

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業
（難治性疾患政策研究事業）
「希少難治性角膜疾患の疫学調査」

分担研究報告書
「ペルーシド角膜辺縁変性の実態調査」

研究分担者	島崎 潤	東京歯科大学 歯学部	教授
研究分担者	前田 直之	大阪大学 視覚情報制御学寄附講座	教授
研究分担者	宮田 和典	宮田眼科病院 眼科	院長
研究協力者	稗田 牧	京都府立医科大学 眼科	医員
研究協力者	東原 尚代	京都府立医科大学 眼科	医員
研究協力者	中谷 智	順天堂大学 眼科学講座	准教授
研究協力者	舟木 俊成	順天堂大学 眼科学講座	准教授
研究協力者	山口 昌大	順天堂大学 眼科学講座	助教
研究協力者	愛新覚羅 維	東京大学 眼科・視覚矯正科	大学院生
研究協力者	坂根 由梨	愛媛大学 眼科学	助教
研究協力者	子島 良平	宮田眼科病院 眼科	医師
研究協力者	森 洋斉	宮田眼科病院 眼科	医師
研究協力者	重安 千花	杏林大学医学部 眼科学教室	助教
研究協力者	中島 史絵	杏林大学医学部 眼科学教室	助教

【研究要旨】

わが国におけるペルーシド角膜辺縁変性の全国調査を行い、得られたデータを解析した。その結果、従来欧米を中心に報告されているものと比較して、1) 男性に多い、2) 片眼性の症例が比較的多い、3) アレルギー性疾患の合併例が多い、などの特徴が明らかとなった。同時に、調査で主に用いたスリットランプ検査や角膜トポグラフィのみでは、診断基準や分類を行うことに限界があることが示唆された。

A. 研究目的

ペルーシド角膜辺縁変性(PMD)は、Krachmerによって1978年に報告された角膜周辺部の菲薄化と隣接する角膜の前方突出を特徴とする疾患で、高度の不正乱視によって進行性の視力低下をきたす。より頻度の高い円錐角膜との異同も議論されているが、発症年齢や臨床像に違いがあり、角膜移植などの治療に対する反応性も不良で

あるなどの相違点がある。本疾患の定義や診断基準も定められておらず、共通の議論を行う上での障害となっている。世界的に見ても臨床例の報告も少ないことより、我が国におけるPMDの疫学的および眼科的特徴を調査することが有用と考えた。本報告では、先に厚生労働省の難治性疾患研究事業の際に行われた調査を基に、データの解析を加えたものについて述べる。

B. 研究方法

日本角膜学会員の所属する医療施設に調査依頼の手紙を送付し、PMD 患者が通院する施設に対してより詳細な患者情報および眼科的所見に関する調査をアンケート形式で行った。なお、本疾患の概念の確立を目指すという本研究の目的を鑑み、報告例には PMD 確定例のみならず、疑い例も含めるように依頼し、より広い範囲の症例を集めるようにした。

本疾患の仮の分類として、全施設において行われている角膜トポグラフィの所見を基に、1) カニの爪様、2) 下方急峻型、3) 不整型、4) その他の4型に分けた。また、PMD のオリジナル論文に記述されている「スリットランプにて角膜下方に帯状の菲薄部を認める例」を典型的 PMD とし、菲薄化は認めないが角膜トポグラフィでカニの爪様所見を呈するものを PMD 疑い例、それ以外をそのほかとしてその臨床的特徴を調べた。

(倫理面への配慮)

すべての研究はヘルシンキ宣言の趣旨を尊重し、関連する法令や指針を遵守し、各施設の倫理審査委員会の承認を得たうえで行うこととする。また個人情報の漏洩防止、患者への研究参加への説明と同意の取得を徹底する。

C. 研究結果

1. 対象

全 30 施設より 347 例、579 眼の調査報告を受けた。回答施設の内訳は、大学病院 13、総合病院 1、診療所 10、コンタクトレンズ専門施設または屈折矯正手術施行施設 6 であった。患者背景について表 1 に示す。

2. 典型的 PMD の臨床所見

スリットランプにて角膜下方の菲薄部

を認めたのは 108 例 162 眼 (全体の 28.0%) であった。このグループには、男性の占める割合が約 78%と高く、病歴聴取上の発症年齢は 35 歳 (中間値) であった。4 分の 1 の例は片眼性で、約 22%で何らかのアレルギー性疾患を伴っていた (表)。

眼科的所見としては、平均眼鏡矯正視力は 0.66 で約 20%の例が 0.5 未満であった。矯正方法としては酸素透過型ハードコンタクトレンズを使用している例が 71%であった。角膜トポグラフィでは、約半数が「カニの爪様」の角膜トポグラフィ所見を呈したが、下方急峻型も約 22%に認めた。PMD 疑い例、その他とあわせた所見のまとめを表に示す。

	典型的 PMD	PMD 疑い	他	P
症例数 (眼数)	108 (162)	161 (280)	78 (137)	
年齢 (歳, mean±SD)	39.4 ± 12.6	39.0 ± 9.35	36.7 ± 10.0	0.18
男性の割合 (%)	77.8%	75.8%	71.8%	0.64
片眼性 (例, %)	27 (25.0%)	51 (31.7%)	33 (42.3%)	0.21
アレルギー性疾患 (眼数, %)	24 (22.2%)	55 (34.2%)	24 (30.8%)	0.44
発症年齢 (歳, 中間値)	35	27	30.5	
平均眼鏡矯正視力	-0.18 ± 0.39	-0.12 ± 0.30	-0.13 ± 0.42	0.26
(logMAR, 小数)	(0.66)	(0.76)	(0.74)	
0.5 未満	32 (19.8%)	34 (12.1%)	23 (16.8%)	0.089
HCL 装用者 (%)	71.0%	56.4%	54.0%	0.0029
トポグラフィ (%)				
カニの爪様	61.7%	100%	0	
下方急峻型	22.2%	0	63.5%	
不整型	10.5%	0	6.6%	
その他、不明	7.4%	0	29.9%	

D. 考按

今回の全国調査により、これまで成書では得られなかったわが国での PMD の臨床的特徴が明らかとなった。即ち、1) 男性に多い、2) 片眼性の症例が比較的多い、3) アレルギー性疾患の合併例が多い、などである。

診断基準として今回は、スリットランプによる下方菲薄部位の存在という、オリジ

ナルの報告に近いものを採用した。軽症例では本所見が現れる以前に角膜形状に異常が生じるという報告もあるため、角膜トポグラフィに基づいて3群に分類してその相違も調査したが、大きな際は認められなかった(表)。このことは、角膜トポグラフィでの分類に限界がある可能性が示唆しており、また同時に類縁疾患である円錐角膜との境界例が症例に含まれている可能性もあることを推測させる。今後は、より詳細な検討が可能と考えられる広範囲な角膜厚分布調査などの検査を組み合わせる必要性があると考えられた

E. 結論

世界にも例を見ない多数例のPMD調査により、本疾患の臨床的特徴が明らかとなってきた。これらを元により詳細な眼科的検査を進めることで、PMDの定義と診断基準を確立することが可能と期待される。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案特許

なし

3. その他

なし

