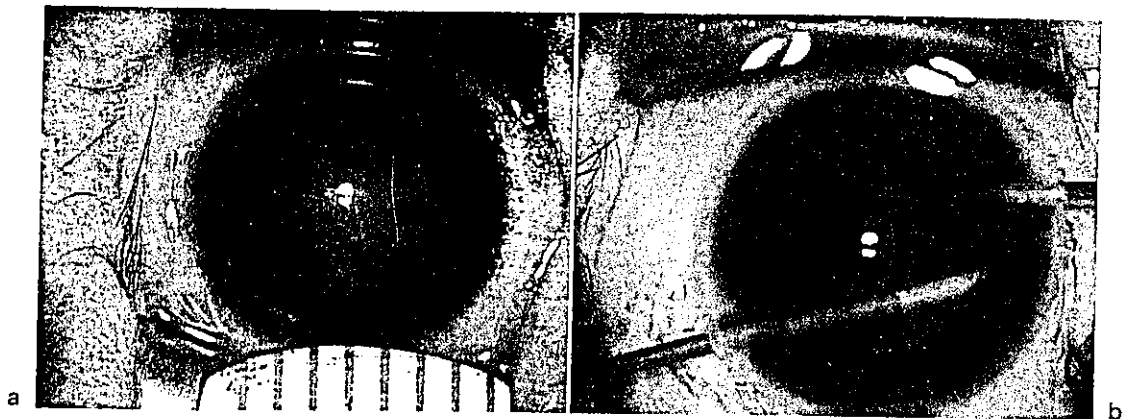


図1 Hallerman-Streiff 症候群の2か月男児にみられた両眼小眼球・先天白内障  
25G硝子体カッターを用いて虹彩下の後嚢を切除した (b)。

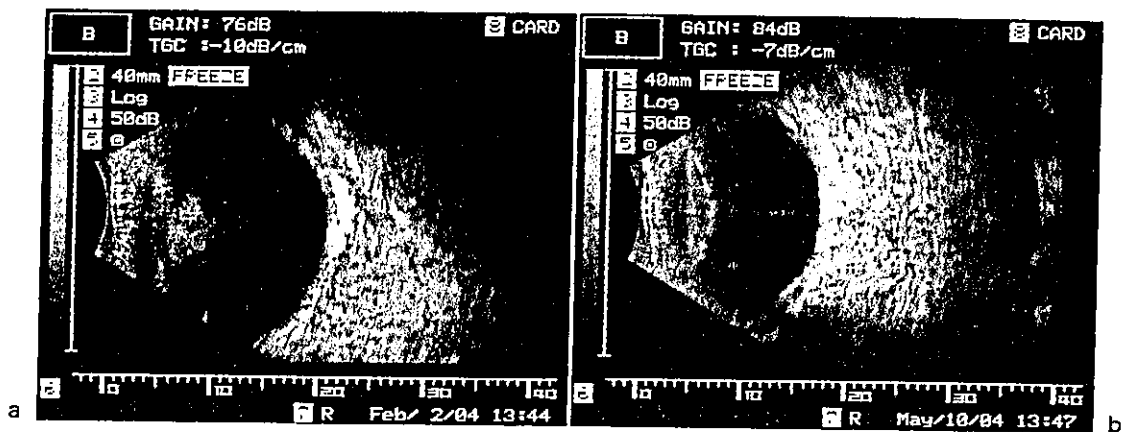


図2 第一次硝子体過形成遺残  
a: 軽度の前部型 PHPV を伴う先天白内障, b: 硝子体血管遺残を伴う先天白内障。

る。眼圧下降薬の点眼のみで眼圧コントロール可能な例では一般に予後がよいが、先天異常眼ではしばしば隅角異常を合併し重篤な緑内障をきたす。薬物治療が奏効しない場合にはトラベクトミー、トラベクレクトミーによる手術治療を行うが、難治性であり視力予後不良となる。

乳幼児期の網膜剥離は最も重篤な術後合併症である。高度の増殖性変化をきたし硝子体手術を必要とする例が多いが、残存硝子体を完全に処理することは困難であり手術予後は不良である。網膜剥離は特に全身合併症を伴う発達遅延の患児に多い。目押しや眼球打撲に十分注意を払うよう家族に説明し、自傷行為や多動の目立つ患児にはヘルメットや保護眼鏡の装着を勧める。

## 代表的な合併症例

### 1. 小角膜・前眼部形成不全

高度の小角膜ほど術後緑内障の発症率が高い<sup>2)</sup>。われわれの調べた長期観察結果では角膜径8~9mmで22%、8mm以下では58%に緑内障(眼圧>21mmHg)をきたした。高度の小角膜眼ではPeters奇形、虹彩低形成、コロボーマ、水晶体形態異常など種々の前眼部形成異常を認め、隅角形成異常による重篤な緑内障の発症が多い。このような例では両眼性の場合のみ手術適応となるが、虹彩や隅角への侵襲を最小限にとどめ、角膜混濁が増強しないように短時間で水晶体・前部硝

子体を完全に切除しなければならないため高度の技術を要する。著しい小角膜眼では、最近では25Gの硝子体カッターを使用している(図1)。また膜状白内障や硬化白内障を伴うことがあり、カッターで全切除が困難な場合には、一部を硝子体鑷子で摘出する。

## 2. 第一次硝子体過形成遺残 (PHPV)

特に片眼先天白内障ではさまざまな型のPHPVを伴うことが多い<sup>3)</sup>。前部型PHPVの場合には手術適応となるが、術前に超音波検査を行って周辺部網膜や毛様体、水晶体の牽引偏位の有無をできるだけ観察する。また片眼もしくは両眼例においても、しばしば水晶体後囊裏面に軽度の遺残血管組織を認めることがある(図2)。後囊の変形を伴う場合には、術中に後囊破損のおそれがあるため慎重な前房内操作が必要である。

経角膜輪部法では創口形成や器具の出し入れの際にPHPVに牽引された周辺部網膜を損傷するおそれはないが、虹彩下で後囊切除を行う際に盲目的に周辺まで切除を進めないよう注意する。また後囊に連続した血管組織を認める場合には、後

囊切除を開始後、中央部を切除する前に眼内バイポーラで止血処置を行う。カッターで切除困難なPHPVは硝子体剪刀で切除して摘出する。

## 3. 網膜ひだ

高度の両眼白内障で片眼のみでも視力を向上させようとする場合に手術を検討する。網膜ひだなどの後眼部異常を伴う白内障眼の手術は、あらかじめ網膜硝子体手術を念頭において準備する。後囊および前部硝子体切除の際には増殖組織や牽引された網膜を損傷しないように十分注意し、術中の眼底検査により追加処置を検討する。

## 文献

- 1) 東 範行: 小児白内障手術のコツ. 小暮文雄・林文彦(編): 眼科手術のコツと落とし穴. 82-83, 中山書店, 東京, 1995
- 2) Wallace DK, Plager DA: Corneal diameter in childhood aphakic glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 33: 230-234, 1996
- 3) Müller-Eidenböck A, Amon M, Moser E et al: Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants, a frequent cause of unilateral congenital cataracts. Ophthalmology 111: 906-913, 2004

## MEDICAL BOOK INFORMATION

医学書院

<総合診療ボックス>

# ギア・チェンジ

緩和医療を学ぶ二十一会

編集 池永昌之・木澤義之

- A5 頁232 2004年  
定価3,885円(本体3,700円+税5%)  
[ISBN4-260-12723-3]

避けられない死を目の前にした患者に必要な医療とケアは、それまで受けてきたものとは異なり、車の速度に合わせてギアを入れかえるように、切り換えが求められる。本書は、死にゆく患者に対応するすべての医師と医療スタッフに向けて、患者が人生最後の日々を迎えたときの対応を学ぶ一期一会を、21の教訓的な症例をもとに解説する。

# 下町流往診日記

川人 明

- A5 頁264 2004年  
定価2,100円(本体2,000円+税5%)  
[ISBN4-260-12722-5]

病棟、外来からとび出して20年。往診回数3万回を超える著者が、下町庶民との濃密な交わりの中から紡ぎ出した珠玉の「物語」。生と死の境界で生きる患者家族の哀歓とドクターの苦悩を、生と死の境を越えて、時に分診医をうならせる抱腹絶倒の世態人情小断集。往診でのみ感じる臨床の醍醐味をいきいきと描いた秀作。