

第一次硝子体過形成遺残に伴い成人に発症した 急性閉塞隅角緑内障の 1 例

—超音波生体顕微鏡による発症メカニズムの検討—

澤田 英子, 福地 健郎, 太田亜紀子, 須田生英子, 梅野 哲也
中枝 智子, 船木 繁雄, 原 浩昭, 白柏 基宏, 阿部 春樹

新潟大学医学部眼科学教室

要 約

目 的：第一次硝子体過形成遺残に伴って成人に発症した急性閉塞隅角緑内障の 1 例を報告した。超音波生体顕微鏡による前眼部の観察を行い、発症のメカニズムについて検討した。

症 例：30 歳の男性で、1999 年 9 月に強い眼痛を訴え近医を受診し、第一次硝子体過形成遺残による急性閉塞隅角緑内障と診断された。右眼眼圧は 58 mmHg、浅前房で隅角は閉塞し、耳側水晶体後面へ白色線維組織が付着、視神経乳頭から索状組織が連続していた。超音波生体顕微鏡検査で虹彩の強い前方湾曲があり瞳孔ブロックの所見を示していた。耳側では水晶体一虹彩面の前方偏位、毛様突起の延長がみられた。レーザー虹彩切開術を行ったところ、虹彩の前方湾曲は消失し前房深度は増加した。

考按と結論：本症例における閉塞隅角緑内障のメカニズムとして第一次硝子体過形成遺残による後水晶体線維組織の収縮によって虹彩一水晶体面が前方に偏位し、そのため瞳孔ブロックが増強したことが主体と考えられた。ただし、レーザー虹彩切開術前後や散瞳によって前房深度が大きく変化したことは水晶体の形態や位置が毛様体、毛様突起、チン小帯、水晶体後面線維組織の状態によって大きく変化していることを疑わせ、閉塞隅角緑内障のメカニズムに関与している可能性がある。(日眼会誌 105 : 711-715, 2001)

キーワード：超音波生体顕微鏡、第一次硝子体過形成遺残、急性閉塞隅角緑内障、水晶体後面線維組織、瞳孔ブロック

Persistent Hyperplastic Primary Vitreous

—A Case Report of Adult Onset Acute Angle-closure Glaucoma—

Hideko Sawada, Takeo Fukuchi, Akiko Ohta, Kieko Suda, Tetsuya Togano
Tomoko Nakatsue, Sigeo Funaki, Hiroaki Hara, Motohiro Shirakashi, and Haruki Abe

Department of Ophthalmology, Niigata University School of Medicine

Abstract

Background : We report a patient with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) who presented with acute angle-closure glaucoma in his adult life.

Case : A 30-year-old man had an attack of acute angle-closure glaucoma associated with retrolenticular fibrous tissue, atrophic retina, and elongated ciliary process in his right eye.

Result : Ultrasound biomicroscopy (UBM) study showed iris bowing, shallow anterior chamber, and elongated ciliary body which were being pulled by the retrolenticular mass. The posterior chamber

was normal.

Conclusion : Although the mechanisms of secondary angle-closure glaucoma in PHPV are complicated, we suspected pupillary block resulting from constriction by the retrolenticular mass in this case. (J Jpn Ophthalmol Soc 105 : 711-715, 2001)

Key words : Ultrasound biomicroscopy, Persistent hyperplastic primary vitreous, Acute angle-closure glaucoma, Retrolenticular fibrous tissue, Pupillary block

別冊請求先：951-8510 新潟市旭町通 1-757 新潟大学医学部眼科学教室 澤田 英子
(平成 12 年 12 月 30 日受付, 平成 13 年 4 月 9 日改訂受理)

Reprint requests to : Sawada Hideko, M. D. Department of Ophthalmology, Niigata University School of Medicine. 1-757 Asahi-machi, Niigata 951-8510, Japan

(Received December 30, 2000 and accepted in revised form April 9, 2001)

I 緒 言

第一次硝子体過形成遺残(以下, PHPV)は胎齡 5~6 週前後に硝子体が過形成を起し, 硝子体動脈や毛様体動脈が遺残することによる先天異常で, 1955 年に Reese¹⁾は過去に種々の名称で呼ばれていた本疾患をまとめて PHPV と命名した。臨床的に水晶体後面線維組織, 網膜血管異常, 牽引乳頭, 小眼球, 隅角形成不全, 水晶体の膨化などの所見がみられ, 前眼部に変化の限局する前部型, 眼底に限局する後部型, 両者を伴う中間部型に分類されている²⁾³⁾。合併症として, 緑内障, 眼内出血, 視神経低形成, 網膜剥離, 弱視があり, 特に閉塞隅角緑内障は代表的な合併症にあげられている⁴⁾⁵⁾。

今回, 著者らは本症に伴い成人になって発症した急性閉塞隅角緑内障の 1 例を経験した。この症例では超音波生体顕微鏡(以下, UBM)による観察を行い, 前眼部の形態異常と閉塞隅角緑内障のメカニズムについて検討したので報告する。

II 症 例

症 例: 30 歳, 男性。

主 訴: 右眼眼痛。

既往歴: 低出生体重児(在胎週数約 36 週, 2,100 g)で出生した。2 歳時に左眼に斜視手術を受けた。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1993 年 9 月, 左眼の霧視と疲労感を自覚し近医を受診した。視力は右眼指数弁(矯正不能), 左眼 1.0(矯正不能)で, 眼圧は右眼 23 mmHg, 左眼 22 mmHg であった。その際, 両眼の浅前房と右眼眼底の牽引乳頭, 左眼網膜周辺部の萎縮を指摘された。萎縮領域に対し網膜光凝固術が行われた。1999 年 9 月時に右眼の眼痛を自覚していたが, 自然に軽快するため放置していた。9 月 26 日夕刻から強い右眼眼痛を自覚し改善しないため, 27 日に近医を受診した。眼圧は右眼 58 mmHg, 左眼 28 mmHg で, 右眼の急性閉塞隅角緑内障と診断され, 当科を紹介され初診した。

初診時所見(図 1): 視力は右眼 0.02(矯正不能), 左眼 1.0(矯正不能)で, 眼圧は右眼 32 mmHg, 左眼 19 mmHg。右眼には毛様充血があり, 角膜後面沈着物と前房内細胞(++), フレア(+)がみられた。角膜径は右眼 10×10.5 mm(縦×横), 左眼 10.5×11 mm(同)。角膜曲率半径は右眼 7.24 mm, 左眼 7.70 mm, 前房深度は右眼 2.40 mm, 左眼 3.30 mm であった。右眼の耳側と鼻側では虹彩が角膜後面にほぼ接しており, 特に耳側で著明な浅前房がみられた。右眼の耳側水晶体後面に白色索状組織が付着し, 索状組織は視神経乳頭から連続していた。右眼水晶体には, 9~12 時の水晶体後面に線維組織が付着し, 付着部位に一致して後囊下白内障と前囊下白内障がみられた。右眼の隅角鏡検査では Shaffer 分類で

Grade 0~1 であり, 下方を僅かに残しほぼ全周に周辺虹彩前癒着(PAS)がみられた。また, 索状組織付着部位の毛様体は瞳孔領に向かい牽引され, 延長していた。左眼では Shaffer 分類 Grade 2, PAS もなかった。また, 両眼ともに隅角發育異常の所見はなかった。左眼の前眼部, 中間透光体には異常所見はなかった。

眼底所見として, 右眼では視神経乳頭から水晶体後面線維組織に向かって白色索状組織が伸びており, 索状組織中には細い血管を伴っていた。網膜血管の形成不全があり, 耳側に広範な色素沈着を伴う萎縮巣がみられた(図 2)。左眼では牽引乳頭, 牽引黄斑, 耳側網膜の萎縮領域と同部位の網膜光凝固斑があったが, 網膜血管の形成は周辺の萎縮網膜に至るまでの部位はほぼ正常であった。

蛍光眼底撮影では, 右眼の萎縮網膜部位のびまん性点状の過蛍光と, 色素沈着部位に一致した黒い陰影が写された。色素漏出や無灌流領域はなかった。

Goldmann 視野計で測定した視野では, 右眼の耳側と鼻側に 30° 程度の視野狭窄, 左眼の鼻側で軽度の視野狭窄があった。

A モードエコーによる眼軸長は, 右眼 21.20 mm, 左眼 23.31 mm であった。水晶体の厚さは, 縮瞳時で右眼は 3.48 mm から 5.48 mm と測定値が変動したが, 左眼は 4.82 mm であった。B モードエコーでは右眼の視神経乳頭から水晶体後面に連なる索状の組織がみられた。

UBM による観察では(図 3), 右眼の虹彩は前方へ強く湾曲していた。耳側水晶体の後面に索状組織が付着した部位では毛様突起と線維性組織が接しており, 索状組織に牽引されるように毛様突起が瞳孔領に向かい延長していた。同じく耳側では水晶体-虹彩隔膜は前方へ偏位し, PAS, 虹彩後癒着があった。後房スペースは十分に保たれており, 悪性緑内障の際にみられる毛様突起の圧迫所見もなかった。左眼でも虹彩は軽度前方へ突出していたが, 隅角は開放しており, PAS もなかった。また, 左眼の毛様突起の立ち上がりは正常にみられ, 後房スペースも十分に保たれていた。

経 過: 同日入院し, 右眼に 0.1%リン酸ベタメタゾンナトリウム頻回点眼と 0.5% マレイン酸チモール点眼を行ったところ, 翌日には右眼眼圧が 11 mmHg に低下した。また, 左眼は点眼せずに, 翌日の眼圧は 17 mmHg であった。その後も眼圧は右眼 10~13 mmHg, 左眼 15~22 mmHg で経過していた。そのためレーザー虹彩切開術(以下, LI)は急がず, 診断と治療方針の決定のため諸検査を優先させた。結果的に両眼 PHPV に伴う右眼急性閉塞隅角緑内障で, そのメカニズムの主体は瞳孔ブロックと推定されたため 10 月 12 日に右眼に, 14 日に左眼に LI を行った。前房深度は, LI 施行前から軽度の変動があり, 右眼で散瞳前 2.40 mm, 散瞳後 2.30 mm であった。LI 施行後は, 右眼で散瞳前

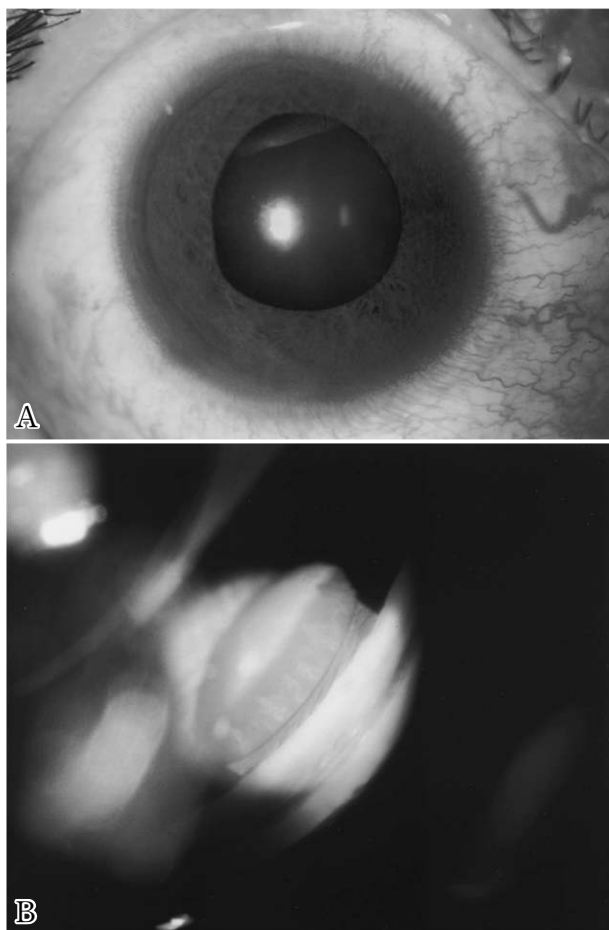


図 1 初診時右眼前眼部所見.

- A : 細隙灯所見. 毛様充血と中等度の散瞳がある.
 B : 隅角鏡所見. 耳側水晶体後面に白色組織が付着し, 毛様突起が延長している.

2.30 mm, 散瞳後 3.09 mm, 左眼で散瞳前 3.30 mm, 散瞳後 4.47 mm と散瞳後に前房深度が上昇した. LI 後は 0.1%リン酸ベタメタゾンナトリウム点眼を両眼に頻回に行い, 眼圧は右眼 10~15 mmHg, 左眼は LI 施行後 4 日目に 25 mmHg に上昇したが, それ以外は 14~17 mmHg で経過した. また, レフラクトメータでの屈折値は, 右眼 -1.75 から -4.75, 左眼 -3.5 から -6.0 と両眼ともに大きく変動していた. LI 後に UBM で再度観察したところ, 両眼とも虹彩の前方湾曲は消失していた. 右眼では耳側, 鼻側とも前房深度は上昇していた.

退院後は 0.5% マレイン酸チモロール点眼を右眼に施行し, 眼圧は右眼 14~17 mmHg, 左眼点眼なしで 17~20 mmHg で経過している.

III 考 按

緑内障は PHPV に伴う有名な合併症の一つとされているが, 意外にもその報告は少ない. 1978 年に Haddad²⁾は PHPV 62 例を臨床病理学的に検討したが, このうち 22 例で緑内障を合併していた. 緑内障の合併は特

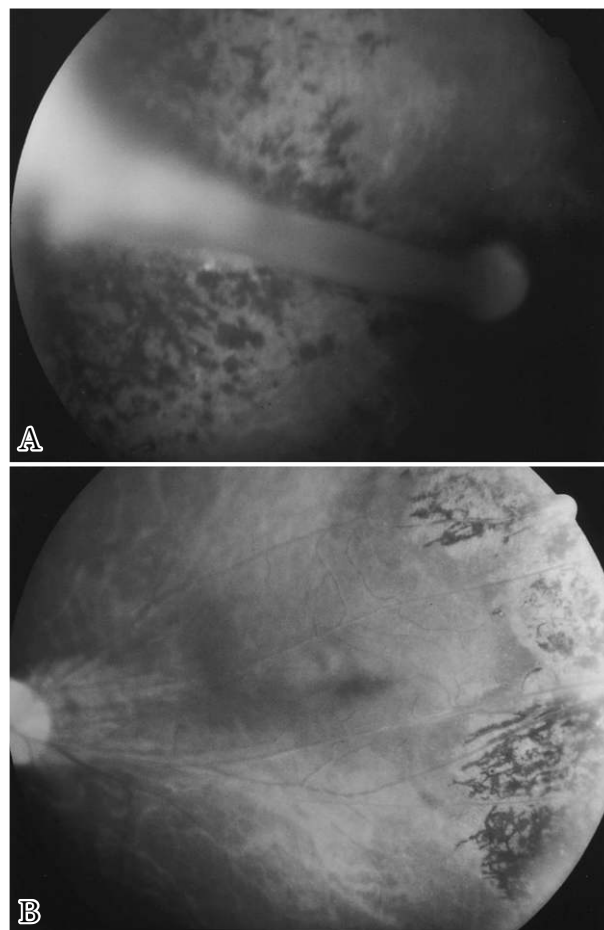


図 2 眼底所見.

- A : 右眼眼底には視神経乳頭から水晶体耳側に白色の索状組織が伸びている. 網膜血管は発育不良であり, 耳側網膜に色素沈着を伴う萎縮網膜もみられる.
 B : 左眼眼底には牽引乳頭, 牽引黄斑, 耳側網膜の萎縮があるが, 萎縮網膜までの網膜血管の発育は比較的良好である.

に高齢者で多く, 病理学的にメカニズムとして閉塞隅角/瞳孔ブロック, 慢性ぶどう膜炎, 再発性眼内出血があげられ, 特に閉塞隅角は PAS, 水晶体一虹彩面の前方移動, 瞳孔遮断, 水晶体の膨化などが関与していると考えられた. また, 隅角形成不全を伴っている例が多数あり, 先天緑内障の要素を持つ例も考えられた. したがって, PHPV の個々の症例に関してみると緑内障の発症には様々な要素が関与していると考えられ, 必ずしもメカニズムは単一ではないであろうと述べている. 本邦における報告としては, 1982 年に神園ら⁶⁾は生後 1 か月から 11 歳までの小児 63 例の PHPV に関して統計的考察を試みている. 前部型の 1 例, 中間部型の 2 例で緑内障を合併しており, その年齢は 3, 5, 9 歳であったと報告している. 一方, 1 例報告としては Burke ら⁷⁾は生後 7 か月に巨大角膜を伴う緑内障で発症した症例を報告し, 眼球摘出後の組織学的検査で浅前房と毛様突起の延長, 水晶体一虹彩隔膜の前方偏位を伴っていたことを示

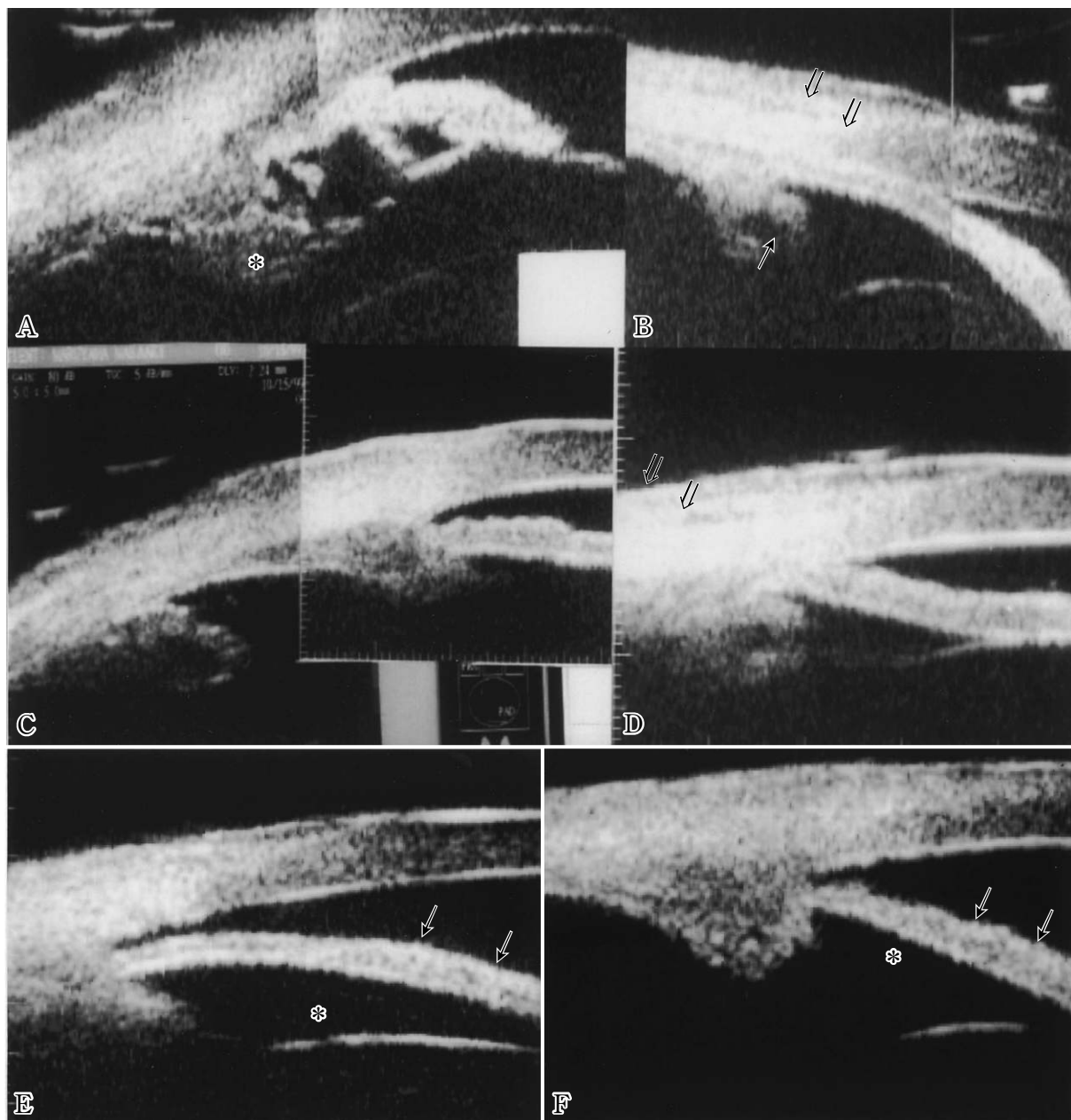


図 3 超音波生体顕微鏡 (UBM) 所見.

- A : レーザー虹彩切開術 (LI) 前, 散瞳時, 右眼 9 時方向. 虹彩の強い前方彎曲と浅前房がみられる. 毛様突起に索状組織が付着し矢印(→), 突起は延長しているが毛様体の扁平化はみられていない. 矢印(⇒)部位では隅角が閉塞している.
- B : LI 前, 縮瞳時, 右眼 12 時方向. 虹彩の前方湾曲と浅前房がみられる. 後房スペース(*)は十分に保たれている.
- C : LI 後, 縮瞳時, 右眼 9 時方向. 虹彩の前方湾曲は消失し前房深度が上昇している. 矢印(⇒)部位で, 隅角の閉塞が解除されている.
- D : LI 後, 縮瞳時, 右眼 12 時方向. 虹彩の前方湾曲は消失し前房深度が上昇している.
- E : LI 前, 左眼 12 時方向. 縮瞳時. 後房スペース(*)は正常である. 虹彩の前湾(矢印→)を軽度みられる.
- F : LI 後, 左眼 12 時方向. 縮瞳時. 虹彩の前湾が消失した.

した. また, Alward ら³⁾は生後 4 日に発症した PHPV を伴う開放隅角緑内障の症例を報告し, 発症機序として先天緑内障と類似した隅角發育異常が考えられると述べている. さらに, 難波ら⁸⁾は本症例と同様に成人発症の

急性閉塞隅角緑内障の 1 例を報告したが, この例では LI 後にさらに浅前房化して眼圧が上昇し, 悪性緑内障の関与が疑われている.

今回, 我々が報告した症例は両眼性 PHPV に伴って

30 歳男性の片眼に急性閉塞隅角緑内障を発症した症例である。特に、この症例では UBM によって PHPV に伴う前眼部の変化を詳細に観察し、隅角閉塞のメカニズムについて検討することができた。UBM 所見上、以下の興味深い所見がみられた。①虹彩は著しく前方へ湾曲していた、②水晶体後面線維組織に押し上げられるように水晶体—虹彩隔膜が前方偏位していた。また、この部位に一致して周辺虹彩前癒着、虹彩後癒着がみられた、③索状組織が付着した部位の毛様突起はこの組織に牽引されるように延長していた、④後房のスペースは保たれ、毛様突起の扁平化もなく、したがって、悪性緑内障の所見はなかった。以上から、本症例での急性閉塞隅角緑内障の発症メカニズムとしては、まず瞳孔ブロックが主体であると考えられた。さらに、前眼部所見で耳側の前房がより浅く水晶体がより突出していたこと、UBM ではこの部位に一致して水晶体後面線維組織があり毛様突起が延長していたこと、PAS、瞳孔後癒着もこの部位でより著明であったことなどから、水晶体後面線維組織の収縮やチン小帯の脆弱によって水晶体—虹彩隔膜が前方へ偏位し、瞳孔ブロックが増強した可能性が考えられた。また、右眼は左眼に比べると相対的に短眼軸長であり、相対的な水晶体の厚さや位置にも異常があった可能性がある。残念ながら、この症例では A モード、B モードによる超音波検査において水晶体と水晶体後面線維組織の両者が画像上一体化しており、右眼の水晶体厚は変動が大きく、形状に関するデータは得られなかった。ただし、散瞳前後の前房深度の変化がきわめて大きかったこと、また、この傾向は LI 後でさらに増強したこと、同様にレフラクトメータによる屈折値が大きく変化したことから考え、水晶体は毛様体の状態によってその形状や位置が大きく変化しやすい状況にあることが疑われる。おそらく、この原因は水晶体後面線維組織、毛様体、毛様突起、チン小帯の位置関係や相互の作用に異常があることが考えられ、これらの要因が閉塞隅角緑内障の発症メカニズムに密接に関連していた可能性がある。

本症例の左眼は、初診時から眼圧が高めに推移しており、UBM では虹彩の前方へ湾曲している所見がとらえられていた。そこで左眼に対しても、瞳孔ブロックの関与を考えて LI を施行したところ、前方への湾曲が消失した。しかし、その後も左眼眼圧は 17~20 mmHg と高めに推移しており、眼圧上昇の原因としては、発育異常緑内障など開放隅角のメカニズムも関与している可能性がある。

PHPV では成長に伴い白内障などの水晶体の性状変化や位置変化とともに浅前房化の傾向が強くなるといった臨床像の変化が生じ、そのため緑内障、特に閉塞隅角緑内障を発症してくる症例^{9)~11)}が多いといわれている。しかし、その一方で PHPV に伴う緑内障眼にも開放隅

角で先天緑内障として発症する例があり、また従来いわれてきたメカニズムとは異なり、難波ら⁸⁾の症例のように成人で悪性緑内障の病像を呈し、硝子体や毛様水晶体ブロックが関与していると考えられる例もある。水晶体そのものの変化に関しても、Stark ら¹²⁾の指摘したように水晶体の後囊破損や水晶体内への房水侵入による水晶体膨化や白内障に伴う閉塞隅角も考慮され得る。すでに古くは Haddad らによって指摘された点であるが PHPV に伴う緑内障、特に閉塞隅角緑内障に限定しても発症には様々なメカニズムが関与すると考えられ、おそらく症例毎にみると、これらのメカニズムは複雑である可能性がある。

文 献

- 1) **Reese AB** : Persistent hyperplastic primary vitreous. The Jackson memorial lecture. *Am J Ophthalmol* 40 : 317—331, 1955.
- 2) **Haddad R, Font LR, Reeser F** : Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 23 : 123—134, 1978.
- 3) **Alward W, Krasnow M, Keech R, Pulido J** : Persistent hyperplastic primary vitreous with glaucoma presenting in infancy. *Arch Ophthalmol* 109 : 1063—64, 1991.
- 4) **Ritch R, Shields BM, Krupin T** : The Glaucomas. CV Mosby, St Louis, 939—941, 1989.
- 5) **Taylor D** : Pediatric Ophthalmology. Blackwell Science Ltd, Osney Mead, 447—448, 1990.
- 6) 神園純一, 植村恭夫 : 第一次硝子体化形成遺残に関する統計的考察. *臨眼* 36 : 903—908, 1982.
- 7) **Burke J, O'Keefe M** : Megalocornea and persistent hyperplastic primary vitreous masquerading as congenital glaucoma. *Acta Ophthalmol* 66 : 731—733, 1988.
- 8) 難波克彦, 小沢由美, 森 由実, 西巻知佐子 : 視神経乳頭ドルーゼンを合併した第一次硝子体過形成遺残にみられた急性閉塞隅角緑内障の一例. *あたらしい眼科* 17 : 288—290, 2000.
- 9) **Pollard FZ** : Treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 22 : 180—183, 1985.
- 10) **Dass AB, Trese TM** : Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 106 : 280—284, 1999.
- 11) **Federman LJ, Shields AJ, Altman B, Koller H** : The surgical and nonsurgical management of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 89 : 20—24, 1982.
- 12) **Stark JW, Lindsey SP, Fagadau RW, Michels GR** : Persistent hyperplastic primary vitreous, surgical treatment. *Ophthalmology* 90 : 452—457, 1983.