

1.12で、統計学的有意差はなかった(図2)。個々の症例における遮光レンズ装用下での6%コントラスト視力の個別の改善度は、遮光レンズ装用前と比較し、改善した症例33%、不変であった症例は48%、低下した症例は19%であった。

3. 遮光眼鏡の処方状況

遮光眼鏡を装用してコントラスト視力を測定した27例のうち、実際に処方した遮光レンズは、AC 3例、BR 3例、YG 2例、RO 2例、OY、LY、YLが各1例の計13例であった。遮光眼鏡の用途としては、屋外用が2例、屋内用が2例、屋内外兼用が9例であった。原因疾患は、錐体ジストロフィが3例、先天無虹彩が3例、未熟児網膜症、早発型発達緑内障、視神経乳頭異常、網膜芽細胞腫、コロボーマ、白子症、小眼球が各1例で、網膜・視神経疾患に対する処方が多かった。処方時の平均年齢は5.5歳(3~16歳)、平均視力はlog MAR値で0.89と低年齢、低視力者に対する処方が多く、黄色、橙、茶系が多い傾向にあった。

考按

通常の視力検査では異常が認められないような、中間透光体のわずかな混濁による光学的な障害や網膜内層および上位の視覚中枢における障害により、コントラスト感度は低下することは知られている¹¹⁾。このため、初期の緑内障や糖尿病網膜症での網膜・視神経障害や、Parkinson病での中枢障害などの評価として⁷⁾も、また、近年では、屈折矯正手術後や加齢黄斑変性症の再治療効果の評価としてもコントラスト感度やコントラスト視力は頼用されている⁹⁾¹⁰⁾。小児眼科領域においては、コントラスト感度やコントラスト視力測定による、弱視治療の効果判定¹¹⁾や、通常の視力検査では左右差がない弱視眼の視機能評価^{3,4)}の報告は数多くあり、通常の視力検査よりも鋭敏な視機能評価の可能性が示唆されている¹⁻¹¹⁾。

我々の検討においては、原因疾患にかかわらず視標のコントラストが低下すると有意にコントラスト視力も低下した。ロービジョン児では視覚障害があっても行動面の異常として表現されず、視力検査の結果と行動が一致しないことがあり、その障害が理解されにくい¹⁰⁾。しかし、SC-2000による低コントラスト視力測定により、100%に近いコントラストの視標を用いた検査での視力が比較的保たれていても、視標のコントラストが低下すると著明に視機能が低下し、視力検査のみでは説明が困

難だった視覚障害の評価が可能になった。Thomasらは、2歳8ヵ月~7歳の正常児と器質的病変のない弱視児のコントラスト視力は視標のコントラストの低下に伴い低下しており、上位の視路の未熟性の関与を報告している¹⁾。今回の対象は、小眼球や先天性白内障などの多彩な先天異常や錐体ジストロフィ、中枢性視覚障害、未熟児網膜症、などが原因疾患となっている。このため、ロービジョン児の低コントラスト視力の低下は、眼科的な器質的な異常と、上位の視路の未熟性の両方が関与しているものと思われた。また、Hertleらは、先天眼振の患児と正常児との比較で、先天眼振の患児は明らかにコントラスト感度が低下すると報告している²⁾。ロービジョン児では、眼振を伴うことが多く¹⁴⁾、これも低コントラスト視力の低下の一つの要素となっている可能性がある。今回の検討では、症例数が少なかったため、疾患ごとの特性を述べることはできなかったが、今後の課題として、症例を重ね、疾患による視機能特性についても検討したい。

コントラスト視力の測定には、縞コントラストや文字チャートなどが一般に用いられてきたが、検査時間や被験者の集中力を要し、視標の大きさや呈示方法に工夫が必要である^{3,11)}。SC-2000は、0.03までの低視力用視標の字ひとつを表示することができる⁶⁾。ロービジョン児は、偏心固視などのため液晶モニターを斜めに見ることもあるが、通常の検査条件の範囲であれば、その影響は少ない⁶⁾。縞表示のコントラスト感度検査では眼振の方向と縞模様の方角との組み合わせによっては検査結果に影響がでることがある²⁾という報告もあり、通常用いることが多いランドルト環や絵視標などの視力チャートを選択することができるので検査に対する理解が良好なだけでなく、より正確な検査が可能と思われる。また、コントラスト感度は背景輝度の影響を受けやすいので、液晶表示のチャートでの正常児との比較についても検討する必要がある。

遮光レンズは、羞明を感じる短波長側の可視光線の透過を制限しつつ、比視感度が高い光線透過率を維持する機能があり^{5,11,12)}、羞明感を軽減するだけでなく、コントラストを向上させる効果も期待できるため、多くの疾患で使用されている^{11,12)}。ロービジョン児における遮光レンズ装用下での6%コントラスト視力の平均値は、遮光レンズ装用の前後で、統計学的有意差はなかった(図2)。しかし、個々の症例で比較すると、遮光レンズ装用下での6%コントラスト視力が改善した症例は33%、不変であった症例は48%、低下した症例は19%であった。

コントラスト視力が改善した症例や、不変であった48%においても誤読率の減少、視標提示後の返答の早さなどから視覚認知の向上が明らかであったため、保護者や児自身に対する遮光眼鏡の効果の理解につながった。コントラスト視力が低下した症例では、視感透過率の低い遮光眼鏡を装着していたため、屋内での視環境と適合しなかったことが考えられた。厳密には、照明条件の影響を受けやすいロービジョン者では視環境に適したレンズ¹²⁾を選び、色相弁別能に対する影響¹³⁾は日常生活に支障をきたさない範囲かを確認する必要がある。しかし、小児の場合、検査時間の関係上遮光レンズのトライアル回数に制限があり、あらかじめ児や家族の好みや効果を予測してレンズを選定したので、必ずしも最善の選択にならないこともある。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くなり、継続使用が困難となる傾向があるため、まずは早期の導入を目標とした¹⁴⁾。

実際に遮光眼鏡の処方に至った症例では、処方時の平均年齢は5.5歳、平均視力はlog MAR値で0.89と低年齢、低視力者の疾患では、網膜・視神経疾患に対する処方が多い傾向にあった。遮光眼鏡レンズの色は黄色、橙、茶系で、本人や家族に抵抗なく着用できる種類が多い傾向にあった。遮光眼鏡の処方の際には、本人や家族が遮光眼鏡を受容しなければ、作成や積極的使用に至らない^{4,7)}。本人が遮光眼鏡の使用を躊躇するような場合でも、多くは保護者が遮光眼鏡のメリットを知り、児にその使用を促すことも可能である¹⁴⁾。SC-2000によるコントラスト視力測定は、多くの症例で視機能や遮光眼鏡装着効果の客観的な判定ができ、その導入に有用であった。

視覚の発達期にある小児では、視覚障害により、視覚の発達が遅延しやすいだけでなく、全身の発達にも大きく影響するため、早期のロービジョンケアが必要である。同時に保護者の協力なしにハビリテーション・リハビリテーションは成立しない。にもかかわらず、多くのロービジョン児では、表現力の未熟さや視経験のなさから自覚的な訴えが少なく、その障害が理解されにくい¹⁰⁾。ロービジョン児の見えにくさを客観的に評価するためにも、補助具の選定のためにも視機能の客観的な評価は重要である。しかし、ロービジョン児は、多彩な疾患を原因とし、視機能や発達の個人差が大きく¹⁵⁾、視機能の評価は、年齢的な要素だけではなく低視力という要

素も加わり、非常に困難である。SC-2000によるコントラスト視力測定は、ロービジョン児における視力検査のみで説明しきれない視機能の評価や遮光眼鏡装着効果の客観的な判定ができ、その導入に有用であった。また、当外来では、全例において保護者同席のもとで検査を行ったので、100%に近いコントラストの視標を用いた検査での視力が比較的保たれていても、視標のコントラストが低下すると著明に視機能が低下するロービジョン児の視覚障害に対する保護者の理解を促すことも可能であった。

文献

- 1) Thomas DF, Leslie WF: Low-contrast visual acuity cards in pediatric ophthalmology. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 226: 158-160, 1988.
- 2) Hertle RW, Reese M: Clinical contrast sensitivity testing in patients with infantile nystagmus syndrome compared with age-matched control. Am J Ophthalmol 143: 1063-1065, 2007.
- 3) 高見有紀子, 川畑智香, 他: 斜視症例の低コントラスト視力. 眼臨 94: 656-600, 2000.
- 4) 仁科幸子, 越後貫滋子, 他: 視覚障害児に対する遮光レンズ選定のためのコントラストグレアテストの利用. 眼臨 96: 43-47, 2002.
- 5) 石井雅子, 張替涼子, 他: ロービジョン者の羞明と遮光眼鏡の効果-CAT2000による検討. 眼臨 56: 971-976, 2005.
- 6) 浅野麻衣, 正木勢津子, 他: 液晶視力表システムチャートSC-2000の臨床評価. 眼臨紀 1: 60-63, 2008.
- 7) Regan D, Neima D: Low contrast letter charts as a test of visual function. Ophthalmology 90: 1192-1200, 1983.
- 8) Regan D, Neima D: Low contrast letter charts in early diabetic retinopathy, ocular hypertension, glaucoma and Parkinson's disease. Br J Ophthalmol 68: 885-889, 1984.
- 9) Patel PJ, Chen FK, et al: Intercession repeatability of contrast sensitivity scores in age-related macular degeneration. Invest Ophthalmol Vis Sci 50: 2621-2625, 2009.
- 10) Tanabe T, Miyata K, et al: Influence of wavefront aberration and corneal subepithelial haze on low-contrast visual acuity after photorefractive keratectomy. Am J Ophthalmol 138: 620-624, 2004.
- 11) Rogers GL, Bremer DL, et al: The contrast sensitivity function and childhood amblyopia. Am J Ophthalmol 104: 64-68, 1987.
- 12) 工藤大介, 佐渡一成, 他: 黄色ソフトコンタクトレンズ使用によるコントラスト感度と疲労緩和効果の検討. 眼臨 57: 559-564, 2006.
- 13) 石井雅子, 張替涼子, 他: 新潟大学におけるロービジョン者に対する遮光眼鏡処方の状況. 日本ロービジョン学会誌 8: 159-165, 2008.
- 14) 伊藤清木里美, 越後貫滋子, 他: 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 2010(印刷中).

特 集

眼科における先天異常

3. 網膜硝子体疾患

— Congenital anomalies of the vitreous and retina —

仁 科 幸 子*

はじめに

網膜硝子体における先天異常は、病因・疾患概念が同一であっても多様な臨床像を呈する。また乳児期に病像が急速に変化することがあるため、発見時には診断が困難な例もある。しばしば前眼部所見を伴うので、眼球全体を十分観察し、全身疾患や家族歴の有無を調べるのが肝要である。

近年、原因となる遺伝子の解析が進んでいるが、個々に多様な表現型を呈し視機能の予後も異なる。依然として有効な治療手段のない疾患が多く、難治性の硝子体網膜症や緑内障を併発する例も少なくない。しかし一部の進行性疾患では、レーザー光凝固に加え、硝子体手術の進歩により視機能を保持できる例が増えており、適切な管理が大切である。本項では、眼先天異常として代表的な網膜硝子体疾患を取り上げ、最近の知見と管理・治療について概説する。

* Sachiko NISHINA 国立成育医療センター眼科(東京都世田谷区)

Key words: 第一次硝子体過形成遺残, 家族性滲出性硝子体網膜症, 先天網膜ひだ, 黄斑低形成, 網膜有髄神経線維, persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV), familial exudative vitreoretinopathy (FEVR), congenital retinal fold, macular hypoplasia, medullated nerve fibers

1. 網膜硝子体の発生と先天異常¹⁾²⁾

発生初期(胎齢5週頃)に眼杯, 水晶体胞, 胎生裂が形成されると, 胎生裂あるいは眼杯前縁と水晶体胞の間隙から眼杯内に神経堤細胞と血管が侵入して初期の硝子体(第一次硝子体)が発生する。次に血管を含まない第二次硝子体が網膜側より発達し, 第一次硝子体は萎縮消失してCloquet管になる。

発達期の眼球内を栄養する硝子体血管系は, 内頸動脈由来の背側眼動脈の分枝として発生し, 胎生裂から眼杯内に侵入する。胎齢6~7週で胎生裂が閉鎖すると, 視神経乳頭から水晶体後部に向かう本幹と分枝(硝子体固有血管)が発達し, 水晶体血管膜に続く。また眼杯外で伸びた背側および腹側眼動脈は眼杯前縁で血管輪を形成して水晶体血管膜と吻合する。硝子体血管系は胎齢10~12週に最も発達するが, 硝子体固有血管は胎齢15~20週, 本幹は周産期までに退縮する。

一方, 網膜血管は胎齢15週頃に乳頭部から発生する。網膜神経線維層に侵入して周辺部に向かって成長し, 周産期までに耳側も最周辺部まで達する。硝子体血管系の退縮は, 網膜血管の発達に呼応しており, 高濃度酸素の暴露などによって網膜血管の発育が阻害され新生血管が

発芽すると、硝子体血管の再増殖が起こるといわれている³⁾。

網膜は眼杯内板(神経網膜)、外板(網膜色素上皮)から発生分化する。胎齢7~8週には神経節細胞が分化し、神経線維の伸展が始まる。網膜層構造は胎齢7~9カ月頃までに発達するが、後極部では発達が早く周辺部では遅い。さらに黄斑部が完成するのは生後4カ月頃である。網膜の形成異常があれば、第二次硝子体の発生が障害され、眼球全体の発育不全(小眼球)をきたしやすい⁴⁾。

このように、硝子体および網膜の発生は相互に密接に関与しており、障害の時期によっては全眼球にわたる先天異常を伴うこととなる。代表的な網膜硝子体疾患の臨床像⁵⁾について以下に述べたい。

II. 第一次硝子体過形成遺残

① 疾患概念と眼所見

硝子体の発達異常に起因する疾患、すなわち発生初期に硝子体血管系を含む第一次硝子体が過形成を起こし遺残した疾患として1955年 Reeseが persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) を報告した⁷⁾。硝子体腔内に血管を含む白色線維組織が認められ、ときに白色瞳孔を呈する。1997年 Goldberg は胎児期硝子体血管系の遺残をすべて包括して persistent fetal vasculature (PFV) と新たに命名した⁸⁾。PHPV は古典的には水晶体後面に線維組織を認め毛様体突起が延長して車軸状にみられる前部型と、水晶体後面の線維組織を一側に偏して認め、その牽引により眼底に網膜ひだや網膜のテント状隆起がみられる後部型とに分類されるが、後部型では後述の familial exudative vitreoretinopathy (FEVR) との鑑別に注意を要する⁹⁾。また特殊型として乳頭部 PHPV があり、乳頭上の白色線維組織によって網膜が牽引され

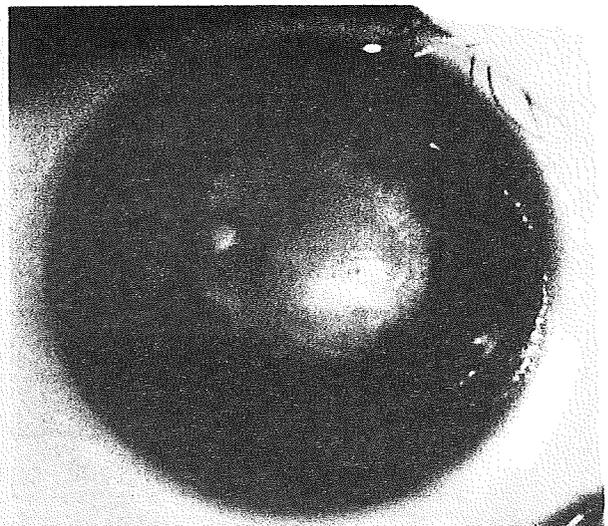


図1 白色瞳孔を呈する PHPV 前部型

2カ月男児。白色瞳孔を呈する PHPV 前部型。水晶体後面に白色線維組織を認め、毛様体突起の延長を認める。小眼球、小角膜、白内障を合併。

て放射状のひだを形成し、乳頭の形成異常を伴う。PFV には、他に瞳孔膜遺残、虹彩硝子体血管、Mittendorf 斑、硝子体動脈、Bergmeister 乳頭などが含まれる⁸⁾。

一般に片眼性で小眼球や種々の眼異常を伴うことが多い(図1~3)。眼球全体に及ぶ異常所見として浅前房、小角膜、白内障、水晶体偏位、毛様体突起延長、網膜ひだ、網脈絡膜変性、白色瞳孔の頻度が高く、黄斑や視神経の形成異常も合併しやすい。他に角膜混濁、緑内障、虹彩・水晶体・網脈絡膜コロボーマ、ぶどう膜外反、硝子体出血、網膜剝離、眼球癆などを認めることがある。他の眼先天異常に加えて、全身の多発奇形、染色体異常(trisomy 13)に合併することがある。稀に家族例を認めるが、多くは特発性で非遺伝性である。

PHPV では網膜血管の発達が不良で、蛍光眼底造影で走行異常や網脈絡膜の萎縮が顕著にみられる。ときに新生血管を含む硝子体異常が観察される(図3)¹⁰⁾。後眼部の観察が困難な例では超音波検査が有用であり、網膜芽細胞腫との鑑別のためにCT検査が必須である。広範な網脈絡膜萎縮や視神経の障害を伴う例が多く、

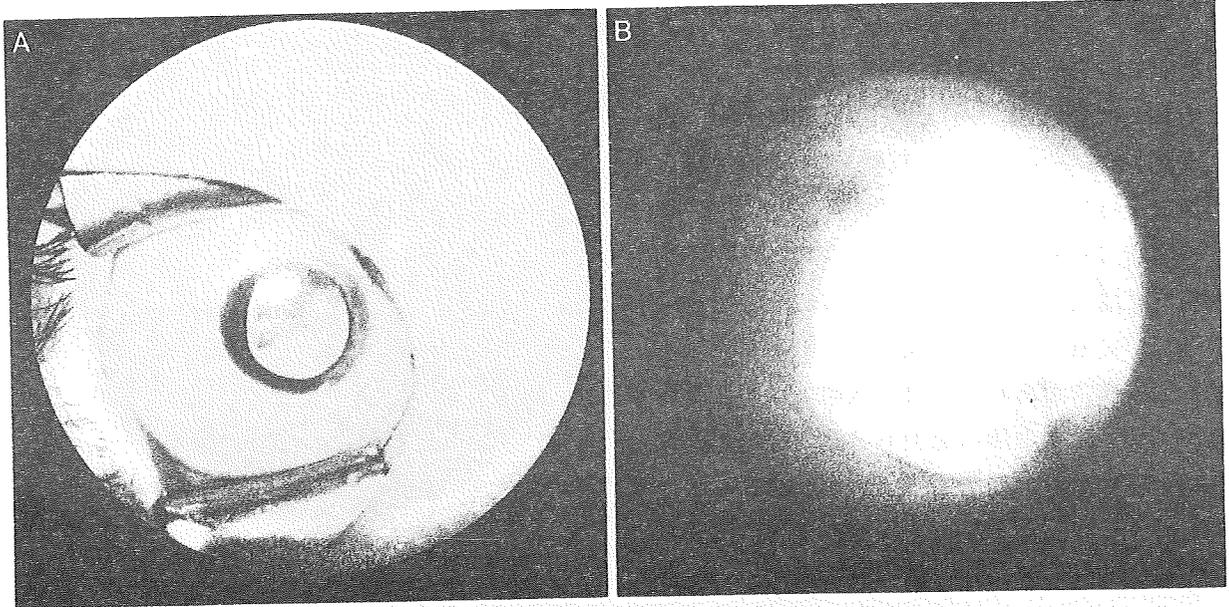


図2 コロポーマに合併した PHPV

5カ月男児。網脈絡膜コロポーマに合併した PHPV。小眼球、毛様体突起の延長、水晶体偏位を合併。
A：前眼部所見，B：眼底所見

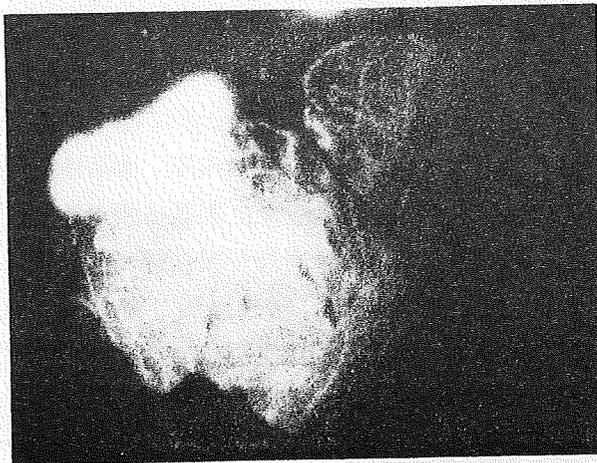


図3 視神経無形成に合併した PHPV

3カ月女児。視神経無形成に合併した PHPV。蛍光眼底造影にて新生血管を含む PHPV に蛍光漏出を認める。網脈絡膜コロポーマを合併。網膜血管は無形成。

ERG、VEP の異常を高率に認める。

② 治療と管理

前部型 PHPV では、生後1~2カ月以内に水晶体・前部硝子体切除術を施行し、屈折矯正、弱視治療を行えば比較的良好な視力が得られることがある(図4)。しかし、術前に検出できな

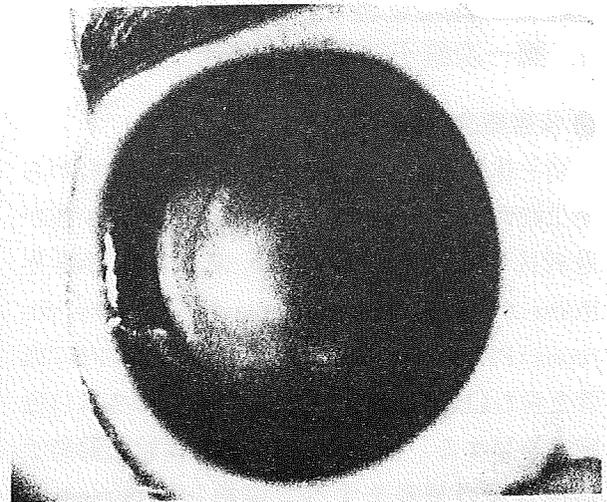


図4 合併異常のない PHPV 前部型

1カ月男児。合併異常のない PHPV 前部型。早期手術を施行。

い後眼部異常や、術後合併症の頻度が高く、視力の向上しない例も多い。後部型は予後不良であるが、硝子体手術の進歩により網膜前の線維増殖組織を積極的に剝離切除して網膜を復位させることが可能となった。後部型でも比較的軽度で VEP で反応を認める例、牽引の進行により網膜剝離をきたした例では早期手術と弱視治

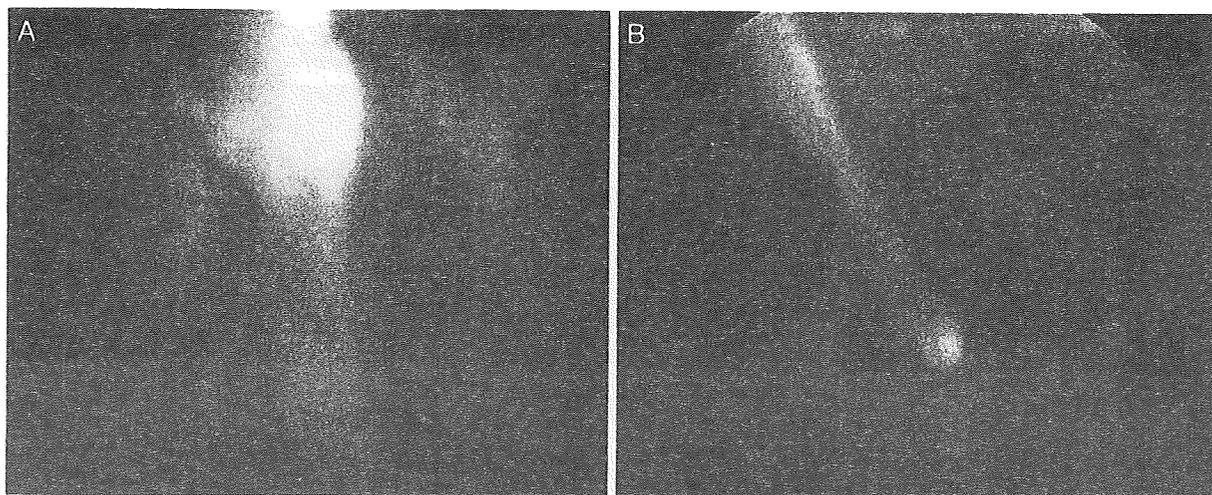


図5 PHPV 後部型

5歳男児。PHPV 後部型。左眼鼻上側に伸びる網膜ひだを形成。
A：裂孔原性網膜剥離を合併，B：バックリング手術により網膜復位

療によりある程度の視力が得られることがある^{11,12}。しかし、多くは片眼性で、術後視機能は光覚から手動弁程度にとどまるため、手術適応は慎重に決めるべきである。

手術の有無にかかわらず乳幼児期から継続して定期的検査を行い、網膜剥離や白内障、緑内障、硝子体出血などの合併症に注意する必要がある(図5)。また顕著な小眼球例では、眼窩や顔面骨の成長に差が出ることもあるため、生後早期に視機能の有無を評価し、整容面に配慮して結膜囊の拡張と義眼装着を開始する。

III. 家族性滲出性硝子体網膜症¹³⁾

① 疾患概念

Familial exudative vitreoretinopathy (FEVR) は、発生後期における網膜血管の形成不全に起因する網膜硝子体疾患である。成熟児で酸素投与歴がないにもかかわらず、両眼性に未熟児網膜症類似の網膜硝子体病変を生じる家族性の進行性疾患として1969年Criswickらによって提唱された¹⁴。その後、非進行性の軽症例が多数報告され、網膜血管形成不全を本態として、種々の病像を呈する疾患と考えられるように

なった。わが国では、大久保らの診断基準と病型分類が一般に用いられてきた¹⁵。しかし低出生体重児にも発生する可能性があり、遺伝形式は常染色体優性とは限らない。家族に網膜血管形成不全に伴う特徴的眼底所見を示す異常者があればFEVRと確定診断してよい。近年では孤発例も報告され、若年性網膜剥離の原因として比較的頻度の高い疾患と考えられるようになった。

典型例は常染色体優性遺伝を示し、原因遺伝子は第11染色体長腕(11q13-23)に位置する¹⁶。近年FZD4遺伝子¹⁷、LRP5遺伝子¹⁸が同定された。LRP5は骨密度に関与する遺伝子であり、その変異によって常染色体劣性遺伝のFEVRを呈することもある¹⁹。またX染色体劣性遺伝のFEVRにはNorrie病の原因遺伝子NDPが関与していることが知られており²⁰、FEVRは遺伝的異質性のある疾患である²¹。

② 眼所見

程度により多彩な眼底所見を呈する。頻度の高い網膜周辺部変性型では、軽症例や初期の変化として耳側周辺部網膜に無血管野を認め、血管途絶、多分枝、直線化、咬合不全などの網膜血管走行異常を認める。さらに網膜周辺部に網

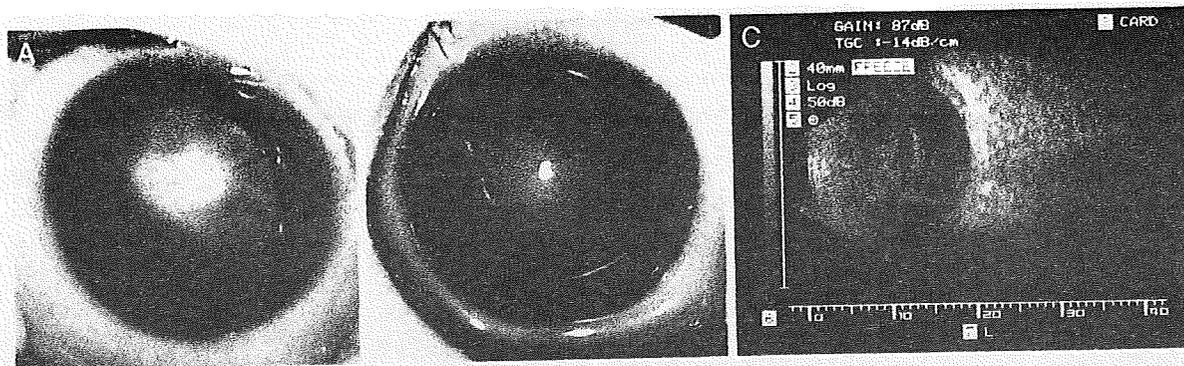


図6 白色瞳孔を呈するFEVR

5カ月女児。白色瞳孔を呈するFEVR。母が右眼牽引乳頭、左眼網膜剥離。
 A: 右眼水晶体後面に線維増殖組織を認める。牽引性網膜剥離をきたし白色瞳孔を呈する。
 B: 左眼は前房消失して角膜混濁をきたした。
 C: 左眼超音波所見。網膜全剥離を認める。

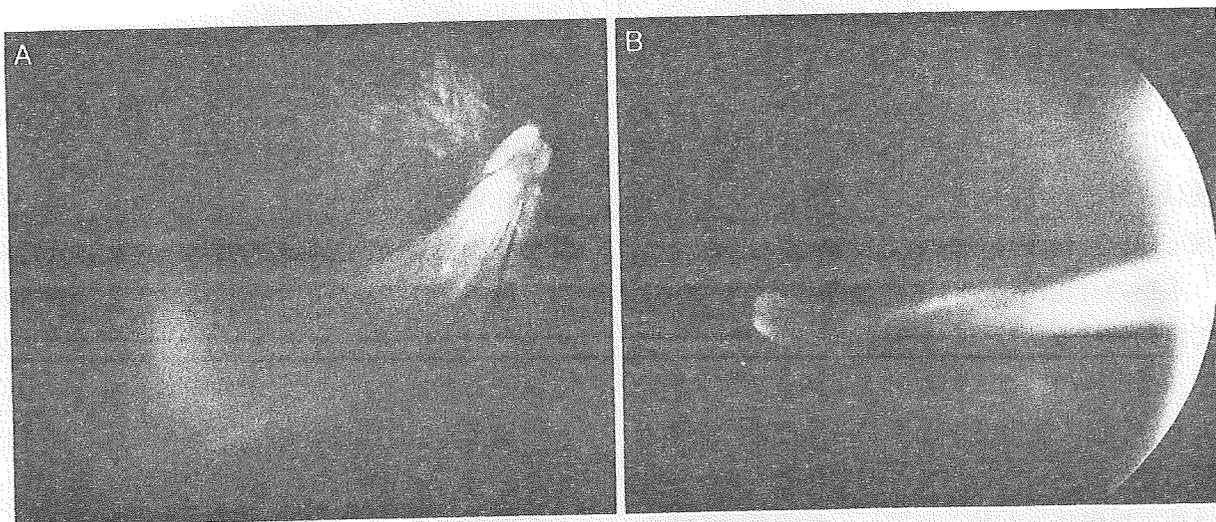


図7 FEVR 鎌状剥離型

5カ月女児。FEVR 鎌状剥離型(網膜ひだ)。兄も両眼の網膜ひだを認める。
 A: 右眼眼底所見。B: 左眼眼底所見

膜出血、境界線、滲出斑、白色変性、硝子体網膜癒着がみられることがあり、耳側網膜のV字型変性は特徴的所見である。また硝子体の雪玉状混濁、硝子体索状組織、血管の拡張蛇行などを認めることがある。この段階では多くが無症状のため、眼底検査によりはじめて発見される。

次に、網膜周辺部の無血管野との境界部に新生血管が出現すると、急速に増殖性変化が進み硝子体出血、線維増殖組織による牽引乳頭、鎌状剥離、牽引性網膜剥離をきたす(図6) また網膜血管の著明な拡張蛇行が進み、滲出性変化

が網膜内と網膜下に出現し滲出性網膜剥離を生じることもある。さらに進行すると虹彩前・後癒着、虹彩ルベオーシス、浅前房、緑内障、白内障、帯状角膜症などを続発して眼球癆に至る。視力予後は、牽引乳頭型にとどまっても黄斑偏位が著しい場合には0.3前後が多く、偽外斜視を呈する。鎌状剥離型(図7)では0.1未満となり、重症例では手動弁や光覚となる。

学童期以降、成長による硝子体の変化によって耳側の無血管野や境界部に網膜裂孔、網膜格子状変性を生じ、裂孔原性網膜剥離の発症が多くなる。

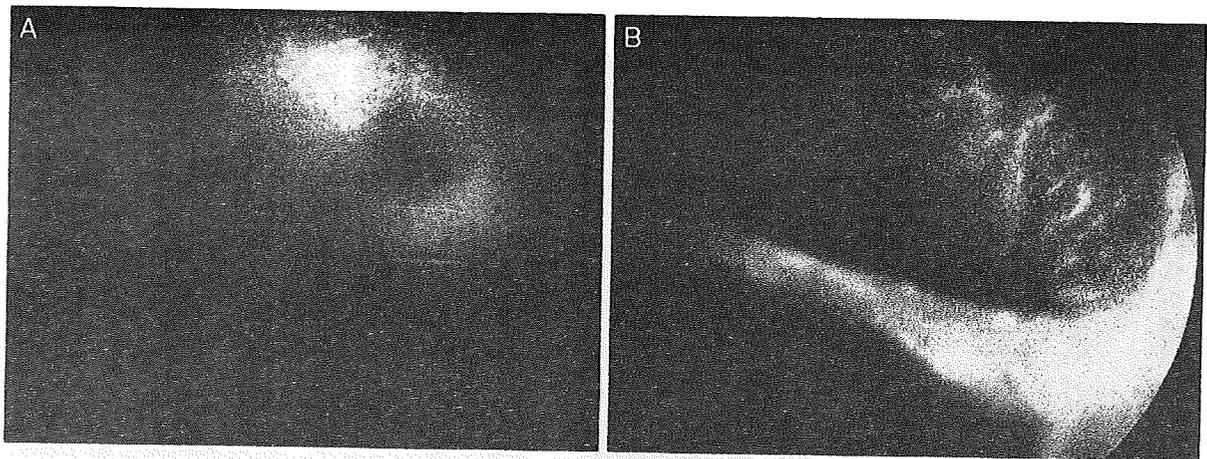


図8 活動期 FEVR

4カ月男児。活動期 FEVR(散発例)。

A: 右眼蛍光眼底所見。網膜周辺部に無血管野、網膜血管走行異常を認め、新生血管からの蛍光漏出を認める。レーザー光凝固の適応。

B: 左眼蛍光眼底所見。耳下側へ伸びる網膜ひだを認め、網膜を牽引する線維血管増殖組織に著明な蛍光漏出を認める。レーザー光凝固+バックリング手術の適応。

③ 診断と管理

診断には網膜周辺部までの詳細な眼底検査により特徴的所見を捉えることが第一であり、小児では全身麻酔下検査が必須である。程度の差はあっても両眼性のため、僚眼にみられる軽度の網膜血管発達異常を見逃さないように注意する(図8)。確定診断には家族の眼底検査が必要であるが、同一家系内でも病型はさまざまである。

FEVRが疑われる場合には、蛍光眼底造影を行うと、活動期病変の評価に有用である(図8, 9)。特に乳幼児では新生血管から増殖性変化をきたして急速に進行することがあるため、早期に全身麻酔下検査を行う。蛍光眼底所見としてFEVRに特徴的な耳側網膜周辺部の無血管野、網膜血管吻合、多分枝、蛇行などが鮮明に観察され、新生血管があると色素の著明な漏出を認める。

FEVRと類似の網膜硝子体病変をきたす疾患としてPHPV、未熟児網膜症、Bloch-Sulzberger症候群(色素失調症)、Wagner病、Stickler症候群、Coats病、周辺性ぶどう膜炎、トキソカラ症、強度近視などが挙げられる。特有の

眼所見、全身所見を検索するが、FEVRの病像は多彩なため、特に家族に十分な所見のない場合には鑑別が難しい。FEVRでは、未熟児網膜症と異なり、しばしば乳幼児期以降に滲出性病変や新生血管増殖が進行するため、慎重な管理が必要である。兄弟がいる場合には、早期に眼底検査を行うべきである。

④ 治療

周辺部網膜に血管の拡張蛇行、滲出斑、新生血管などの活動期病変を認めた場合には、未熟児網膜症と同様、すみやかに全周の無血管野および異常血管吻合部位に密にレーザー光凝固を施行する(図8, 9)。特に乳幼児では急速に進行するため、線維血管組織が増殖して牽引性変化が起こる前に徹底的な凝固を行う必要がある。

周辺部に部分的に牽引性網膜剝離が生じている場合には、牽引性剝離の部位を除いて全周無血管野に光凝固を行ったうえで、バックリング手術(輪状縮結術)を施行する(図8)。牽引性網膜剝離が進行して硝子体出血、増殖硝子体網膜症をきたした場合には硝子体手術の適応となるが、水晶体を温存することは困難である。乳幼児期に活動期病変が急速に進行して網膜全剝離、白

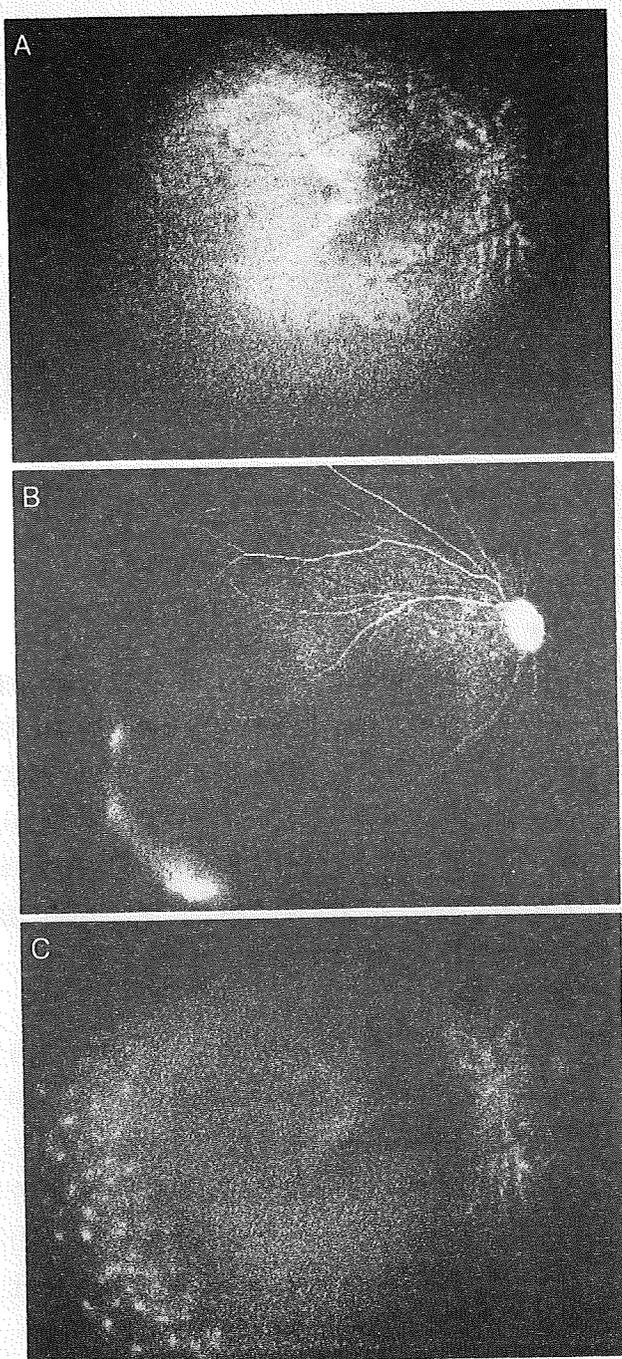


図9 活動期 FEVR

2カ月男児。活動期 FEVR。母が右眼網膜ひだ、左眼眼球癆。

A：右眼眼底所見。網膜周辺部に無血管野、網膜血管走行異常を認める。左眼眼底所見も同様であった。

B：右眼蛍光眼底所見。網膜血管走行異常が明瞭に観察され、新生血管から著明な蛍光漏出を認める。

C：右眼眼底所見。レーザー光凝固を全周に施行。

色瞳孔をきたした重症型(図6)に対しても、近年硝子体手術が施行されているが、予後はきわめて不良である²²。

年長者において、瘢痕期に裂孔原性網膜剝離を生じた場合には、強膜バックリングによる網膜復位術を施行する。この際には変性巣全体を幅広いバックルにのせ、輪状縮結を行うのが基本である。牽引性変化の高度な例や巨大裂孔、増殖硝子体網膜症をきたした場合には硝子体手術が必要となるが、周辺部網膜と硝子体の癒着が強いため、後部硝子体と増殖膜の剝離を注意深く行いバックリングを併用する²³。年長者における視力予後は比較的良いものの、眼球打撲に対する注意を喚起し、進行性の疾患として生涯にわたる経過観察が必要である。

IV. 先天網膜ひだ

先天網膜ひだ congenital retinal fold は、発生期や出生前後、乳児期に硝子体内に線維増殖組織が形成され、その強い収縮力と網膜の過伸展性を基盤として形成された特殊な牽引性網膜剝離である。このような病変の多くは鎌状に剝離して見えることから、以前は鎌状網膜剝離とも呼ばれていた。原因疾患として、前述の PHPV、FEVR の他、未熟児網膜症、色素失調症、朝顔症候群、先天トキソプラズマ症などの炎症性疾患など、発生異常や乳児期に進行するさまざまな疾患が挙げられ、その鑑別には十分な検索が必要である。

手術によるひだの復位は困難であるが、しばしば線維血管増殖が増加して牽引が増強したり、網膜ひだ根部に裂孔を形成して網膜剝離の進行をきたし、バックリング手術や硝子体手術が必要となる(図5, 8)。さらに白内障、緑内障、硝子体出血を併発することもあり、定期的な検査と適切な管理が必要である。

V. 黄斑低形成

黄斑低形成 macular hypoplasia は、黄斑部の形成不全により視力不良となる先天異常である。黄斑部の輪状反射と中心窩反射は欠如し、網膜血管がこの部位を横切って走行することがある。両眼性で眼振を伴う(図10)。単独例の他、先天無虹彩や白子症に高頻度に合併する

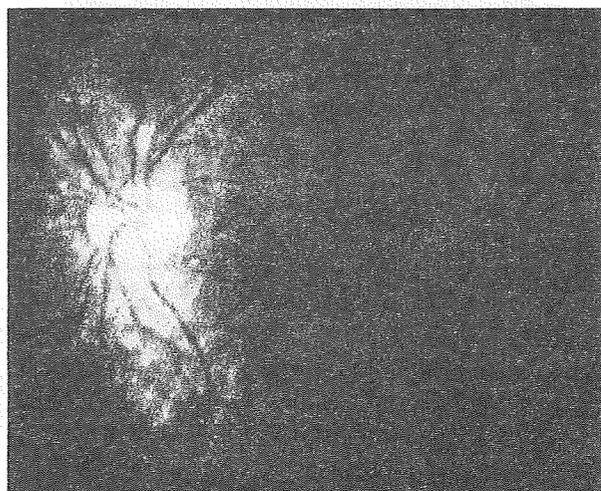


図10 黄斑低形成

9歳男児。黄斑低形成。矯正視力0.5。黄斑部輪状反射が少なく中心窩反射が欠如。

(図11)。また他の眼先天異常にも高率に合併し、視力予後を左右する。先天無虹彩や黄斑低形成単独例において、眼形成のマスターコントロール遺伝子である PAX6 の変異が見つかっており^{21,22}、PAX6 が黄斑部の形成にも関与すると考えられている。

単独例では比較的軽度であるが、先天無虹彩や白子症例では0.3未満の視力障害と羞明をきたすため、乳幼児期から光学的補助具を用いた適切なロービジョンケアを始める必要がある。

VI. 網膜有髄神経線維

網膜有髄神経線維 medullated nerve fibers は、眼底検査にて、網膜の神経線維の走行に沿った刷毛状の白色混濁として認められる(図12)。乳頭に連続して後極部にみられることが多いが、乳頭から離れて孤立性に存在するものもある。髄鞘の反射が強く、比較的太い網膜血管が覆われていることが特徴である。神経線維は視神経内では稀突起膠細胞の髄鞘で囲まれているが網膜内では通常無髄である。胎齢5カ月ごろに外側膝状体から視神経の有髄化が始まり乳頭篩状

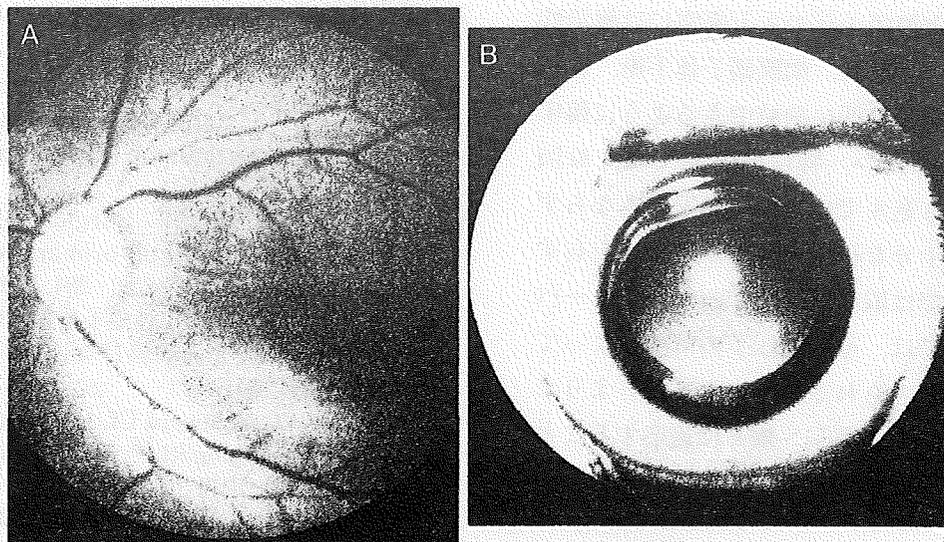


図11 先天無虹彩に伴う黄斑低形成

10歳男児。先天無虹彩に伴う黄斑低形成。矯正視力0.2。

A: 左眼眼底所見。黄斑部輪状反射と中心窩反射が完全に欠如。

B: 左眼前眼部所見。先天無虹彩(完全欠損)。

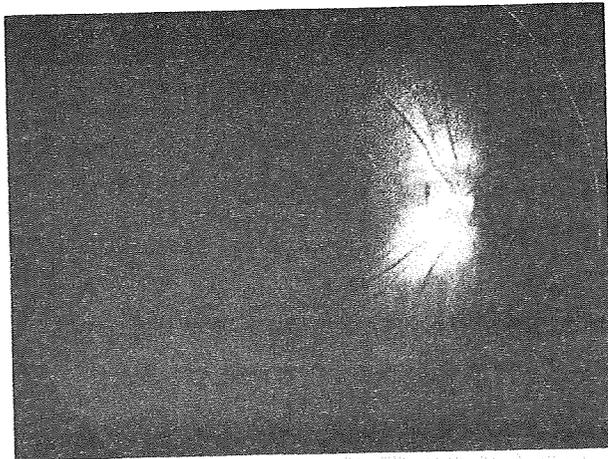


図12 網膜有髄神経線維

8カ月男児。乳頭に連続してみられる網膜有髄神経線維。

板に達して終了するが、稀突起膠細胞が篩状板を越えて網膜内に侵入すると限局性に有髄神経線維が形成される。原因不明で多くは散発例である。

通常は片眼性で無症状であるが、広範囲にわたると視野欠損や視力障害をきたす。また高度近視や弱視、網膜血管異常を伴うことがあり治療が必要となる。

おわりに

依然として網膜硝子体の先天異常には難治性疾患が多いが、光凝固、網膜硝子体手術、弱視治療の有効な例を早期に発見できるように臨床医としてつとめたい。特にFEVRでは、原因遺伝子の解析も進んでいるが、患児のみならず家族を含めた十分な検索と管理が予後を左右する。また本項では取り上げなかったが、レーベル先天黒内障では、原因遺伝子の解明によって遺伝子治療が試みられるようになった。よりよい診断・治療法を開発し、個々に適応することが課題である。

文献

- 1) 東 範行：眼の発生。植村恭夫編：新臨床眼科学全書 第5巻, 7-29, 金原出版, 東京, 1990
- 2) 白井正一郎：硝子体の発生。あたらしい眼科 12 : 1035-1042, 1995
- 3) Patz A : Clinical and experimental studies on retinal neovascularization. Am J Ophthalmol 94 : 715-743, 1982
- 4) Smith LEH, Wesolowski E, McLellan A et al : Oxygen-induced retinopathy in the mouse. Invest Ophthalmol Vis Sci 35 : 101-111, 1994
- 5) Weiss AH, Kousseff BG, Ross EA et al : Complex microphthalmos. Arch Ophthalmol 107 : 1619-1624, 1989
- 6) 仁科幸子：先天性後眼部疾患。山本 節編：小児眼科・診療の最前線, 268-275, 金原出版, 東京, 2003
- 7) Reese AB : Persistent hyperplastic primary vitreous. Am J Ophthalmol 40 : 317-331, 1955
- 8) Goldberg MF : Persistent fetal vasculature (PFV) : an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). Am J Ophthalmol 124 : 587-626, 1997
- 9) 東 範行：FEVRと網膜嚢。眼科MOOK 48, 163-172, 金原出版, 東京, 1992
- 10) 仁科幸子, 東 範行：視神経無形成の4例。臨床眼科 51 : 929-934, 1997
- 11) Mitra RA, Huynh LT, Ruttum MS et al : Visual outcomes following lensectomy and vitrectomy for combined anterior and posterior persistent hyperplastic primary vitreous. Arch Ophthalmol 116 : 1190-1194, 1998
- 12) Dass AB, Trese MT : Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. Ophthalmology 106 : 280-284, 1999
- 13) 仁科幸子：家族性滲出性硝子体網膜症。先天鎌状網膜剝離(先天網膜ひだ)。眼科 46 : 1450-1457, 2004
- 14) Criswick VG, Schepens CL : Familial exudative vitreoretinopathy. Am J Ophthalmol 68 : 578-594, 1969
- 15) 大久保好子, 大久保彰：FEVRの診断基準と病型分類。眼科MOOK 48, 26-40, 金原出版, 東京, 1992
- 16) Li Y, Müller B, Fuhrmann C et al : The autosomal dominant familial exudative vitreo-

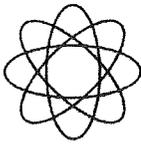
- retinopathy locus maps on 11q and is closely linked to D11S533. *Am J Hum Genet* 51 : 749-751, 1992
- 17) Robitaille J, MacDonald ML, Kaykas A et al : Mutant frizzled-4 disrupts retinal angiogenesis in familial exudative vitreoretinopathy. *Nat Genet* 32 : 326-330, 2002
- 18) Toomes C, Bottomley HM, Jackson RM et al : Mutations in *LRP5* or *FZD4* underlie the common familial exudative vitreoretinopathy locus on chromosome 11q. *Am J Hum Genet* 74 : 721-730, 2004
- 19) Jiao X, Ventruto V, Trese MT et al : Autosomal recessive familial exudative vitreoretinopathy is associated with mutations in *LRP5*. *Am J Hum Genet* 75 : 878-884, 2004
- 20) Chen ZY, Battinelli EM, Fielder A et al : A mutation in the Norrie disease gene (NDG) associated with X-linked familial exudative vitreoretinopathy. *Nat Genet* 5 : 180-183, 1993
- 21) 近藤寛之 : 家族性滲出性硝子体網膜症. *眼科* 48 : 1639-1651, 2006
- 22) Pendergast SD, Trese MT : Familial exudative vitreoretinopathy. Result of surgical management. *Ophthalmology* 105 : 1015-1023, 1998
- 23) Ikeda T, Fujikado T, Tano Y et al : Vitrectomy for rhegmatogenous or tractional retinal detachment with familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology* 106 : 1081-1085, 1999
- 24) Ton CTT, Hirvonen H, Miwa H et al : Positional cloning and characterization of a paired box- and homeobox-containing gene from the aniridia region. *Cell* 67 : 1059-1074, 1991
- 25) Azuma N, Nishina S, Yanagisawa H et al : *PAX6* missense mutation in isolated foveal hypoplasia. *Nat Genet* 13 : 141-142, 1996

外来・検査用品から手術器具・消耗品まで、
全1000種以上取り扱いしております

Eye Instruments
HANDAYA CO., LTD

<http://www.handaya.co.jp>

株式会社 はんだや
113-0033 東京都文京区本郷3-37-8 Tel 03-3811-0087 Fax 03-3818-9695



11. 視神経無形成

— Aplasia of the optic nerve —

仁科幸子*

はじめに

視神経無形成は、視神経の先天異常のなかでもまれな疾患とされ、日常診療で遭遇する機会は少ない。しかし、種々の眼合併症によって見逃されていたり、視神経低形成と混同されることも少なくない。本項では、視神経無形成の病態と臨床像を紹介し、鑑別診断と管理の要点について述べたい。

① 視神経無形成の病態

視神経無形成は、視神経が全く形成されない先天異常で、非遺伝性、原因不明のまれな疾患である。成因・病態として有力な説を以下に挙げるが、その多様性も指摘されている。

1) 間葉細胞の眼杯内への侵入・発達障害^{1)~3)}

胎齢4週の終わりに眼胞の外側が中枢側に向かって陥凹して眼杯となり、内板(神経網膜の原基)と外板(網膜色素上皮の原基)を形成する。胎齢5週頃には間葉細胞(神経堤細胞)が眼杯裂や眼杯前縁から眼杯内に侵入し器官形成が進むが、その障害を端緒として視神経無形成を生じるという説であり、広汎な網膜形成不全、全眼球に及ぶ合併異常や小眼球を説明し得る。

2) 胎生裂の形成異常⁴⁾⁵⁾

胎齢5週までに眼杯の腹側に深い切れ込みが形成されて眼杯蓋まで及び、胎生裂を形成する。この際に眼杯の陥入異常によって胎生裂の形成異常が起こると、神経線維の misdirection が起こり、外側膝状体に到達せず退行性変性をきたす。その結果、視神経無形成を生じるという説であり、異所性の非定型のコロボーマを合併する例の主因と考えられる。胎生裂形成異常によって胎児期硝子体血管系の遺残(persistent fetal vasculature, PFV)も合併しやすい。

3) 神経節細胞の発達障害⁶⁾⁷⁾

網膜神経節細胞の分化は胎齢6週頃に始まり、7~8週頃には神経節細胞から伸展した神経線維が眼茎(視神経原基)に侵入、中枢へ向かって発達し、胎齢8週には視交叉が形成される。この際に網膜神経節細胞の著しい発達障害が起こると、視神経無形成と広汎な網膜形成不全を生じるという説である。一次的な神経節細胞の発達障害を成因とすると視神経低形成と類似するが、狭細な視神経管が撮影される例、病理組織で痕跡的な視神経を認める例があることから、一部の症例は、視神経低形成と同一スペクトル上にある非常に重篤な例と考えられる。

* Sachiko NISHINA 国立成育医療センター眼科(東京都世田谷区)

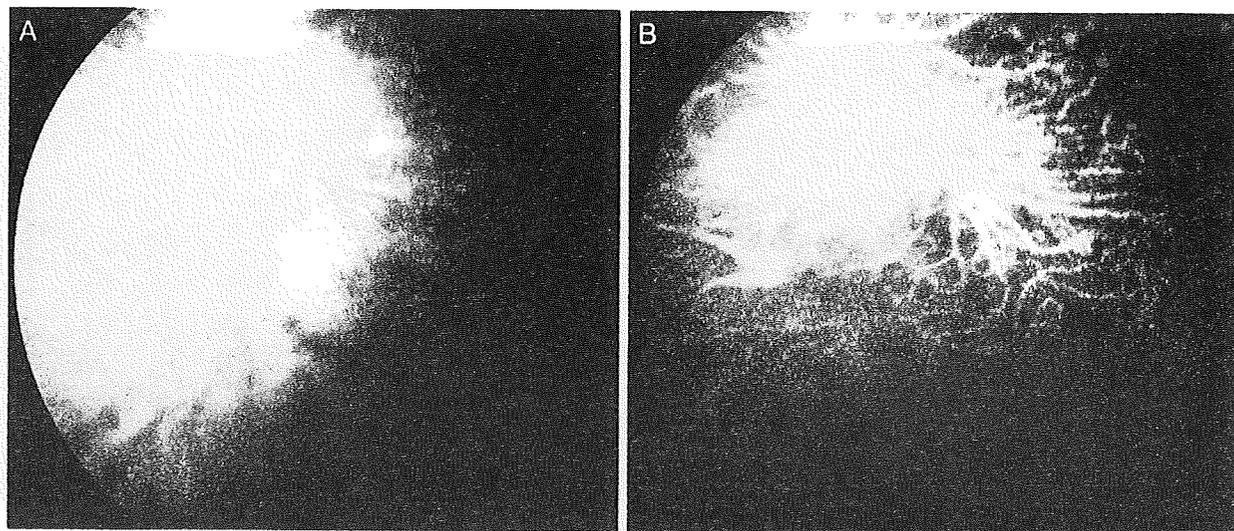


図1 視神経無形成の眼底所見

A: 眼底所見: 視神経乳頭および網膜血管が完全に欠如, 変性萎縮した網膜に脈絡膜血管が透見される。
B: 蛍光眼底所見: 網膜血管は認めず脈絡膜血管のみ造影される。

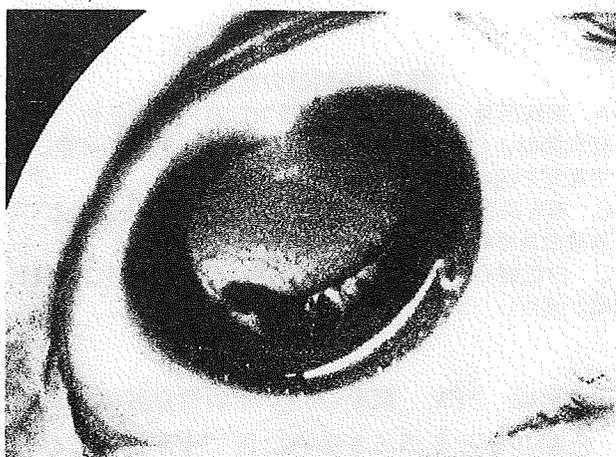


図2 前眼部の合併症

小角膜, 毛様体突起の延長, 水晶体偏位, および水晶体血管膜の遺残を認める。

② 視神経無形成の臨床像⁸⁾

視神経無形成の臨床像は, 一般に視神経低形成とは異なり, 全身異常を伴う例が少なく, 多くは片眼性である。また患眼に, 全眼球に及ぶ種々の合併異常を伴うことが特徴である。

1) 眼底所見の特徴

検眼鏡的に視神経乳頭および網膜血管が全く認められず, 広汎な網膜の形成不全を呈し, 黄

斑部を認めない(図1A)。蛍光眼底造影にて網膜は低蛍光, 網膜血管は認めず脈絡膜血管のみ造影される(図1B)。

2) 合併所見

しばしば患眼に小眼球や種々の合併異常を伴う。前眼部の合併症(図2)として小角膜, 虹彩低形成・部分欠損, 白内障, 水晶体偏位, 後眼部の合併症(図3)として網膜異形成, 異所性・非定型的コロボーマが挙げられる。また全眼球に及ぶ合併症として, 水晶体血管膜, 硝子体血管など胎児期硝子体血管組織の遺残(PFV)を高頻度に認める(図2, 3)^{1)6)~10)}。通常, 硝子体血管系は胎齢10~12週に最も発達し, 胎齢15~20週に網膜血管の発達とともに退縮が促進される。しかし網膜血管が発育しない視神経無形成では, 硝子体血管組織が遺残しやすいと考えられる。視神経無形成においても, ときに新生血管の増殖を起こし, 牽引性網膜剥離, 白色瞳孔をきたすことがある(図3C)^{6)~8)11)}。

両眼性の視神経無形成はきわめてまれであり, 大部分は中枢神経系の先天異常を伴う⁶⁾⁹⁾¹¹⁾¹²⁾。

3) 画像所見

CT, MRI(水平断, 冠状断)で患側の視神経を

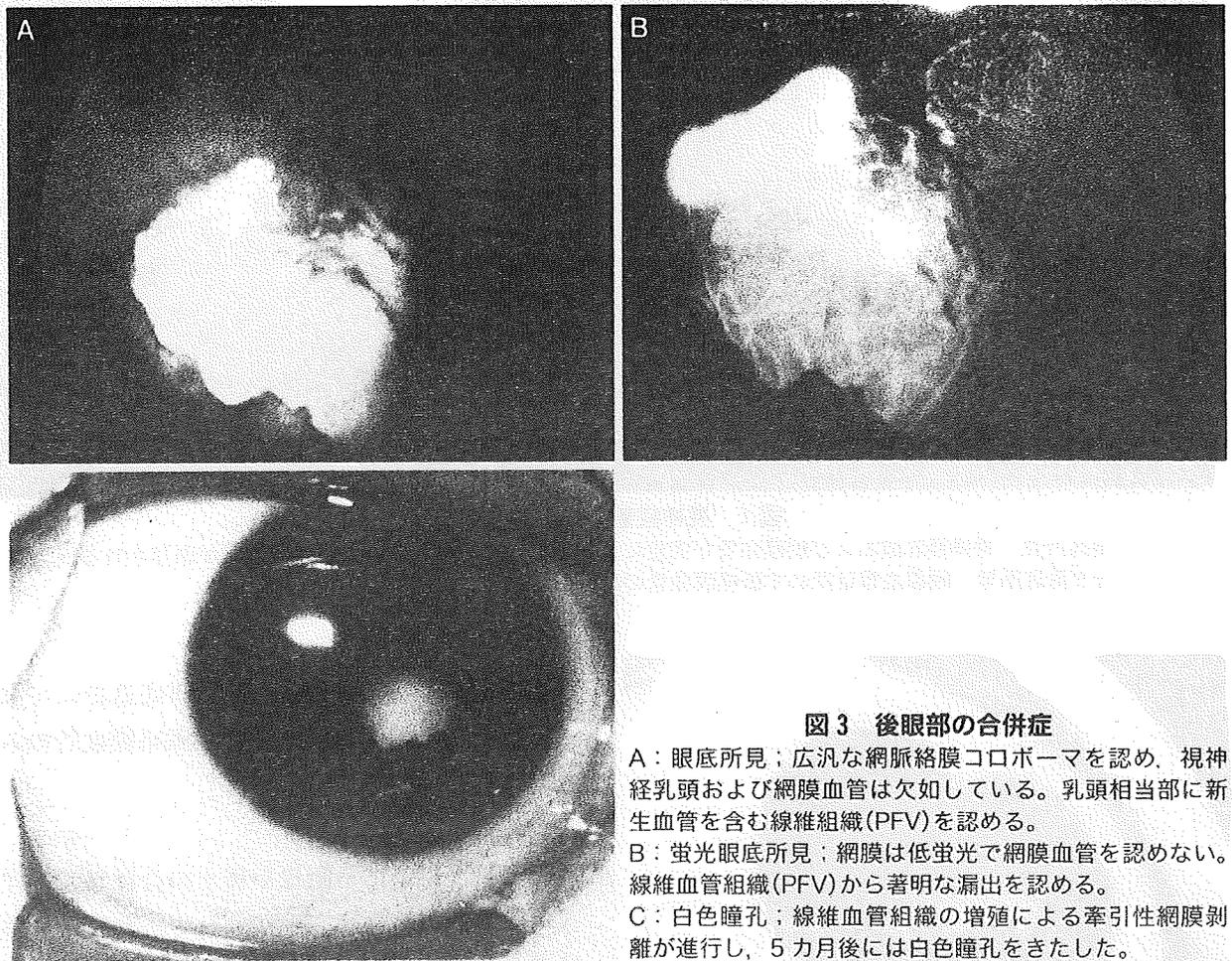


図3 後眼部の合併症

A：眼底所見；広汎な網脈絡膜コロボーマを認め、視神経乳頭および網膜血管は欠如している。乳頭相当部に新生血管を含む線維組織(PFV)を認める。
 B：蛍光眼底所見；網膜は低蛍光で網膜血管を認めない。線維血管組織(PFV)から著明な漏出を認める。
 C：白色瞳孔；線維血管組織の増殖による牽引性網膜剥離が進行し、5カ月後には白色瞳孔をきたした。

認めない。視神経管撮影で患側は視神経管もみられない。しかし一部の症例では狭細な視神経管がみられることがある(図4)⁸⁾。

4) その他の所見

病理組織所見¹⁾では、正常網膜に比べて特に内層の形成が不良で、網膜神経節細胞、網膜血管が欠如している。また網膜外層の構築にも乱れがあり、部分的に偽ロゼット形成やグリア細胞の増生がみられる。視神経に相当する部分は結合組織で占められるが、ときに視神経の痕跡を認める。

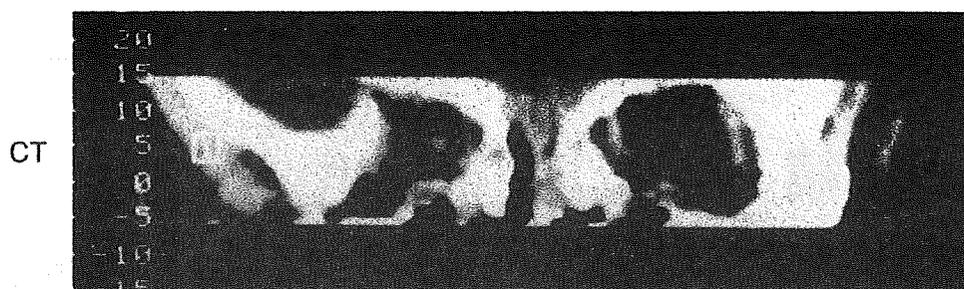
患側の VEP は反応消失、ERG の反応は不良であり、網膜全層に及ぶ異形成が示唆される。

③ 鑑別診断と管理の要点

片眼性で小眼球、白内障、コロボーマ、網膜

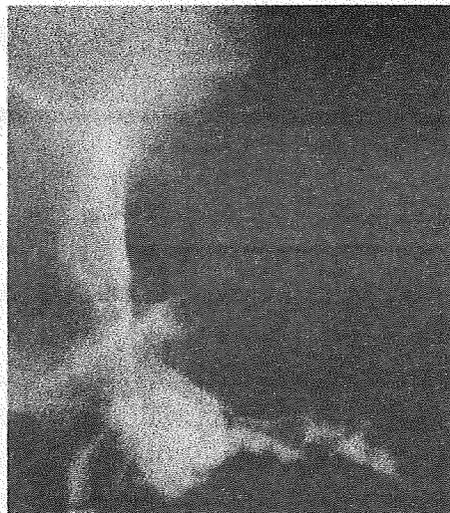
異形成、PFV、網膜ひだ、牽引性網膜剥離、白色瞳孔などを認める場合には、まず簡便な超音波 B モード 検査によって後眼部と視神経のスクリーニング検査を行う必要がある。PFV に伴う網膜剥離、種々の視神経乳頭形成異常、コロボーマ、視神経低形成との鑑別には画像検査が有用である。両眼性の場合には、視神経低形成の鑑別や中枢神経系異常の検出のため CT、MRI 検査が必須である。

視神経無形成と診断がつけば、視機能が得られないため無用の手術治療は回避できる。新生血管の増殖により網膜剥離が進行する例もあり、多彩な臨床像を呈するため、合併症を含めた十分な検索と定期的検査が望まれる。高度の小眼球例や、牽引性網膜剥離が進行して前房消失、角膜混濁、眼球萎縮をきたした例では乳幼児期



CT

右



左



図4 左眼視神経低形成の画像所見

CT(冠状断)で左側に視神経を認めない。視神経管撮影では左側は右側に比べ、きわめて狭細な視神経管がみられた。

に義眼装着による整容治療が必要となる。両眼性では診断がつき次第全身検索を進め、小児科医とともに発達・療育相談へ連携することが重要である。

文献

- 1) Scheie HG, Adler FH : Aplasia of the optic nerve. Arch Ophthalmol 26 : 61-70, 1941
- 2) Little LE, Whitmore PV, Wells TW Jr : Aplasia of the optic nerve. J Pediatr Ophthalmol 13 : 84-88, 1976
- 3) 木村肇二郎, 植村恭夫, 樋田哲夫 : 全身異常を伴わない視神経無形成の1症例について. 臨眼 31 : 43-47, 1977
- 4) Weiter JJ, McLean IW, Zimmerman LE : Aplasia of the optic nerve and disk. Am J Ophthalmol 83 : 569-576, 1977
- 5) 大鹿 智, 白井正一郎, 湯口修次 : Ochra-

toxin A による眼形成異常に関する研究(Ⅱ) —視神経無形成について—. 眼紀 35 : 937-945, 1984

- 6) Yanoff M, Rorke LB, Allman MI : Bilateral optic system aplasia with relatively normal eyes. Arch Ophthalmol 96 : 97-101, 1978
- 7) Hotchkiss ML, Green WR : Optic nerve aplasia and hypoplasia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 16 : 225-240, 1979
- 8) 仁科幸子, 新保里枝, 東 範行ほか : 視神経無形成の4例. 臨床眼科 51 : 929-934, 1997
- 9) Storm RL, PeBenito R : Bilateral optic nerve aplasia associated with hydranencephaly. Ann Ophthalmol 16 : 988-992, 1984
- 10) Margo CE, Hamed LM, Fang E et al : Optic nerve aplasia. Arch Ophthalmol 110 : 1610-1613, 1992
- 11) Lee BL, Bateman JB, Schwartz SD : Posterior segment neovascularization associated with optic nerve aplasia. Am J Ophthalmol 122 : 131-133, 1996

乳児の眼鏡

Prescribing Spectacles for Infants

仁科幸子*

はじめに

乳児に眼鏡を処方する機会は限られているが、対象となる疾患は、いずれも発達途上の視力や両眼視機能に不可逆的な障害を及ぼす重症疾患である。近年、乳幼児眼疾患の早期発見、治療の進歩とあいまって、より早期に適切な屈折矯正を行う必要性も増してきた。2007年に本誌特集で乳児の眼鏡について概説したが¹⁾、本稿では、代表的なケースを呈示し、検査と処方の進め方、処方後の管理と注意点、眼鏡の効果について具体的に述べてい

I 無水晶体眼

1. 症例呈示

患児：生後17週、男児。

主訴：眼振および異常眼球運動。

現病歴：水平および上下に眼が揺れ、異常な眼球運動をすることに気づき近医受診。両眼の白内障を指摘され精査加療目的で紹介され初診となった。妊娠・出産に異常なし。発達の遅れを疑われ小児科で精査したが異常なし。家族歴として母が若年性白内障で手術を受けている。

術前所見：瞳孔反応正常。左右眼とも固視・追視不良で、著明な眼振と異常眼球運動を認めた(図1a)。両眼に小角膜(9mm×9mm)、膜状白内障を認め、散瞳不良であった。眼底透視不能であったが超音波Bモード検査では後眼部に異常なし。視覚誘発電位(VEP)では

両眼とも振幅の低下をきたしていた。

手術：早急に全身麻酔下検査、両眼白内障手術を施行(経角膜輪部水晶体・前部硝子体切除術)、術中術後合併症なし。

眼鏡の処方：術後炎症や角膜浮腫が消退し眼圧が安定する術後7日目に検影法(skiascopy)による屈折検査を実施。両眼とも屈折値+18Dであった。乳児の視力の発達特性を考慮し、眼前33cmに焦点を合わせて両眼屈折矯正度数+21D、瞳孔間距離は近見で計測し40mmとして眼鏡を処方した。

処方時には、乳児用眼鏡枠(フレーム)を紹介し、安全性と重量・収差の軽減のためプラスチックレンズで作製するよう指示する。また、弱視の治療目的に常用する眼鏡であることを家族に十分に説明し、頻回作製の費用負担を少しでも軽減するため、治療用眼鏡の療養費給付について情報提供する。

処方後の管理：顔幅に適したフレームを選び、レンズのサイズが十分に広く、正しい位置に安定して装着されているか(フィッティング)を確認する。フレームサイズ44mm、レンズサイズ34mmの乳児用眼鏡(アンファンベビー、オグラ製)を装着したが、レンズの重さのためフレームが下方にずれやすく、はじめはテープ固定を要した。成長とともに良好なフィッティングを維持できるようになった。生後10カ月時に屈折値、瞳孔間距離、顔幅が変化したため屈折矯正度数+16D、瞳孔間距離45mmとして眼鏡を再処方した。

* Sachiko Nishina: 国立成育医療センター眼科

[別刷請求先] 仁科幸子: 〒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



図1 生後17週男児，両眼先天白内障

a: 術前，眼振・異常眼球運動が顕著であった。 b: 術後7週目，眼鏡常用にて眼振が低下し良好な固視・追視がみられる。

眼鏡の効果：眼鏡の常用により生後24週（術後7週目）には両眼に固視・追視を認め，顕性の眼振が著明に低下した（図1b）。眼位は正位～軽度内斜視。生後8カ月時に縞視力（grating acuity）にて両眼開放矯正視力0.115まで検出された。

2. 解 説

乳児期は視性刺激遮断に対する感受性がきわめて高い時期であり，この時期に起こる疾患によって重篤な弱視を起こす。両眼性の先天白内障では，生後10週を過ぎると急速に眼振や異常眼球運動が顕著となるが²，早急に手術を行い¹，眼鏡の装用ができると1～2カ月で眼振が軽減し安定した固視，追視がみられるようになる。視機能が急速に発達する時期であるため，適切な治療を行えばその効果も高い。術後の屈折矯正には眼鏡，コンタクトレンズのほか，最近では眼内レンズの適応も拡大しつつあるが，乳児に対しては，合併症がなく安全で，取り扱いが容易，成長に応じた変更が容易である点など，依然として眼鏡の利点は多い¹⁻⁶。術後早期から適正な屈折矯正が可能であり，良好なコンプライアンスが得られやすいため視機能の発達に有利である。

成長に伴う屈折度の変化は，視覚の感受性の高い0～2歳で特に著しい。術後無水晶体眼では，少なくとも2～3カ月ごとに屈折検査を施行し，眼鏡が+2～3Dの近視矯正に合っているかどうか調べ，4D以上の過矯正となれば変更する。実際には，眼鏡の装用状態が良好であることを確認し，レンズ装用下で検影法（over refraction）を施行すると簡便に正確な検査ができる（図2）。



図2 眼鏡装用下で検影法（over refraction）

徹照が悪いとき，屈折度の急激な変化を認めた場合には，後発白内障，緑内障，網膜剝離などの術後合併症の発症が疑われるため十分注意する。顔面の成長も速いため，フレームが顔幅に合っているか，瞳孔間距離は変化していないか，レンズの状態は良好か，つねに注意を払う。術後無水晶体眼では，瞳孔間距離のずれによってプリズム作用が出るため，2mm以上変化したら再処方を検討する。

眼鏡はいったん慣れると継続して装用できることが多いが，心身の発達の過程で患児の体動が激しくなったり，取り扱いが粗雑になってコンプライアンスが悪くなることがある。患児の手で眼鏡をいじるようになると，レンズ面に汚れや傷が多くなり，フレームが曲がりやすくなる。頻回にフィッティングを調整して，患児ができ

るだけ快適に眼鏡を装用できるよう注意する。

3. 今後の課題

近年、重症未熟児網膜症(Ⅱ型, aggressive posterior retinopathy of prematurity: AP-ROP)においても、早期硝子体手術技術が進歩し、比較的良好な視力予後が得られる可能性が出てきた⁷⁾。両眼の硝子体手術に水晶体切除を要することが多いため、術後無水晶体眼に対する屈折矯正の重要性も増している。現在市販されている乳児用眼鏡フレームは、テンプルが柔らかく頭部にバンドで固定するよう工夫されており、仰臥位で体位が変化しても安全に装着できる。サイズ30mm、瞳孔間距離32mmから特注で作製できるため、未熟児の術後無水晶体眼にも対応可能となった。レンズ度数は球面設計で+33.0Dまで作製可能であるが、度数が大きいほど光学的欠点や重量が増すため、良好な装用状態を維持できるかどうか問題となる。また、瞳孔間距離40mm未満または顔幅に比べて瞳孔間距離の狭い例では、レンズを内寄せして光学間距離を一致させるが、顔幅に比べて極端に瞳孔間距離が狭い例では作製がむずかしい。両眼先天白内障では全身症候群を伴う例が多いため、さまざまな顔面の特徴をもつ患児に対応した眼鏡の開発が望まれる。

II 強度屈折異常

1. 症例呈示

患児: 2歳, 男児。

主訴: 右眼外斜視。

現病歴: 生後9カ月頃より右眼が外にずれていることが気になり近医受診。精査加療目的で紹介され初診となった。妊娠・出産に異常なし。既往歴、家族歴に特記すべきことなし。

所見: 瞳孔反応正常。左眼固視良好。右眼は角膜反射法で外斜視を呈していたが、カバー・アンカバーテストで斜視を検出せず。左眼を遮閉すると嫌悪反応がみられた。前眼部・中間透光体に異常なし。眼底検査にて右眼に牽引乳頭を認め、左眼にもごく軽度であるが牽引乳頭を認めた。また両眼とも周辺部網膜に全周にわたる無血管野を認めた。全身麻酔下検査を実施。両眼とも眼底周

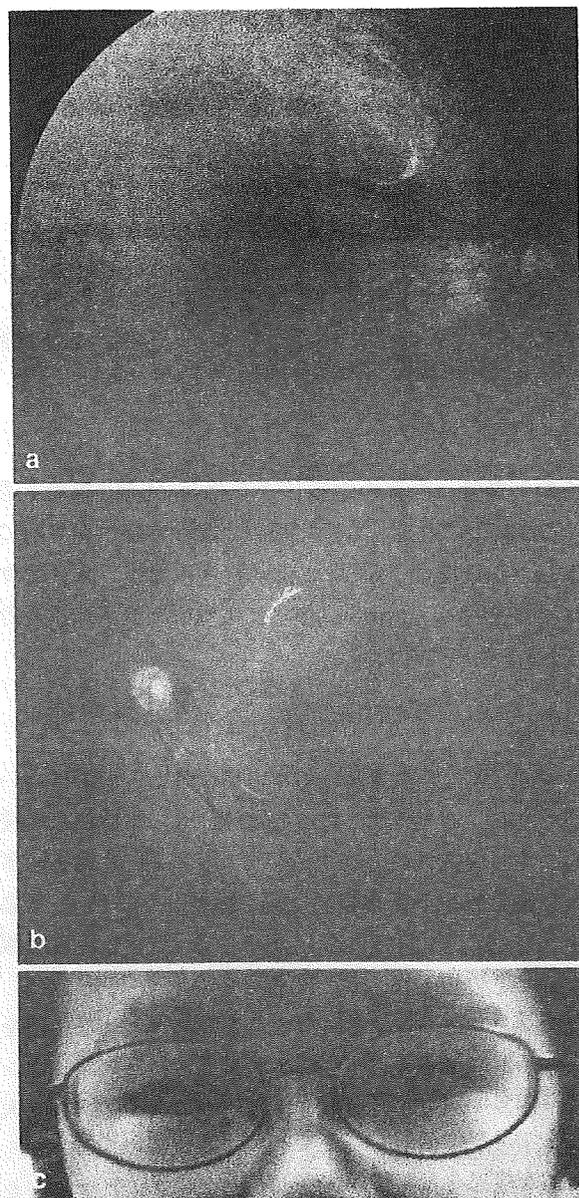


図3 2歳男児, 牽引乳頭に伴う強度近視

- a: 右眼眼底所見。周辺部の線維組織に向かう高度の牽引乳頭を認める。
- b: 左眼眼底所見。ごく軽度の牽引乳頭を認める。周辺部には全周にわたる網膜血管の走行異常と無血管野を認めた。
- c: 眼鏡常用。右眼偽外斜視を呈している。

辺部全周に網膜血管の走行異常と無血管野を認め、耳下側周辺部の線維組織に向かう牽引乳頭を呈していたが、蛍光眼底造影にて蛍光漏出を認めず、活動性はないと判

漸された(図3a, b)。家族性滲出性硝子体網膜症が疑われるが、まだ両視の眼底検査は施行していない。眼球打撲に対する注意を促し、定期的に眼底検査を実施している。

眼鏡の処方：1% cyclopentolate (サイプレジン) 点眼による調節麻痺下屈折検査を実施したところ、右眼-5.5D、左眼-6.0Dの近視を検出した。2歳のため眼前50cm~1mに焦点を合わせて屈折矯正度数は右眼-4.0D、左眼-4.5D、瞳孔間距離は遠見で測定し48mmとして眼鏡を処方した。

処方後の管理：すぐに眼鏡を好んで常用するようになり、装用状態は良好であった(図3c)。牽引乳頭の左右差が著しいため、健眼遮閉による弱視治療は効果が少なく、むしろ遮閉時の眼球打撲などのリスクを考えて行っていない。

眼鏡の効果：3歳になり初めて絵視力を測定したところ、眼鏡矯正下で両眼0.4、右眼0.2、左眼0.3と比較的良好な結果が得られている。

2. 解 説

このケースでは斜視の精査目的で受診し眼底疾患が発見されたが、乳幼児期に視反応不良、眼位異常、眼振はもとより、他のさまざまな主訴にて来院した際にも、散瞳下の眼底検査、調節麻痺剤を使用した精密屈折検査は必ず施行しておきたい。一方、明らかな症状がない場合でも、乳児期に強度の屈折異常が検出された際には、しばしば器質的疾患が背景にあるため、前眼部から眼底周辺部まで詳細に観察すべきである。強度屈折異常を伴う代表的な疾患を表1に示す。

乳児の屈折検査は検影法(skiascopy)が基本である。

表1 乳児期に強度屈折異常を伴う代表的疾患

| | |
|------------|--|
| 強度遠視・遠視性乱視 | 小眼球、Leber先天黒内障、扁平角膜、角膜瘢痕、先天無水晶体症。 |
| 強度近視・近視性乱視 | 発達緑内障、水晶体偏位、小球状水晶体、円錐水晶体、球状角膜、分娩外傷、角膜混濁、未熟児網膜症、網膜右髄神経線維、先天停止夜盲、Stickler症候群、Marfan症候群、Ehlers-Danlos症候群。 |

無水晶体眼から強度近視・乱視まで、角膜混濁などの器質的病変がある場合でも測定可能である。母親の腕や膝の上で正面を向かせ、自然に開眼した状態を捉えて短時間で検査できるように、普段から習熟しておく必要がある。やむをえず開眼器を使用する場合は乱視の混入に注意する。体動が少ない乳児では、手持ちオートレフラクトメータを用いると簡便に検査できる。しかし、測定範囲が限られており、調節の介入や乱視の混入が多い点、眼振や器質的病変があると測定値がばらつき不正確である点に注意を要する。

強度屈折異常に対する眼鏡処方は原則として図1のように大別している。乳児期に強度の遠視、遠視性乱視、遠視性不同視を認めた場合には、屈折異常弱視の予防のため眼鏡処方を検討する。内斜視のない場合には、調節麻痺剤として1% cyclopentolate 点眼を用いることが多いが、強度遠視が疑われる場合は0.25%または0.5%アトロピン点眼による精密屈折検査が望ましい。乳幼児の平均屈折度は生後3カ月で+3.9D、1歳で+1.9D、2歳で+0.9Dと報告されている⁹⁾。+5.0Dを超える遠視、+3.0Dを超える乱視がある場合は、縞視力(grating acuity)や眼位を評価のうえ、完全矯正眼鏡を処方する¹⁾。

両眼の強度の近視、近視性乱視の場合には、近方視で網膜への結像が起こるため遠視に比べて弱視を生じにくい。しかし、年齢とともに遠見障害が視空間認知や視覚に基づく行動の発達に影響を及ぼすため、2歳頃から眼鏡処方を検討する。必ず1% cyclopentolate 点眼による調節麻痺下屈折検査を行う。-4.0Dを超える近視、-3.0Dを超える乱視がある場合は、近視は低矯正、乱

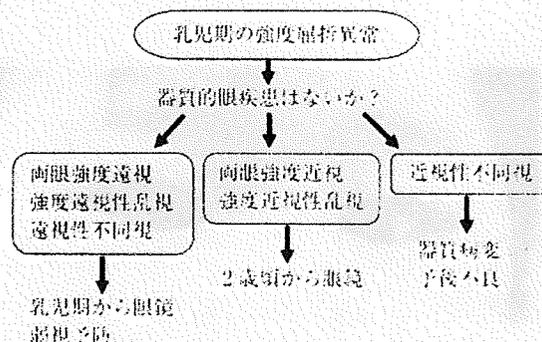


図1 強度屈折異常に対する眼鏡処方