

バルーン状網膜分離の出現, 消退をみた先天網膜分離症の1例

蔭山 誠¹⁾, 中塚 和夫¹⁾, 三宅 養三²⁾

¹⁾大分医科大学眼科学講座, ²⁾名古屋大学医学部眼科学教室

要 約

経過観察中に眼底所見の急激な変化を示した先天網膜分離症の1例を経験した。症例は22歳男性で, 11歳の時に先天網膜分離症と診断され, 両眼の黄斑部分離症と右眼の周辺部分離症が確認されていた。以後, 明らかな進行性的変化を示すことはなかったが, 今回, 左眼上方視野欠損を自覚し当院を受診してきたところ, 眼底下方に著しく丈の高い隆起性病変が認められた。バルーン状の周辺部分離と判断し経過をみることにしたが, その2週間後

にバルーンは完全に消失していた。先天網膜分離症において, 成人後に周辺部分離症が出現し確認されること自体珍しいが, さらに, これが短期間で消失してしまった点も極めて特異な現象と思われた。(日眼会誌 101: 698—702, 1997)

キーワード: 先天網膜分離症, 周辺部分離症, 黄斑部分離症, ネガティブb波

A Case of Congenital Retinoschisis with Unexpected Appearance and Spontaneous Regression

Makoto Kageyama¹⁾, Kazuo Nakatsuka¹⁾ and Yozo Miyake²⁾

¹⁾Department of Ophthalmology, Oita Medical University

²⁾Department of Ophthalmology, Nagoya University School of Medicine

Abstract

A case of congenital retinoschisis, with both unexpected appearance and spontaneous regression, is reported. The patient, a 22-year-old man, had been diagnosed with congenital retinoschisis when he was 11 years old. The ocular fundus showed bilateral foveal retinoschisis and peripheral retinoschisis in the right eye. Early in November 1991, he visited our hospital and complained of a visual field defect in the left eye. The ocular fundus of the left eye showed high ballooning retinoschisis. However,

two weeks later, the ballooning retinoschisis had completely disappeared. Appearance and regression of peripheral retinoschisis of congenital retinoschisis in an adult is a very rare occurrence. (J Jpn Ophthalmol Soc 101: 698—702, 1997)

Key words: Congenital retinoschisis, Peripheral retinoschisis, Foveal retinoschisis, Negative b wave

I 緒 言

先天網膜分離症は網膜硝子体ジストロフィー症候群に属する一疾患で, 網膜が神経線維層内で2層に分離することから様々な臨床徴候を示す。本症の疾患概念形成は1932年, Anderson¹⁾が anterior dialysis of the retinaとして報告したものが始まりといわれる。本邦では調べ得た限り, 確実なものは三島ら²⁾の報告が最初である。本症では車軸状雛嚢を呈す黄斑部類嚢胞変性, いわゆる黄斑部分離症 (foveal retinoschisis) の診断的価値が極めて高

い。一方, 周辺部分離症 (peripheral retinoschisis) は症例の50%³⁾にみられるといわれ, 症例によって異なる多彩な眼底像を呈する。通常は耳下側赤道部付近に薄く半透明な隆起として分離した網膜内層が認められ, しばしば円形あるいは楕円形の内層裂孔を伴っている。進行性的変化には硝子体出血や分離領域の拡大, 内層裂孔の形成・癒合, 外層裂孔が形成された場合の網膜剝離合併などがあげられている^{4)~7)}。しかし, 一般に進行は緩慢な上, 多くの場合, 発見される時期は早くても学童期^{8)~9)}であることから, 分離症の出現時期やその後の眼底像の推移

別刷請求先: 879-55 大分県大分郡挾間町医大ケ丘1-1 大分医科大学眼科学講座 蔭山 誠

(平成8年12月24日受付, 平成9年4月30日改訂受理)

Reprint requests to: Makoto Kageyama, M.D. Department of Ophthalmology, Oita Medical University, 1-1 Idaigaoka, Hasama-machi, Oita-gun, Oita-ken 879-55, Japan

(Received December 24, 1996 and accepted in revised form April 30, 1997)

について論じた報告は少なく、その自然経過については未知の部分が多い。

我々は、先天網膜分離症の診断がなされて11年目の症例において、周辺部網膜が突如バルーン状を呈し、ごく短期間のうちにこれが消失するという劇的变化を観察することができた。長期間の経過観察および特異な眼底像という点で、貴重な症例と考えたので報告する。

II 症 例

患者：22歳，男性，大学生。

初診：平成元年12月11日。

既往歴：6歳時，近医で遠視性弱視と診断された。11歳時，名古屋大学眼科で先天網膜分離症の診断を受け，以後経過観察が行われた。右眼は，軽度の硝子体出血を繰り返していた。

現病歴：（以下，大学進学のため大分県へ転入後）

平成元年12月10日，右眼霧視を自覚し，翌日，大分医科大学眼科を受診した。

家族歴：患者は一卵性双生児の弟であり，その兄も名古屋大学眼科で先天網膜分離症の診断を受けている。

現症：視力は右眼0.3p(0.3×+5.5D○cyl-2.5D Ax 110°)，左眼0.2p(0.3×+6.5D○cyl-0.5D Ax 75°)，眼圧は右眼12mmHg，左眼12mmHg。前眼部は著変なし。中間透光体は右眼に水晶体皮質の軽度混濁，および視神経乳頭近傍の軽度硝子体出血が認められた(図1)。左眼は著変なし。眼底は黄斑部が，右眼は上述の硝子体出血のため鮮明ではなかったが，両眼とも車軸状類嚢胞変性を呈していた(図2)。右眼の耳下側周辺部には，比較的平坦な周辺部網膜分離が存在し，分離の約半分径の内層円孔を伴っていた(図1)。また，耳側から上方にかけての周辺部網膜は，灰白色の混濁や金箔様反射が観察され，silver-gray reflex と称される特異な色調を呈していた。左眼は周辺部分離はないものの，周辺部網膜の色調変化を耳下側から下方にかけて認めた。耳側血管アーケード下方の網膜はやや浮腫状の淡い褐色を呈し，それより鼻側には不整形な領域でsilver-gray reflexがあった(図3)。

蛍光眼底写真では両眼とも黄斑部に異常蛍光を認めなかった。周辺部網膜分離域は，右眼ではその後極側境界から分離内部の内層裂孔に至るまで毛細血管の樹枝状変化が著明で，この部からの色素漏出がみられた。左眼は色調変化のあった網膜変性部の背景蛍光がまだらな増強を示した。視野は，右眼では網膜分離部，左眼では網膜変性部に一致する視野欠損を認めた。網膜電図(electroretinogram, ERG)は，b波振幅がa波振幅より小さいnegative b波を示した(図4)。

経過：当院受診の契機となった右眼の硝子体出血は，初診4か月後までは月一度の割で繰り返生じたが，その都度保存療法で比較的速やかに吸収され，視力も出

血前のレベルに回復した。

平成3年11月9日，これまで自覚症状に変化がなかった左眼に鼻上側視野欠損が出現したため11月19日当院を受診した。左眼の眼底検査を行うと，耳下側から黄斑部にかけての網膜面は丈の高いバルーン状を呈し，一瞬，胞状網膜剥離かと思わせる像であった(図5a)。詳細に観察すると，バルーン壁は薄く，その表面は滑らかで光沢があり，網膜血管が走行している(図5b)。我々は，これらの所見と既往から，このバルーンが網膜分離の特異的形態であると診断した。なお，バルーンの周辺部は丈の高さに妨げられ透見できなかった。この日は安静を指示し帰宅させた。再来は2週間後であったが，驚いたことにバルーンは完全に消失し，バルーンのあった耳下側部には以前はなかった円形ないしは卵円形の褐色色素斑が多数認められた(図6)。

この間の生活ならびに自覚症状の推移は，本人の陳述によると，「11月19日にバルーン状網膜分離を当院で指摘されてからは部活の運動も休み，出来るだけ静養していた。11月24日，大学の居合道部に手伝いとして参加した。その翌日，視野右上方に見えるものが屈折したように歪み，陽炎のようにゆらゆらとしていた。2日後の11月27日，歪みがなく真直ぐに見え出したため良くなったのだろうと思った」というものである。視野異常を自覚していた期間，すなわちバルーン状網膜分離の出現から消失までと考えられる期間は11月9日頃から27日までの約19日間である。

その後，同部に変化を認めていない。

III 考 按

先天網膜分離症の多くは発見，診断されるのが学童期あるいはそれ以降と遅く^{6)~9)}，本疾患の自然経過を乳幼児期から長期にわたり経過観察した報告は少ない。そのため，特異的な眼底像がいつ形成され，どのような経過を辿るのかは，今なお興味深い問題である。

先天網膜分離症の眼底像は，一般に5歳頃までは急激に進行し，以後の進行は緩慢となり，20歳以上では停止する⁹⁾と考えられている。また，進行はしない，あるいは進行したとしてもその速度は極めて緩やかともいわれる。今回我々の経験した症例は，診断がついた11歳時には両眼の黄斑部分離と右眼のみの周辺部分離が確認されていたが，それから10年余りの間，硝子体出血を生じる以外は少なくとも検眼鏡的に病変の進行を全くみなかった。ところが，22歳になって左眼に突如としてバルーン状隆起が出現し，さらに，その隆起が短期間で消失した。我々は，この隆起を分離した網膜と診断するに当たって，網膜剥離や脈絡膜剥離，網膜嚢胞，uveal effusionを鑑別疾患として考えた。しかし，表面の色調，緊満感，形態，サイズ，および頭位変換による下液の移動を認めないなどの点がそれらの疾患の特徴とは明らかに異なっていた。

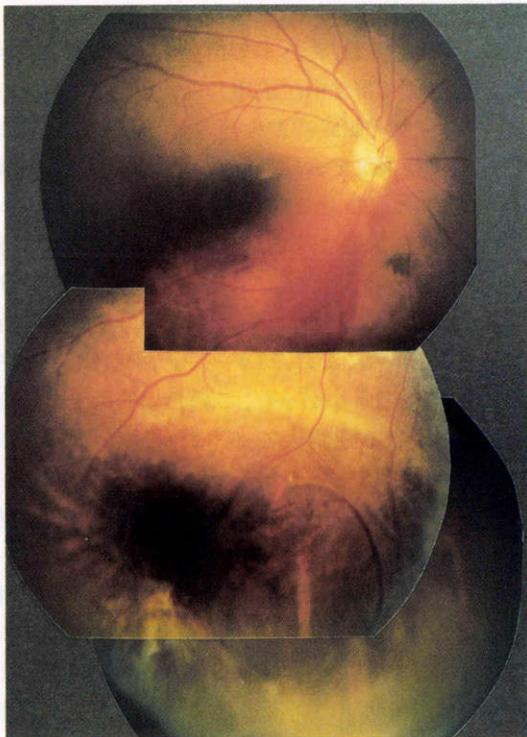


図1 初診時の右眼底.

耳下側赤道部の比較的平坦な網膜分離と内層裂孔. 後極部に硝子体出血を認める.



図2 初診時の左眼底後極部.

黄斑部車軸状類嚢胞変性を認める.

さらに、僚眼との対称性ならびに文献上の類似症例¹⁰⁾¹¹⁾の存在がこの見方を支持した.

本症例の特異な点は、成人になって著明な周辺部分離が出現したこと、そしてそれが、ごく短期間で消失したことの2点である。先天網膜分離症の診断がついた時点で、黄斑部分離症に加えて周辺部分離症もみられる症例はその50%といわれる³⁾。この周辺部分離症の状態は症例により異なるとはいえ、その表現は報告者により様々で、嚢腫状、ドーム状、風船(バルーン)状、胞状、高度な膨隆などの語句が用いられている^{6)~13)}。本症例では、いかにも風船を膨らましたようにみえるその形態から「バルーン状」と

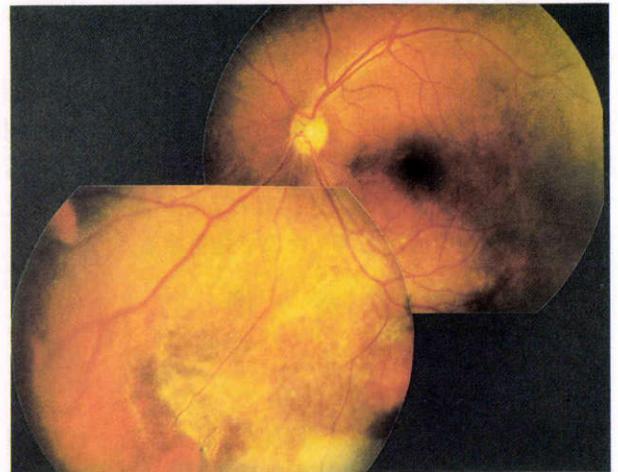


図3 初診時の左眼底.

下方網膜が銀灰白色様の色調変化を呈す.

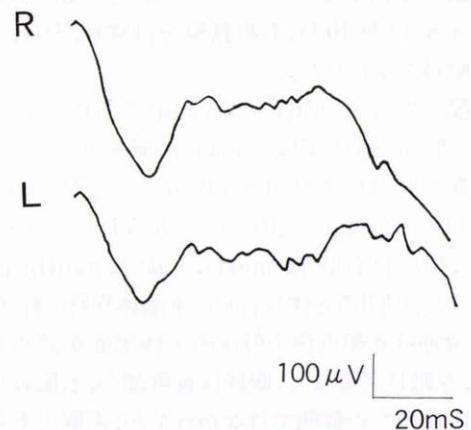


図4 網膜電図(ERG).

Negative b波を示す.

表現した.

先天網膜分離症の乳幼児期における所見とその推移を観察した報告は、reviewした限り僅か数例⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹⁴⁾であった。Torentinoら¹¹⁾は生後6か月の小児にみられたバルーン状の周辺部網膜分離が、経過観察32か月後にドーナツ状の網脈絡膜萎縮巣となった症例を示した。川野ら⁸⁾は生後11か月と21か月の2例に認めた「著しく胞状」の網膜分離症が、いずれも1~2年間という比較的短期間のうちに胞状から平坦化に至った経過を報告している。彼らは詳細な経過観察の結果から、周辺部網膜分離は乳幼児期においては胞状を呈すが、経年とともに次第に平坦化すると推察した。

既に生じている周辺部分離の推移に加え、発症前の所見というものがあるのなら、この点にも関心が持たれてしかるべきである。その意味で、三宅ら¹⁴⁾の本症例を含む7例についての報告が注目される。彼らはこの中で、1眼にしか周辺部分離が認められない症例の僚眼周辺部に silver-gray reflex を認めている。そして両者が対応する位置関係にあることから、silver-gray reflex は周辺部網



図5a 平成3年11月19日(初診からほぼ2年後)の左眼眼底。
耳下側に出現したバルーン状の網膜隆起。



図5b バルーンの丈は高く、表面は光沢があり透き通るような薄さである。

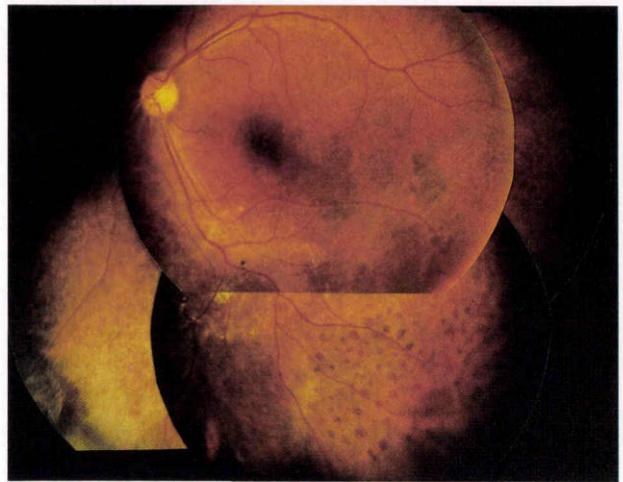


図6 平成3年12月3日の左眼眼底。
バルーンは消失し、網膜面は完全に平坦化している。

膜分離の初期像と考えた。今回11歳当時にみられた左眼 silver-gray reflex の部にバルーン状網膜分離が生じたことで、この推論は正しいように思われる。斎藤ら¹⁵⁾、鬼頭¹⁶⁾も検眼鏡的に分離症を認めなくとも蛍光色素漏出がある場合は、組織レベルで網膜分離が生じている可能性があるとして指摘し、経過途中の周辺部分離症の出現はあり得るとした。長谷部¹⁷⁾は実際、経過観察中に周辺部分離症へ進展した2例を経験した。先天網膜分離症の周辺部分離には、生下時から存在するものと後に出現するものの両者があることは間違いなさそうである。いずれにしても丈の高い周辺部分離の出現年齢が22歳という成人例は、調べた限り過去には報告されていない。

それでは、その出現から消失に至る機序はどのように説明されるであろうか。先天網膜分離症の病因として、網膜内層の脆弱性¹⁸⁾や病的硝子体による異常牽引¹⁰⁾の関与など諸説が唱えられている。網膜硝子体癒着部の牽引により分離症が出現し、後部硝子体剝離が生じると自然寛解する¹⁹⁾といわれる。一方、バルーンの中身である網膜層

間貯留液は、網膜血管から分泌されたものとする説²⁰⁾がある。本症例においては、バルーンの緊満感は網膜層間の内圧が高いことを示し、分離症の出現と消退に硝子体の牽引力だけでなく、網膜における何らかの循環動態の変化が関係した可能性が考えられる。その場合、分泌を促進する因子と吸収のバランスにより周辺部分離の丈が規定されるとしたら、バルーンの平坦化、消失の機序は、それまでの分泌が急に停止したか、それ以上に吸収が進んだことによるのかも知れない。あるいは、網膜層間液が硝子体腔側へ流出したとも考えられる。その場合の機序は、網膜層間液が貯留するにつれて内圧が上昇、バルーン壁の緊張が限界に達した時、内層網膜に小孔が生じ、層間液が硝子体腔へ流出すると推察される。この時、患者の自覚として、流出する層間液が「陽炎のように」見えたのかも知れない。また、平坦化した後に認める多数の褐色色素斑は、内層網膜に生じた「孔」であるとも受け取られる。残念ながら、現時点ではその出現と消退の機序は推測の域を出ず、将来の解明を期待したい。

過去、丈の高い周辺部分離が平坦化する過程を観察することができた例⁹⁾¹¹⁾においては、その期間は年単位を要していた。平坦化するまでの期間が極めて短かった本症例はその意味でも珍しい。

本論文の要旨は第29回眼先天異常研究会で報告した。

文 献

- 1) Anderson JR: Anterior dialysis of the retina, disinsertion or avulsion at the ora serrata. *Br J Ophthalmol* 16: 641-670, 705-727, 1932.
- 2) 三島濟一, 能登富士也: 遺伝によると思われる特異な網膜剝離について. *眼臨* 53: 617-622, 1959.
- 3) Gass JDM: *Stereoscopic Atlas of Macular Disease*. 2nd ed, CV Mosby, St Louis, 330-332, 1977.
- 4) Kraushar MF, Schepens CL, Kaplan JA, Freeman HM: Congenital Retinoschisis. In: Bellows JG (Ed): *Contemporary Ophthalmology*

- Honoring Sir Stewart Duke-Elder. William & Wilkins, Baltimore 265—290, 1972.
- 5) 内野 允: Congenital Retinoschisis について, 眼科 18: 667—672, 1976.
 - 6) 宇山昌延: 網膜分離症の診断, 眼科 19: 293—301, 1977.
 - 7) **Schepens CL**: Congenital Retinoschisis., Retinal Detachment and Allied Diseases: WB Saunders, Philadelphia, 568—588, 1983.
 - 8) 川野晃嗣, 田中克明, 村上文代: 乳幼児期に診断された X 染色体劣性網膜分離症, 眼紀 32: 1193—1199, 1981.
 - 9) 樋田哲夫: 網膜分離症, 眼科 26: 1141—1146, 1984.
 - 10) **Pischel DK**: Three brothers with juvenile retinoschisis. Mod Probl Ophthalmol 8: 381—389, 1969.
 - 11) **Tolentino FL, Schepens CL, Freeman HM**: Vitreo Retinal Disorders. WB, Saunders, Philadelphia 249—259, 1976.
 - 12) 飯島幸雄, 石川 清, 柳田 泰: 網膜剝離と鑑別を要した Sex-linked juvenile retinoschisis の一例, 臨眼 29: 1131—1136, 1975.
 - 13) 宮久保 寛, 村岡兼光, 小林義治: 黄斑部網膜分離症 Foveal retinoschisis, 臨眼 31: 561—573, 1977.
 - 14) 三宅養三, 三宅三平, 柳田和夫, 神田孝子: X 染色体性先天性網膜分離症, 日眼会誌 85: 97—112, 1981.
 - 15) 斎藤武久, 佐藤裕也, 清宮輝夫, 甲田尚也, 浅水逸郎, 森 寿夫: Retinoschisis の一家系, 臨眼 25: 849—856, 1971.
 - 16) 鬼頭錬次郎: Sex-linked juvenile retinoschisis の同胞例, 臨眼 34: 1053—1060, 1980.
 - 17) 長谷部治之: 同胞 2 名にみられた Congenital Retinoschisis, 臨眼 31: 945—950, 1977.
 - 18) **Yanoff M, Rahn EH, Zimmerman LE**: Histopathology of juvenile retinoschisis, Arch Ophthalmol 79: 49—53, 1968.
 - 19) **Schepens CL**: Present-day treatment of retinoschisis: An evaluation. In new and controversial aspect of retinal detachment. In: McPherson A (Ed): Harper & Row, New York, 424, 1968.
 - 20) **Okun E, Cibis PA**: The role of photocoagulation in the management of retinoschisis. Arch Ophthalmol 72: 309—314, 1964.