

'77

あすへの 眼科展望



編集 1979年12月25日発行

加藤 謙

植村 恭夫

金原出版株式会社

東京・大阪・京都

あすへの 眼科展望 '77

日本大学教授

慶応義塾大学教授

加藤

謙

植村恭夫

編集



〈現代医学シリーズ〉



金原出版株式会社

東京・大阪・京都

昭和 52 年 10 月 20 日 印刷
昭和 52 年 10 月 30 日 発行

あすへの眼科展望'77
(現代医学シリーズ)

定価 ￥ 13,000.

送料 ￥ 240.

検印省略

© 1977.

編集者 加藤 謙
植村 恭夫
発行者 金原 秀雄
印刷所 明和印刷株式会社

113-91 東京都文京区湯島 2-31-14

発行所 金原出版株式会社

電話 (03) 811-7161~5

振替口座 東京 2-151494

大阪支社：550 大阪市西区江戸堀 1-23-33

電話 (06) 441-2413 振替 大阪 6463

京都支社：602 京都市上京区河原町通り丸太町上ル

電話 (075) 231-3014 振替 京都 1227

Printed in Japan

3347-715036-0948

小社は捺印または貼付紙をもって定価を変更いたしません。
乱丁、落丁のものは小社またはお買上げ書店にてお取替えい
たします。

執筆者

市立札幌病院主任医長

相沢 芙 東

慶応義塾大学助教授

秋 谷 忍

京都大学助教授

雨 宮 次 生

東京都済生会中央病院医長

荒 木 實

名古屋大学助教授

栗 屋 忍

広島大学教授

調 枝 寛 治

兵庫医科大学教授

井 街 讓

新潟大学教授

岩 田 和 雄

順天堂大学講師

金 井 淳

帝京大学講師

桐 淵 利 次

東京大学助教授

北 沢 克 明

宮崎医科大学眼科学教室

小 鹿 倉 寛

東京慈恵会医科大学講師

神 前 正 敬

千葉大学助教授

窪 田 靖 夫

帝京大学教授

丸 尾 敏 夫

日本大学助教授

松 井 瑞 夫

東京慈恵会医科大学助教授

松 崎 浩

徳島大学講師

三 河 隆 子

徳島大学教授

三 井 幸 彦

東北大学教授

水 野 勝 義

天理よろづ相談所病院部長

永 田 誠

北里大学助教授

大 野 新 治

宮崎医科大学教授

澤 田 惇

兵庫医科大学教授

下 奥 仁

札幌医科大学教授

田 川 貞 嗣

東京大学分院講師

田 村 正

慶応義塾大学眼科学教室

田 中 靖 彦

岩手医科大学教授

田 沢 豊

関西医科大学教授

宇 山 昌 延

岡山大学講師

渡 辺 好 政

久留米大学教授

吉 岡 久 春

(ABC順)

序

「あすへの眼科展望'77」の内容は、眼結核、動眼神経麻痺、穿孔性眼球外傷、網膜剝離（予防）、緑内障の術後など、古くから知られた重要問題に加えて、近年とくに注目されてきた網膜硝子体変性、網膜分離症、Rieger 型中心性滲出性脈絡網膜症、薬物性網膜変性などの諸問題におよび、さらに角膜変性・複視・弱視治療、原発性黄斑変性、眼圧測定など、周知の領域における最近の見聞も包括している。かくして、現代眼科学における主要問題のほとんどすべてが網羅されたといっても過言ではない。読者は、この「展望'77」を熟読されただけでも、現代眼科学のレベルをかなりの程度まで知ることができると信じて疑わない。

本書刊行の趣旨は、最近に至ってますます広汎な理解をうけ、執筆して下さる諸権威も、周到かつ慎重な準備のもとに書いて下さるので、内容が年をおって向上する傾向のみられることは、御同慶に堪えない。

本書が、眼科領域の、成熟した臨床家および研究者を志す方々にとって、よき伴侶であることを望みつつ序文とする次第である。

1977 年 10 月

編集者 加 藤 謙
植 村 恭 夫

目 次

1. 網膜硝子体変性	三井幸彦・三河隆子	1
I. Sex-linked idiopathic retinoschisis		1
II. Recessive vitreo-retinal dystrophy		3
III. Dominant vitreo-retinal dystrophy		4
2. 動眼神経麻痺	田川貞嗣	11
I. 症例の臨床統計的観察		11
II. 頭蓋内動脈瘤		12
III. 糖尿病		14
IV. 外傷		14
V. 梅毒		14
VI. 脳腫瘍		15
VII. 副鼻腔炎		15
VIII. 眼筋麻痺性片頭痛		15
IX. 脳循環障害		15
3. 結核性眼疾患に関する最近の動向	井街 譲・下奥 仁	16
I. 涙腺の結核症		16
II. 強膜結核症		17
III. 結核性ブドウ膜炎		17
IV. Eales 病		20
V. 結核性視神経障害		21
VI. 抗結核剤の中毒性眼症状		23
4. 角膜変性症	金井 淳	26
I. 角膜上皮およびボーマン膜の変性		26
II. 実質層の変性		28
III. 内皮細胞層の変性		35
IV. 角膜変性症とその再発		36
5. 複視	丸尾敏夫・桐淵利次	39

I. 複視の種類	39	
II. 複視の原因	40	
III. 複視の検査	41	
IV. 複視の診断	44	
V. 複視の治療	45	
6. 弱視治療の最近の動向	渡辺好政	47
I. 治療の対象となる弱視	47	
II. 屈折矯正	49	
III. 弱視治療の適応診断		
一治療効果の予測	50	
IV. 弱視治療の方法	51	
V. 弱視治療の長期予後	53	
VI. 弱視の予防—Social Strabismology の提唱	53	
7. 瞳孔検査法, 最近の知見		
一特に赤外線電子瞳孔計の応用に ついて—	大野新治	57
I. 赤外線電子瞳孔計	57	
II. 光刺激法, 特に open loop 方式に ついて	59	
III. 近見反応	63	
VI. 瞳孔反応視野計	64	
8. 穿孔性眼外傷の治療について	永田 誠	68
I. 救急医療態勢の一環としての穿孔 性眼外傷治療	68	
II. 初期診療と治療方針の決定	69	
III. 眼球穿孔創の縫合	70	
IV. 脱出虹彩の処理	73	
V. 外傷性白内障の処理について	73	
VI. 穿孔性眼外傷と眼内人工レンズ	74	
VII. 硝子体手術器械と穿孔性眼外傷	74	

Ⅷ. 術後の緑内障の予防と治療	75	Ⅲ. 病因論について	125
9. 眼球摘出術後の眼窩の發育をめぐ る諸問題	雨宮次生 77	Ⅳ. 治療法について	126
Ⅰ. 眼窩の形態	78	14. 網膜の Glia 組織	田村 正 130
Ⅱ. 眼窩の発達	78	Ⅰ. Glia 組織の構造と機能	130
Ⅲ. 無眼球, 小眼球における眼窩發育	78	Ⅱ. 網膜疾患における Glia 組織の反 応	133
Ⅳ. 眼球摘出後の眼窩の發育	79	Ⅲ. 先天性網膜疾患および網膜芽細胞 腫における Glia 組織	135
Ⅴ. 眼球摘出後, 充填物を埋没された 眼窩の發育	80	Ⅳ. 光凝固および冷凍治療に対する Glia 組織の反応	135
Ⅵ. 眼球摘出後の放射線照射の眼窩發 育におよぼす影響	81	15. 網膜剝離の予防手術について	調枝寛治 140
Ⅶ. 義眼について	82	Ⅰ. 網膜剝離の予防手術の歴史	140
Ⅷ. 幼少時眼球摘出後の眼窩發育不全 を防ぐために	82	Ⅱ. 網膜裂孔の発生頻度	141
Ⅸ. 形成手術の現状	83	Ⅲ. 予防措置をしない網膜裂孔からの 網膜剝離の発生頻度	141
10. 眼科領域の研究の研究に用いら れる実験動物の特異性と選択 について	秋谷 忍 86	Ⅳ. 予防手術の適応	142
Ⅰ. 2~3の用語について	86	Ⅴ. 黄斑円孔の予防手術の適応	144
Ⅱ. 各種動物	93	Ⅵ. 予防手術後の合併症	144
付 わが国における疾患モデル実験動 物の現況	101	Ⅶ. 予防手術術式	146
11. 緑内障の遺伝	澤田 惇・小鹿倉 寛 105	16. 網膜分離症の診断と治療	宇山昌延 149
Ⅰ. 先天緑内障の遺伝	105	Ⅰ. 網膜分離症 Retinoschisis とは	149
Ⅱ. 原発緑内障の遺伝	108	Ⅱ. 網膜分離症の分類	149
Ⅲ. 続発緑内障の遺伝	110	Ⅲ. 先天性網膜分離症 congenital retinoschisis	150
12. 薬物性網膜変性	窪田靖夫 113	Ⅳ. 後天性網膜分離症 acquired retinoschisis	152
Ⅰ. クロロキン網膜症	113	Ⅴ. 続発性網膜分離症	159
Ⅱ. 抗精神病薬による網膜変性	118	17. 無水晶体眼緑内障の治療	相沢美束 162
Ⅲ. その他の薬剤による網膜変性	119	Ⅰ. 無水晶体眼緑内障の分類と発症機 転	162
13. A-V 型斜視の治療について	田中靖彦 122	Ⅱ. 無水晶体眼原発性緑内障の治療	163
Ⅰ. A-V 現象の診断基準について	122	Ⅲ. 無水晶体眼続発性緑内障の発症予 防のための白内障手術の注意	164
Ⅱ. 症例について	123		

IV. 無水晶体眼続発性緑内障の薬物療法	166	近の知見	松井瑞夫	213
V. 無水晶体眼緑内障の手術について	167	I. 卵黄様黄斑部変性症の発病時期		213
18. 中心性滲出性脈絡網膜症		II. 優性遺伝性類のう黄斑部浮腫		215
.....吉岡久春	173	III. 伴性遺伝性若年網膜分離症		216
I. 臨床症状	174	IV. 常染色体優性遺伝性黄斑部変性症		217
II. 蛍光眼底所見	175	V. Bull's eye macular lesion を示す黄斑部変性症		219
III. 経過	177	23. 網膜色素変性症の治療		
IV. 予後	177	水野勝義	223	
V. 原因	179	I. 網膜色素変性症の治療は可能か		223
VI. 治療	180	II. 生活指導方針		223
19. 緑内障術中術後合併症		III. 進学, 転学, 就職, 転職へのアドバイス		224
一特に前房再生不良の対策		IV. 遺伝カウンセリング		224
.....岩田和雄	183	V. 薬物療法と外科療法		224
I. 術中から術後にかけておこる合併症	183	VI. 遺伝相談		224
II. 術後前房再生不良の機構	184	24. 輻湊とその障害		
20. 網脈絡膜血管標本の現状と展望		松崎 浩・神前正敬	226	
.....荒木 實	191	I. 輻湊の概念		226
I. 網膜微小循環について	192	II. 輻湊のメカニズム		229
II. 脈絡膜微小循環について	197	III. 輻湊の障害と局圧		231
21. 臨床 ERG の最近の知見		IV. 輻湊障害の治療		235
.....田沢 豊	205	25. 網膜対応異常について		
I. 記録方法について	205	栗屋 忍	238	
II. Early Receptor Potential (ERP) について	205	I. 網膜対応異常の基礎研究		238
III. 網膜色素変性症ならびに類似疾患について	206	II. 網膜対応異常と網膜常対応		239
IV. 進行性錐体ジストロフィーについて	208	III. 網膜対応の検査法		239
V. その他の網膜疾患について	208	IV. 上下斜視における網膜対応		241
VI. 単色光 ERG について	209	V. 網膜対応異常治療		241
VII. 局所 ERG について	210	26. 眼圧測定法の進歩の進歩		
VIII. 中毒について	210	北沢克明	245	
22. 原発性黄斑部変性症に関する最		I. Goldmann 圧平眼圧計の問題点		245
		II. 新しい眼圧計		246
		III. Schiøtz 眼圧計の臨床的位置づけ		250
		IV. 今後の課題		250

網膜硝子体変性

三井幸彦*・三河隆子**

はじめに

1960年 Ricci¹⁾は若い人に遺伝性に硝子体と網膜に変性がおこる疾患を vitreo-retinal degeneration と呼び、これを3つの型に分類した。その後 Duke-Elder²⁾は本症を vitreo-retinal dystrophy と呼び、Ricci の分類を取り入れて

- 1) Sex-linked idiopathic retinoschisis
- 2) Recessive vitreo-retinal dystrophy
- 3) Dominant vitreo-retinal dystrophy

の3型に分類した。個々の型の詳細は次の通りである。

I. Sex-linked idiopathic retinoschisis

Retinoschisis という名称は1935年 Wilczek³⁾ が用いて以来一般に使われるようになったもので、網膜がその内外境界膜の間のどこかで2層に分離した状態をいい、わが国では広瀬ら⁴⁾ (1974) によって網膜剥裂あるいは網膜分離症と訳されている。

Retinoschisis はDuke-Elder⁵⁾によると次の

*Yukihiko MITSUI 徳島大学眼科学教室、教授

**Takako MIKAWA 徳島大学眼科学教室、講師

ように分類される。

① Degenerative retinoschisis : Peripheral degenerative (senile) retinoschisis, Central degenerative retinoschisis, A secondary degenerative retinoschisis

② Idiopathic or juvenile retinoschisis

Peripheral degenerative (senile) retinoschisis は類囊胞変性が網膜の周辺部に著明に発生してくるもので、一種の老人性変化である。

Central degenerative retinoschisis は黄斑部の cystic degeneration の結果としておこってくるもので、しばしば lamellar macular hole⁶⁾を伴う。これらの degenerative retinoschisis では網膜の分離が外網状層でおこる。従って網膜血管は常に内層に含まれて浮きあがってくる^{7)~13)}。

Idiopathic (juvenile) retinoschisis は広範な vitreo-retinal degeneration を伴い、網膜は神経線維層で2層に分離する。従って網膜血管は一部は内層に含まれて浮きあがり、一部は外層に含まれてうしろに残る。Secondary degenerative retinoschisis は長期の網膜剝離や増殖性網膜炎などの時、網膜前線維の牽引によっておこるものである。Idiopathic (juvenile) retinoschisis は遺伝性の疾患で、ジストロフィーの範中に含まれるものであり、degenerative retinoschisis とは明確に区別されるべき疾患である。本疾患は遠視のある若い男性に広範な retinoschisis をおこしてくるのが特徴である。1932年 Anderson¹⁴⁾が anterior dialysis of the retina という名称で本症と思われる症例をはじめて報告した。同年 Thomson¹⁵⁾は本症と思われる兄弟を報告した。1938年 Mann and Macrae¹⁶⁾は両眼に対称的に網膜血管を含む薄いヴェール状の膜が硝子体中にのびている先天性疾患としてはじめて本症3例（そのうち2例は兄弟）を詳細に報告した。わが国では三島¹⁷⁾の報告以来^{18)~23)} 7家系が報告されている。本疾患の詳細は次のとおりである^{24)~28)}。

- 1) X-染色体劣性遺伝²⁹⁾であるから色盲と

同様に男性に多く、女性はキャリアーとなる。

2) 両眼対称に網膜の耳下側に retinoschisis がおこる。

3) 網膜内層に裂口を生じる。

4) 黄斑部にも retinoschisis がおこり、末期には色素増殖を伴った黄斑変性となる。

5) 血管周囲または網膜内層に反応性のグリオージスがおこる。

6) 眼底の後極部に色素増殖を伴った網脈絡膜萎縮がおこる。

7) Retinoschisis のある部位に一致して視野が欠損する。

8) ERG は正常または sub-normal ERG である¹⁾。

9) 暗順応は正常¹⁾。

10) 遠視が多い。

なお本症の網膜の変化を詳述すると、両眼対称的に網膜の耳下側に retinoschisis を生ずる。Retinoschisis は半透明の非常に薄いヴェール状の膜で、硝子体腔中に浮きあがる。Retinoschisis は神経線維層で2層に分離するため網膜血管は通常剝離した膜の中を走るが、一部は外層に残ることもある³⁰⁾³¹⁾。従って所によっては網膜血管の一部は剝離した網膜内層に含まれて硝子体中に浮かび、一部は外層に残っていることもある。多くの例で網膜内層に裂口を生ずる。この裂口は円形あるいは楕円形で癒合、拡大する傾向がある。時として裂口部に白色、樹枝状の模様が一面に見られることがある。これはグリオージスといわれている変化で、破壊された神経節細胞と神経線維層の神経要素の遺残物が、内顆粒層にある毛細血管に付着してできるといわれている³²⁾。

Retinoschisis は黄斑部にもおこる例が多い。稀にはまず黄斑部にだけおこることもある²⁴⁾。黄斑部におこる retinoschisis は初期には小さな retinoschisis が集まって星芒状、あるいは虫がくったような形をしている。これを細隙灯顕微鏡でみると非常に薄い透明なセロファンのような網膜内層が一つ一つ cyste のようにな

って硝子体中に突出している。末期には色素増殖を伴った黄斑変性の所見になる。黄斑部以外の後極部近くの網膜にも色素増殖を伴った網脈絡膜萎縮を認めることがある。網膜は全体に粗造になり、びまん性の色素沈着が認められる。硝子体の変化はあまり著明ではないが、時に硝子体中に膜を形成し、それが牽引されて硝子体出血や眼底出血をきたすことがある。視神経乳頭は偽視神経炎または視神経萎縮を示すことが多いといわれている。

Retinoschisis の部に一致して視野欠損または暗点が認められる。暗順応及び色覚には異常がない¹⁾。ERG は減弱するが、消失はしない¹⁾。ERG は特に b 波が影響を受けやすい。時に後皮質に点状の白内障が認められる。本疾患の進行は極めて徐々であるが、最終的な予後は不良である。黄斑変性がおこると視力が低下する。時として網膜外層にまで裂口を生じ、網膜剝離をおこすことがある。治療は特別な方法がない。本症の進行は極めて緩徐で時としてわずかであるが自然緩解をすることもあるので、網膜の解離や剝離に対して外科的侵襲は加えない方がよいという意見が多い。Brockhurst³³⁾は本疾患に光凝固を行ったところ、内層及び外層に裂口が生じて網膜剝離を続発した例を報告している。図1は私共の経験した本疾患の家系図である。家系内に血族結婚はない。黒くぬってあるのが retinoschisis の患者である。星印のついてるのは赤色弱の見られた例である。すべて疾患は男に現われている。Retinoschisis も色神異常も共に X-染色体性劣性遺伝であるが、両疾

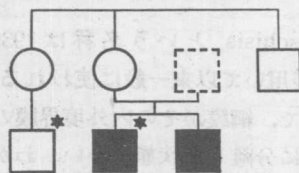


図1. Idiopathic retinoschisis 自験例の家系図。病気は男にのみ現われている。星印のついてるのは赤色弱の見られた例である。

患は一般には合併しない。おそらく遺伝子の crossing-over によるものと思われる³⁴⁾。

図2は13才の遠視のある男子にみられた本疾患の眼底所見である。視神経乳頭は境界がやや不鮮明で、偽視神経炎の所見を示す。網膜血管は蛇行し鼻側に牽引されている。黄斑部に約1.5乳頭径の色素沈着を伴った網脈絡膜萎縮がある。図3は同じ眼底の下方の所見である。円

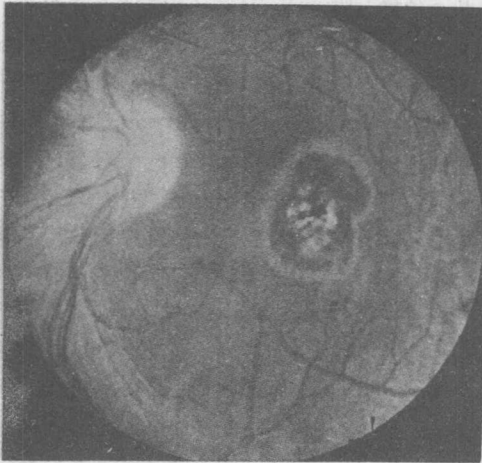


図2. Idiopathic (juvenile) retinoschisis. 13才男子の右眼眼底写真。乳頭は偽視神経炎の所見を示す。網膜血管は蛇行し鼻側に索引されている。黄斑部に約1.5乳頭径の色素沈着を伴った網脈絡膜萎縮がある。

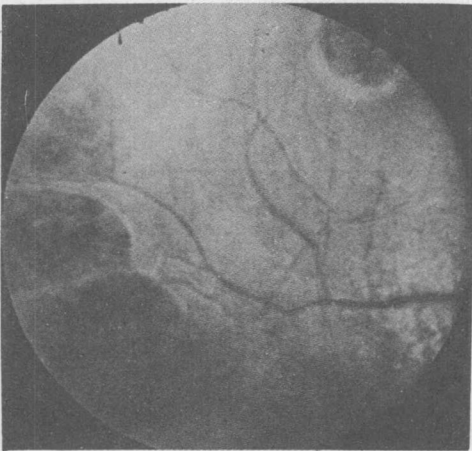


図3. 図2の眼底の下方の所見。眼底の下方に偏平な retinoschisis があり、円形または楕円形の網膜内層の裂口が端の方にならんで見える。

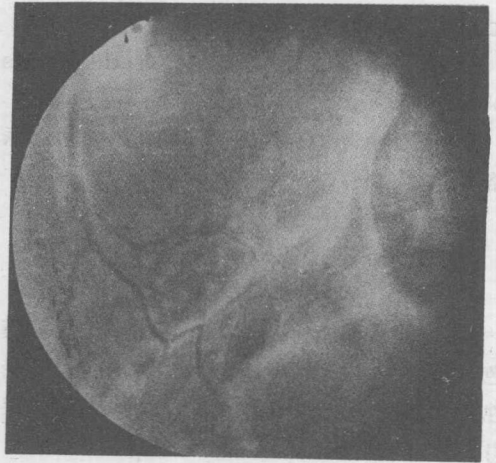


図4. 前2図患者の左眼眼底写真。一部網膜血管を含んだ網膜内層が耳下側から anterior periphery の硝子体中にのびている。下方にみえるのは網膜内層の裂口で裂口の後ろ(網膜外層)にも血管が走っている。

形または楕円形の網膜内層の裂口が端の方にいくつかならんで見える。

図4は同じ患者の左眼の眼底である。一部網膜血管を含んだ大きな半透明の薄いヴェールのような膜(網膜内層)が耳下側から anterior periphery の硝子体腔中にのびている。下方に見えるのは網膜内層の裂口で、裂口のうしろにも網膜血管が走っているのがよく分る。本患者の ERG は両眼共にa波はほぼ正常であったが、b波が消失していた。

II. Recessive vitreo-retinal dystrophy (Goldmann and Favre)

本疾患は常染色体劣性遺伝によっておこるもので、若い男、女におこる両眼の retinoschisis を主徴とする非常にまれな疾患である。本症の最初の報告は1958年 Favre³⁵⁾と Goldmann によってなされた。即ち網膜周辺部の retinoschisis, 黄斑部の retinoschisis, 網膜の色素変性と脈絡膜萎縮, および硝子体の変性(peripheral condensation)のある兄妹の報告である。1961年 Ricci³⁸⁾は同家系を調べ、更に3名の患者を発見し、本疾患の概念を確立した。即ち本

症の特徴は、

- 1) Vitreous bands のある硝子体変性がおこる。
- 2) 中心部及び周辺部網膜に retinoschisis がおこる。
- 3) 網膜色素変性症によく似た色素変性と脈絡膜萎縮とがおこる。
- 4) 白内障を併発する。
- 5) 夜盲があり、ERG が消失する。
- 6) 常染色体劣性遺伝形式をとる。

本疾患は非常に稀なものである。しかし網膜色素変性症と呼ばれている症候群の中で、特発性網膜剥離をおこしてくるようなものは、本疾患である可能性が大きい。

III. Dominant vitreo-retinal dystrophy

非常に稀な疾患である。1938 年 Wagner³⁶⁾ が最初の一家系を報告した。この家系は後に 1960 年 Böhringer ら³⁷⁾によって再度報告され、長期の経過が記載された。1961 年 Ricci³⁸⁾も本家系中の別の患者について報告した。わが国では斉藤³⁹⁾、山崎⁴⁰⁾、三河⁴¹⁾の 3 家系の報告がある。本疾患は常染色体優性遺伝をする。その臨床症状は硝子体の変性、網脈絡膜の変性、白内障、および近視を特徴とするとされており、

その詳細は次の通りである。

1. 遺伝形式

常染色体優性遺伝の型をとり、男女両性に同様に現われる(図5)。

2. 硝子体の変性

硝子体は細隙灯顕微鏡で見るとその正常構造が消失して空虚に見え (optically empty), その中にわずかに細い糸状の線維 (fibrillary degeneration) がたれ下がっている。時に硝子体中に膜が形成されることがある(図6)。この糸状の線維と膜とは、ゆるく固定されており、眼球運動により浮動する。また赤道部網膜から血管を含まない白いヴェールのような膜状物が硝子体中の anterior periphery に広がる。この膜は pre-retinal membrane と呼ばれており、いくつかの膜に分かれ、膜の中に窓が見られることもある(図7)。我々が本疾患で経験した最も若い患者は2才10カ月の男子であった。この患者の眼底は豹紋状でわずかに灰色がかって見える外に一見正常に近かったが、硝子体は optically empty で、その中に fibrillary degeneration, pre-retinal membrane 等を認め、すでに完成された変性像を示していた。

3. 網脈絡膜の変性

眼底は一見網膜色素変性症に類似した所見を呈する(図8)。同時に網脈絡膜に限局性の萎

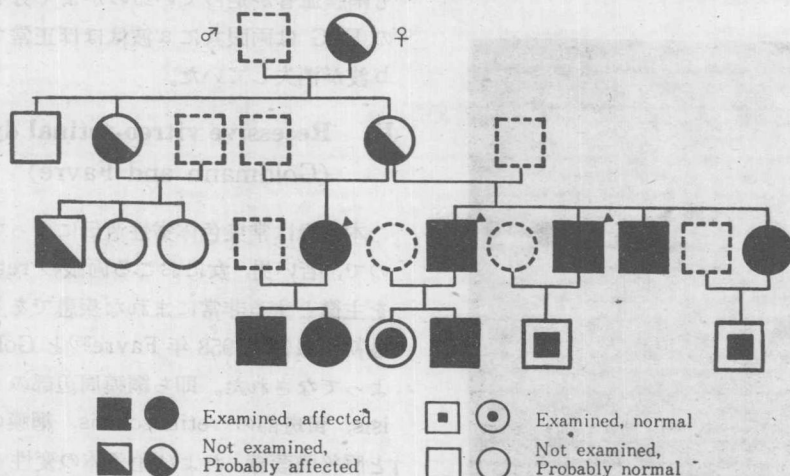


図5. Dominant vitreo-retinal dystrophy 自験例の家系図。常染色体優性遺伝を示している。

▲のついているのは白内障手術を行った例である。

縮を生ずる。従って網膜は灰色のスレート板を見るようであるが、よく観察すると高度な変性巣のある部分と、ほとんど正常に見える部分とが存在するのが普通である。所によっては正常網膜の中に斑状の変性巣が散在しているように

見える場所もある。一般に変性は周辺に強く、lattice degeneration や snail track degeneration の所見を呈することがある(図9)。変性が進んでくると一見網膜色素変性症に似た色素斑が増殖する。色素斑は網膜周辺に多く見られる。一般に網膜色素変性症の時の色素斑に比べて形は鈍でまた数も非常に少ない。網膜血管は狭窄し、動脈には白鞘が見られる。また、



図 6. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 29 才男子の硝子体。硝子体は optically empty で、その中にわずかに糸状の繊維がからまりあっており、一部膜状になっている。

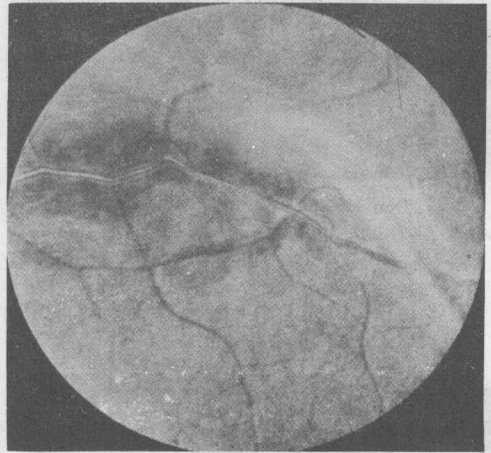


図 7. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 14 才女子の左眼底写真。網膜は粗造で灰白色調を帯び、pre-retinal membrane が認められる。

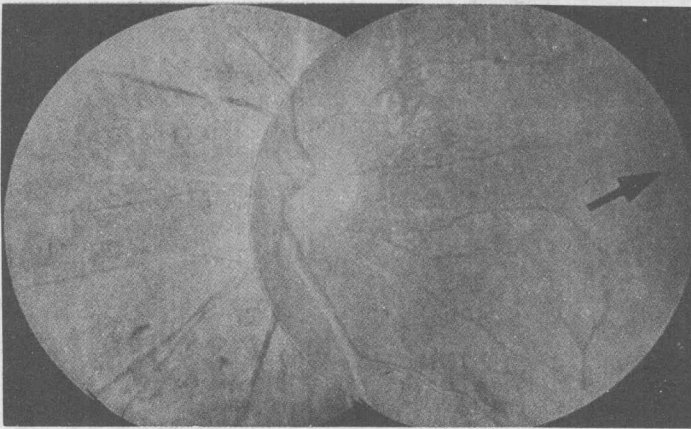


図 8. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 28 才男子の右眼底写真。眼底は一見網膜色素変性症に似る。乳頭は蒼白で乳頭上で血管が鼻側に偏位し、その後耳側に走っている(situs inversus of the disc)。動脈は白鞘でおおわれている。網膜はスレート板状灰白色で所々に色素沈着がみられる。Macula は 1 乳頭径位外方に偏位して矢印の位置にあり、中心窩は外にはみ出している。

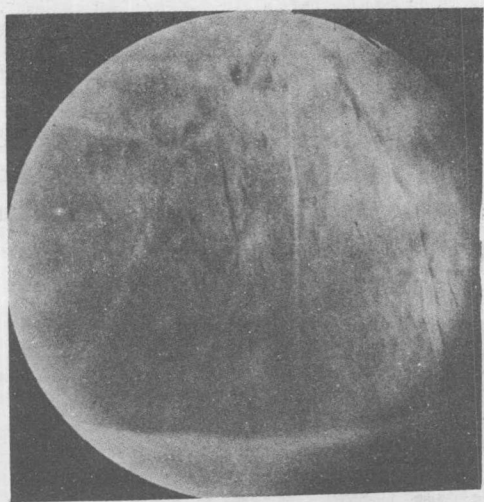


図 9. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 28 才男子の周辺部の眼底写真。網膜の変性は周辺部でより強い。スレート板様灰白色で、動脈は著明に狭窄し白鞘でおおわれている。一部静脈にも白鞘がみられる。色素沈着は血管周囲に多い。下方にみえるのは pre-retinal membrane である。

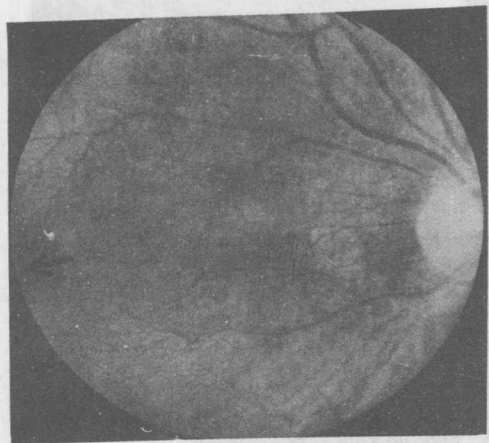


図 10. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 15 才男子の右眼底写真。網膜は粗造で灰白調をおびる。Macula は 1 乳頭径位外方に偏位して矢印の位置にあり、中心窩は写真の外にはみ出している。

静脈にも白鞘を伴うことがある。Jansen⁴²⁾, Frandsen⁴³⁾, 斉藤³⁹⁾, 三河⁴¹⁾は乳頭上では血管が鼻側に向かって走行する例のあることを報告している (situs inversus of the disc)。進行した例では時として乳頭の萎縮が見られる。Wagner の家系では網膜剝離のあった症例は

報告されていない。三河らの家系でも網膜剝離は認められなかった。しかし Jansen⁴²⁾は網膜剝離はしばしば若い年代にも見られると報告している。他の報告者もこの疾患の末期には多発裂口を有する網膜剝離の頻度が高いと記載している。一般に本症の網膜剝離の予後は非常に悪いとされている。本疾患は retinoschisis をおこすことは比較的まれである。

三河⁴¹⁾は同一家系内の 2 才 10 カ月から 39 才にいたるまでの本症患者 12 名を経験した。その結果網脈絡膜の病変の進行は、概ね次の通りであることを推定した。病変のごく初期には眼底は豹紋状で、軽く灰色がかって見える。次いで乳頭周辺に slate gray の変性巣が出現する。この頃になると、網膜動脈の所々に白鞘を伴うようになる。乳頭周辺の変性巣の一部は血管に沿って帯状に広がってゆくこともある。次いで変性の程度は周辺部の方に強く進行するようになり、ここに色素沈着も出現する。かなり進行した時期になると、網膜血管が著明に狭窄し、動脈は白鞘でおおわれる。網膜の灰色調は強調されてスレート板様となる。さらに pigmentation と de-pigmentation と、その間に透見される脈絡膜血管が入り混じった複雑な様相を呈するようになる。しかしこの時期に至っても、黄斑部は比較的正常に近く、また、周辺部の変性巣の間にも一見正常に見える網膜が残存するのが普通である。三河らの家系⁴¹⁾ではすべての症例において黄斑が約 1 乳頭径外方へ偏位していた (図 10) が、この問題についてはあとで再び詳述する。

4. 水 晶 体

思春期になると進行性の白内障がすべての症例におこる (図 11)。初期には後皮質に小さい点状の混濁がおこり、次いで混濁は前皮質に及ぶ。核にも乳濁がおこり (硬化)、30 才前後には全白内障となる。本疾患の白内障は従来手術の予後が悪いといわれていた。液化した硝子体が流出して著明な眼内圧低下をおこし、網膜剝離が合併して失明することが多かった。そこで

早期に本疾患を発見し、まず網膜剝離に対する予防的手術を行い、後で白内障を手術すれば手術の結果が多少改善されるであろうという考えから、予防的手術を併用した白内障手術が試みられた^{44)~48)}。即ち Cibis⁴⁵⁾はジアテルミーと光凝固術を行っておくと有効であったといっている。Alexander⁴⁶⁾は水晶体摘出に先立って、retinoschisisやlattice degeneration、および網膜裂口を表面凝固したときには、白内障手術の予後が良好であったが、光凝固を行った例では白内障手術の予後が不良であったといっている。Hirose⁴⁸⁾は多数の裂口や強い硝子体牽引のある眼にはscleral bucklingを行い、硝子体牽引のない網膜裂口には光凝固術またはcryopexyを行うことを提案している。しかしFrandsen⁴³⁾のように白内障の手術はできるだけばして、なるべくこれを行わないのが賢明であるという人が多い。

三井⁴⁹⁾は4例5眼の本症患者に白内障手術を行った。手術方法は白内障手術の前処置として赤道部輪状締結法を行い、3カ月以上経って

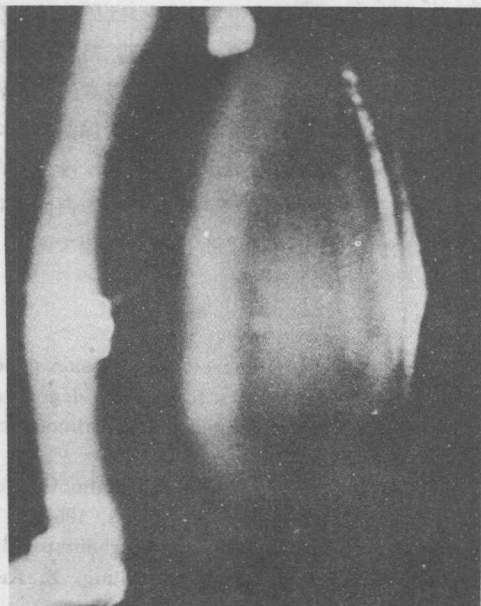


図 11. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 29 才男子の水晶体。水晶体の後皮質に小さい点状の混濁が集まっている。

から水晶体全摘出術を行った。水晶体を摘出する術式は三井の大きな周辺虹彩切除孔から水晶体を娩出する方法⁵⁰⁾を用い、冷凍法で娩出した。液化硝子体の流出をできるだけ少なくし、また水晶体の硝子体腔への落下を防ぐため、 α -キモトリプシンは後房へ注入したのみでチン氏帯切断のための圧迫などは加えなかった。この手術法を採用することにより、硝子体の流出は最小限におさえられ、水晶体の硝子体腔への落下の危険性もなく、安全に水晶体を摘出することができた。4例5眼に実施して網膜剝離をおこしたものは1例もなく、術後の視力も満足すべきものであった。

5. 近 視

本疾患の大多数のものには近視または近視性乱視がある。近視の程度は中等度までのものが多い。

6. その他の眼所見

本疾患では外斜視を認めることが多いと報告³⁹⁾⁴²⁾⁴⁴⁾されている。Jansen⁴²⁾は20例中1例の内斜視(おそらく廃用性)と、4例の外斜視を見たと言っているが、このうちの「症例 17」の顔写真を見ると、両眼が外方を向いており、これは γ 角異常による偽外斜視を疑わせる。三河らの家系⁴¹⁾では検査可能なすべての症例において、マリオット盲点が正常に比較して 5° ~ 7° 耳側に偏位していた。眼底所見を見ると、乳頭と黄斑との距離が正常に比べて約1乳頭径遠くなっていた。かつ1例を除いて γ 角が異常に大きく、眼位は外見上外斜視のように見えた。また γ 角に異常のなかった1例(14才女性)は外見上眼位に異常はなかったが、マリオット盲点は正常より約 5° 外方にあり、眼底所見でも黄斑が約1乳頭径外方に偏位して見えた。従ってこの例では視神経乳頭が約 5° 内方に偏位したもの(乳頭偏位)と表現すべきであろう。いずれにしても従来本症にしばしば合併するといわれていた外斜視は、実際には黄斑偏位による偽外斜視であり、偽外斜視がない場合にも視野、眼底検査で黄斑偏位に相当する所見(乳頭



図 12. Dominant vitreo-retinal dystrophy. 35 才女性, γ 角異常による偽外斜視がある。

偏位)を見ることもある。この変化は本疾患の特徴的な症状の1つなのではないだろうか(図12)。

本疾患の暗順応は正常である。時に本症に緑内障が合併⁽⁴²⁾⁽⁴³⁾⁽⁴⁶⁾⁽⁴⁸⁾するという報告がある。Jansen⁽⁴²⁾は30才以上の患者で、同時に脈絡膜血管硬化の著明な患者に緑内障の合併した例を報告している。Frandsen⁽⁴³⁾は前房隅角と虹彩に先天性の異常があり、房水排出率の低下のみられる、いわゆる developmental glaucoma の合併した例を報告している。本疾患の ERG は三河⁽⁴¹⁾の例から考えると、ごく初期には正常であるが、多少とも進行すると律動様小波が消失し、やがて sub-normal ERG になると考えられる。本症における EOG は Pinckers⁽⁵¹⁾によって最初に報告された。彼は EOG Ratio は多くの場合 sub-normal であるが、正常の例もあると述べている。三河⁽⁴¹⁾は3名6眼について EOG を記録した。眼底変化の少ない1例2眼では EOG Ratio は正常であったが、進行した2名4眼ではこれが低下していた。

三河⁽⁴¹⁾は本疾患患者5例6眼の蛍光眼底撮影を行った。その結果によると網膜変性の明らかな場所では、動脈期から変性巣に点状の脈絡膜蛍光が現われる。しかし変性が極度に進行したと思われる場所では脈絡膜の太い血管像のみが認められた。この末期像は chorio-capillaries に循環障害がおこっていることを推定させる。また、網膜血管から蛍光が消えはじめる頃から、

乳頭周囲にびまん性の蛍光が出現する。

本疾患は常染色体優性遺伝の形式をとるが、病変成立の機序は明らかではない。Böhringer⁽³⁷⁾は第2次硝子体の変化が primary で、網脈絡膜の変化や白内障は secondary のものであると解釈している。しかし、Alexander and Shea⁽⁴⁶⁾は早期から網脈絡膜の変化がおこることを強調している。最近では、Hirose ら⁽⁴⁸⁾は網膜変化のある患者で、硝子体の変化がほんのわずかであった例を示し、2つの sub-type があると報告している。即ち一つは硝子体の変化が主であるもの、他の一つは網脈絡膜の変化が主であるものである。本疾患の根本的治療法はない。発端者を診察すれば遺伝関係から他の患者の早期発見は困難ではないから、優生学的な助言を与えると共に、進行してくる白内障に対する治療に万全を期することが必要であろう。

文 献

- 1) Ricci, A.: Clinique et transmission génétique des différentes formes de dégénérescences vitéo-rétiniennes, *Ophthalmologica*, 139: 338, 1960.
- 2) Duke-Elder, S.: *System Ophthalmol.*, Vol. 10, p. 658, Mosby, St. Louis, 1967.
- 3) Wilczek, M.: Ein Fall der Netzhautspaltung (Retinoschisis) mit einer Öffnung, *Z. Augenheilk.*, 85: 108, 1935.
- 4) 広瀬竜夫, Marcil, G., et al.: 後天性網膜分離症の診断と治療, *臨眼*, 28: 107, 1974.
- 5) Duke-Elder, S.: *System Ophthalmol.*, Vol.

- 10, p. 559, Mosby, St. Louis, 1967.
- 6) Norn, M. S.: Central retinoschisis, *Acta Ophthalmol.*, 39 : 817, 1961.
- 7) Samuels, B. and Fuchs, A. : A practical treatise of histopathology, *Clinical Pathology of the Eye*, p. 18~21, Paul B. Hoeber, New York, 1952.
- 8) Teng, C. C. and Katzin, H. M. : An anatomic study of the peripheral retina II, Peripheral cystoid degeneration of the retina, formation of cysts and holes, *Am. J. Ophthalmol.*, 36 : 29, 1953.
- 9) François, J. and Rabaey, M. : Histopathological examination of a bilateral symmetrical cyst of the retina, *Brit. J. Ophthalmol.*, 37 : 601, 1953.
- 10) Shea, M., Schepens, C. L., et al. : Retinoschisis I. Senile type, A clinical report of one hundred seven cases, *Arch. Ophthalmol.*, 63 : 1, 1960.
- 11) Zimmerman, L. E., Spencer, W. H., et al. : The pathologic anatomy of retinoschisis, With a report of two cases diagnosed clinically as malignant melanoma, *Arch. Ophthalmol.*, 63 : 10, 1960.
- 12) Curtin, V. T., Norton, E. W. D., et al. : Pathological confirmation of retinoschisis, A case report, *Arch. Ophthalmol.*, 63 : 978, 1960.
- 13) Hogan, M. J. and Zimmerman, L. E. : *Ophthalmic Pathology*, ed. 2, p. 550~554, Saunders, Philadelphia, 1962.
- 14) Anderson, J. R. : Anterior dialysis of the retina, disinsertion or avulsion at the ora serrata, *Brit. J. Ophthalmol.*, 16 : 705, 1932.
- 15) Thomson, E. : Memorandum, Regarding a family in which neuro-retinal disease of an unusual kind occurred only in the males, *Brit. J. Ophthalmol.*, 16 : 681, 1932.
- 16) Mann, I. and Macrae, A. : Congenital vascular veils in the vitreous, *Brit. J. Ophthalmol.*, 22 : 1, 1938.
- 17) 三島濟一, 能登富士也 : 遺伝によると思われる特異な網膜剥離について, *眼臨*, 53 : 617, 1959.
- 18) 黒滝四郎, 浅水逸郎, 他 : 孤立性網膜嚢胞形成 (その1), 両眼対称性網膜嚢胞及び網膜内層剥離症について, *臨眼*, 14 : 761, 1960.
- 19) 齊藤武久, 佐藤裕也, 他 : Retinoschisis の1家系, *臨眼*, 25 : 849, 1971.
- 20) 飯島幸雄, 石川 清, 他 : 網膜剥離と鑑別を要した Sex-linked juvenile retinoschisis の1例, *臨眼*, 29 : 1131, 1975.
- 21) 内野 允, 清水昊幸 : 血族結婚による女性罹患者を含む congenital retinoschisis の1家系, *臨眼*, 30 : 145, 1976.
- 22) 岡本好博, 三河隆子, 他 : 先天性色覚異常を伴う X-linked juvenile retinoschisis の1家系, *眼臨*, 70 : 588, 1976.
- 23) 高山慶子 : 伴性遺伝性若年網膜分離症の1例, *眼科*, 18 : 951, 1976.
- 24) Balian, J. V. and Falls, H. F. : Congenital vascular veils in the vitreous, *Hereditary retinoschisis*, *Arch. Ophthalmol.*, 63 : 92, 1960.
- 25) Sabates, F. N. : Juvenile retinoschisis, *Am. J. Ophthalmol.*, 62 : 683, 1966.
- 26) Kraushar, M. F., Schepens, C. L., et al. : Congenital retinoschisis, Cited from Goldberg's *Genetic and Metabolic Eye Disease*, p. 440, Little Brown, Boston, 1974.
- 27) Brodrick, J. D. and Wyatt, H. T. : Hereditary sex-linked retinoschisis, *Brit. J. Ophthalmol.*, 57 : 551, 1973.
- 28) 内野 允 : Congenital retinoschisis について, *眼科*, 18 : 667, 1976.
- 29) Sorsby, A. : Unusual retinal detachment possibly sex-linked, *Brit. J. Ophthalmol.*, 35 : 1, 1951.
- 30) Levy, J. : Inherited retinal detachment, *Brit. J. Ophthalmol.*, 36 : 626, 1952.
- 31) Yanoff, M. and Rahn, E. K. : Histopathology of juvenile retinoschisis, *Arch. Ophthalmol.*, 79 : 49, 1968.
- 32) Kinura, S. L. : Retinal disease symposium of differential diagnostic problems of posterior uveitis. [28] より抄]
- 33) Brockhurst, R. J. : Photocoagulation in congenital retinoschisis, *Arch. Ophthalmol.*, 84 : 158, 1970.
- 34) Forsius, H., Eriksson, A., et al. : Birth Defects, A genetic study, The Second Conference on the Clinical retina, Delineation of Birth Defects, Pt. VIII, p. 83~98, Williams & Wilkins, Baltimore, 1971.
- 35) Favre, M. : A propos de deux cas de dégénérescence hyaloïdo-rétinienne, *Ophthalmologica*, 135 : 604, 1958.
- 36) Wagner, H. : Ein bisher unbekanntes Erbl-