

視神経乳頭欠損症の視機能 (図5, 表1)

永田 豊文・張 雨春・渡邊 郁緒 (浜松医科大学眼科学教室)

Visual Acuity in Eyes with Coloboma of the Optic Disc

Toyofumi Nagata, Zhang Yu Chun, Ikuo Watanabe

Department of Ophthalmology Hamamatsu University School of Medicine

要 約

視神経乳頭欠損症21眼の視力と欠損部面積及び欠損縁・中心小窩間距離との関係を検討した。視力低下に関係する白内障や網膜剥離を有する眼は含まれていない。視力と欠損部面積間の相関係数は -0.723 ($p < 0.001$) であり、視力と欠損縁・中心小窩間距離との間の相関係数は 0.945 ($p < 0.001$) であった。この結果から本症での視力は欠損部面積よりも網膜中心窩の機能により関係していると結論した。(日眼 91: 821—826, 1987)

キーワード: 視神経乳頭欠損症, 視力

Abstract

In 21 eyes with coloboma of the optic disc, we studied the relationships between the area of colobomatous defect, papillo-foveal distance (the distance between the edge of colobomatous defect and the foveola) and visual acuity. No eyes had a cataract or retinal detachment etc, which might disturb visual acuity. The correlation coefficient between visual acuity and the area of colobomatous defect was -0.723 ($p < 0.001$) and that between visual acuity and the papillo-foveal distance was 0.945 ($p < 0.001$). From these results we concluded that the visual acuity of eyes with optic disc coloboma depended more closely upon the foveal anatomy than the extent of the colobomatous defect. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 91: 821—826, 1987)

Key words: Coloboma of the optic disc, Visual acuity

I 緒 言

いわゆる視神経乳頭欠損症は眼杯裂の近位部における閉鎖不全に基づく先天異常と考えられている。閉鎖不全の状況により、眼底に出現する欠損部の像は実に多彩である。しかし本症では欠損部の状況から視機能を予測することは必ずしも容易ではなく、又視機能について統計学的な検討を行った報告も見当たらない。今回の報告では欠損部の状況を定量化し、欠損部面積と欠損縁・中心小窩間距離と視力との関係を統計学的に処理し興味ある結果を得たので報告する。

II 対象及び方法

当科所蔵の眼底写真の中から、視神経乳頭欠損症と思われる症例中、幼少で視力の測定ができない例、あるいは黄斑剥離や白内障など視力に著しい影響を与える所見をもつ例を除き21眼を対象として選んだ。Retrospective な検討であり、視機能として今回は視力のみを検討項目に取り上げた。なお、視神経乳頭欠損症の判定基準として、次の様な検眼鏡の特徴を持つ症例を選んだ。①病変部、すなわち、乳頭領域は拡大していることが多い。②病変部の上端には本来の視神経乳頭の neural rim と思われる赤味を帯びた組織が見ら

別刷請求先: 431-31 浜松市半田町3600 浜松医科大学眼科学教室 永田 豊文

Reprint requests to: Toyofumi Nagata, M.D. Dept. of Ophthalmol., Hamamatsu Univ. School of Med.
3600 Handa-cho, Hamamatsu 431-31, Japan

(昭和62年 3 月25日受付) (Accepted March 25, 1987)

れ（これは眼杯裂の閉鎖不全の範囲や眼杯裂のローテーションにより必ずしも上方とは限らず、また殆ど見られないこともある）、この所から網膜血管が出現し主に上半部網膜に比較的正常の走行を示し分布している。その下方には不規則な陥凹をもつ白色の領域が広がっていて、その端を血管が乗り越える様にして出現し主に下半部網膜に不規則な走行を示しながら分布している。この白色領域は乳頭欠損部と、それと明確な境界なしに広がる脈絡網膜欠損部を合わせたものと考えられる(図1)。③視神経乳頭欠損部では篩板は認められず、代わりに白色の膠様組織が充満していることが多い。④欠損程度が軽微なものでは陥凹がやや大きく乳頭の下半部のみ neural rim が形成不全に陥り、その部から出る血管の走行が軽度にはずれている、等の所見を持つものである。

欠損部の状況で、定量化できるものとして次の2項目を取り上げた。

1) 欠損部の面積：眼底写真を一定の倍率に拡大したのち Videoplan (Kontron 社 West Germany) を用いて測定した。ここでいう欠損部面積とは図1の模式図の如く本来の乳頭部と、その下方の乳頭欠損部及びそれと明確な境界なしに広がる脈絡膜欠損部とを合わせたものである。従って、厳密な意味での純粋な乳頭欠損部の面積ではない。

2) 欠損縁・中心小窩間距離：図1に示した如く中心

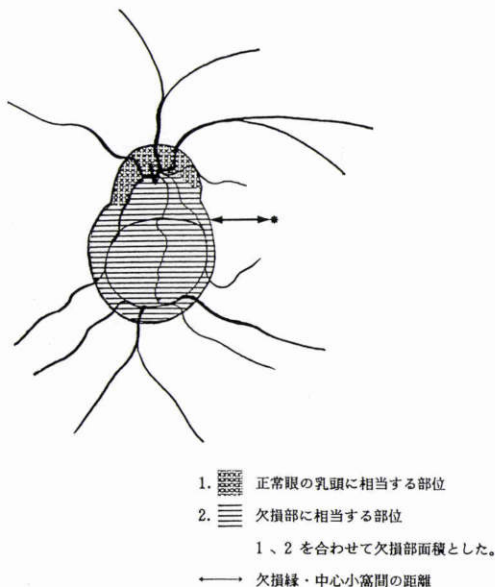


図1 欠損部の状態の定量化の方法

小窩を通る水平線上の距離を眼底写真をスライドプロジェクターで一定の倍率に拡大し計測した。

統計処理に用いた数値：屈折や眼軸長などの上記測定値に及ぼす影響¹²⁾を出来るだけ少なくする目的で下記の如く同様の方法で計測した正常眼での各々の値で割った値(比)を用いた。

$$\text{① 欠損部面積比} = \frac{[\text{欠損部面積}]}{[\text{正常乳頭面積}]}$$

$$\text{② 欠損縁・中心小窩間距離比} =$$

$$\frac{[\text{欠損縁・中心小窩間距離}]}{[\text{正常乳頭縁・中心小窩間距離}]}$$

欠損部面積が極めて大きな例では、欠損部面積はその眼球内腔表面積の1/3と仮定して計算し①の数値を85とした。さらに、欠損部が大きいために中心小窩が不明であるものは、②の数値を0とし統計処理した。

III 結 果

対象となった21眼の所見の一覧表を表1に示す。今回対象となった21眼の視力は、1.0以上は6眼(29%)、0.5~0.9は6眼(29%)、0.1~0.4は2眼(9%)、0.1未満7眼(33%)であった。検眼鏡的に中心小窩が確認出来たものは16眼で、そのうち中心小窩に色素異常を6眼に認めた。

①、②の指数と視力との関係を図2及び3に示した。

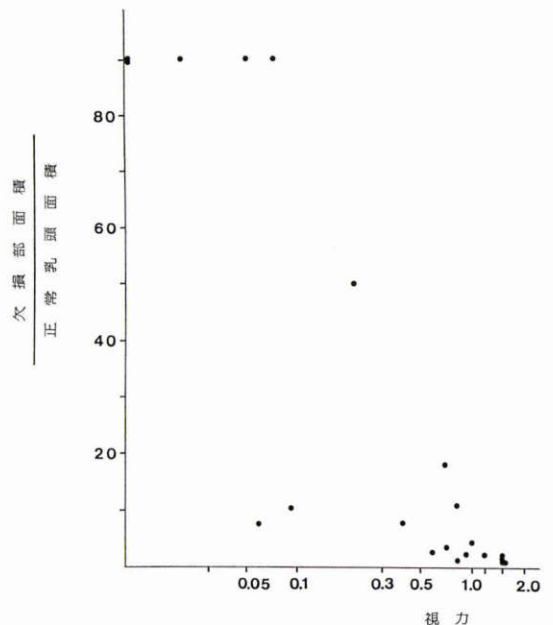


図2 欠損部面積と視力の関係：縦軸に欠損部面積比、横軸に視力(対数目盛り)を示した。

表1 対象眼の視力、欠損部面積比、欠損縁・中心小窩間距離比及び中心窩の状態の一覧表

No.	年齢	視力	欠損部面積比	欠損縁・中心小窩 間距離比	中心小窩 確認	中 心 窩 色素異常
1	5	1.5	1.3	0.92	可能	—
2	36	1.5	1.3	1.19	可能	—
3	12	1.5	1.5	0.94	可能	—
4	12	1.5	1.7	0.94	可能	—
5	14	1.2	1.8	0.94	可能	—
6	40	1.0	4.5	0.81	可能	—
7	45	0.9	2.1	0.98	可能	—
8	5	0.8	0.9	0.88	可能	—
9	8	0.8	11.7	0.47	可能	—
10	28	0.7	3.6	0.57	可能	+
11	6	0.7	18.4	0.4	可能	+
12	28	0.6	2.7	0.49	可能	—
13	5	0.4	8.7	0.39	可能	+
14	43	0.2	50.9	0.1	可能	+
15	28	0.09	11.0	0.19	可能	+
16	27	0.07	85.0	0.0	不可能	?
17	11	0.06	6.3	0.19	可能	+
18	11	0.05	85.0	0.0	不可能	?
19	11	0.02	85.0	0.0	不可能	?
20	31	H.M.	85.0	0.0	不可能	?
21	25	H.M.	85.0	0.0	不可能	?

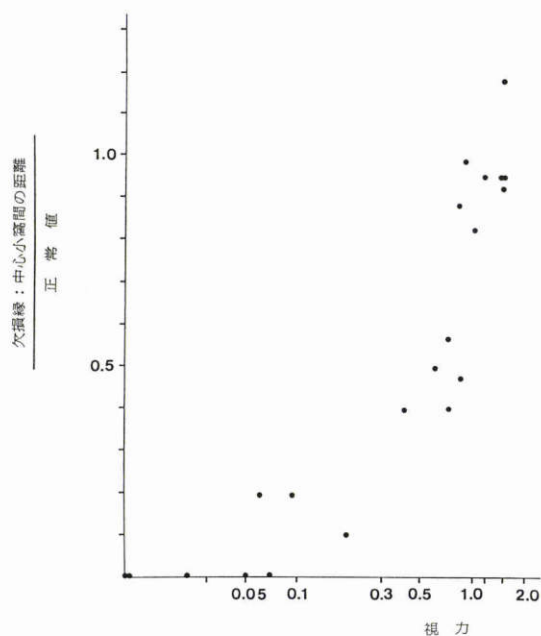


図3 欠損縁・中心小窩間距離と視力の関係：縦軸に欠損縁・中心小窩間距離比，横軸に視力（対数目盛り）を示した。

図2のグラフから，欠損部面積が広いほど，視力不良となるものも多く，また，図3から欠損縁・中心小窩間距離が短くなるほど，視力不良となるものが多いことがわかった。

さらに，①と②の指数と視力との間の相関係数を求めた。

(1) 欠損部面積比と視力の相関係数： -0.723 ($P < 0.001$),

(2) 欠損縁・中心小窩間距離比と視力の相関係数： 0.945 ($P < 0.001$)であった。

いずれの間にも高い相関が認められたが，欠損縁・中心小窩間距離比と視力においてより高い相関が見られた。①と②の間の相関係数は -0.806 であった。

次に具体例を示す。

症例1 (No. 15)：本例では，欠損部面積比は11であるが，欠損縁・中心小窩間距離比は0.19と小さな値を示し，視力は0.09と不良であった（図4）。

症例2 (No. 11)：本例では，欠損部面積比は18.4と前例より大きい，欠損縁・中心小窩間距離比は前例よりも長く(0.4)，視力は0.7と前例に比してはるかに良好であった（図5）。

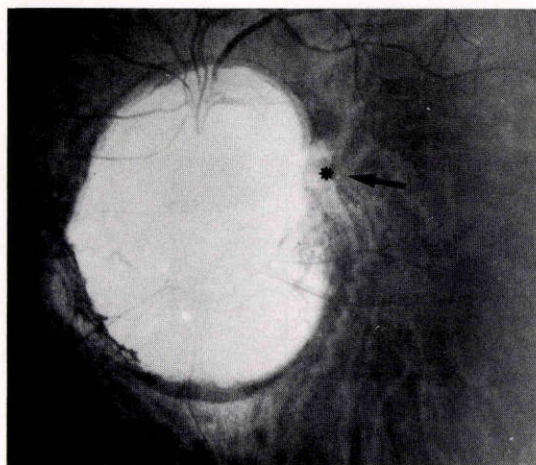


図4 症例1 (No. 15) の眼底写真：中心小窩は*印で示した。



図5 症例2 (No. 10) の眼底写真：中心小窩は*印で示した。

IV 考 按

眼杯裂の閉鎖不全によりおこる先天欠損症を typical coloboma, これが視神経乳頭部を侵害した場合、視神経乳頭欠損症と呼ばれている。後者には 1) 視神経乳頭を取り囲む網膜や脈絡膜も侵害されているもの、2) coloboma が視神経鞘の中に留まるものがあり、1) は眼杯裂の近位部の閉鎖不全に基づく先天異常で、2) は Bergmeister 原始上皮乳頭が無形成に陥ったために眼杯裂の最上端が広く閉じずに残ったものとされている。解剖学的見地から、視神経鞘 vaginal sheath の外側に欠損の主体があるものと、その内側に

欠損の主体がある“coloboma of the optic nerve or its sheath”に区別されるが、検眼鏡的にはその区別は困難なものもあり、“coloboma at the optic nerve entrance”として一括するのが实际的である³⁾。視神経乳頭欠損症では眼杯裂の上方端の閉鎖不全は視茎にまで及び篩板の欠損を伴っているが、視神経乳頭に大きな陥凹を呈する“crater like hole in the disc”と呼ばれる一群との区別は困難であり、さらに網膜が強膜脈絡膜管の下方で後方に押しこまれて視神経に歪をおこす“視神経乳頭縁での網膜の infolding”も coloboma と似た像を示し、検眼鏡的には乳頭陥凹や深いピットや crater like hole を示すとの記載もある⁴⁾。さらに視神経乳頭欠損症、朝顔症候群、乳頭周囲ぶどう腫などが同一スペクトルにある先天異常と考えるものもいる⁵⁾⁶⁾。

“視神経乳頭欠損症”と呼ばれる先天異常は上記の如く必ずしも明確な検眼鏡的所見を取る病態ではない。従って今回の検討では、同一病態の症例を集めるために原始上皮乳頭の發育異常によるとされている異常陥凹、朝顔症候群や視神経乳頭小窩 pit of the optic disc は含まず、先に述べた検眼鏡の特徴を持つものを選んだ。

本症はそれほど稀な異常ではないが、欠損部の状況と視機能について統計学的に検討した報告は我々が検索した限りでは見当たらない。視力は正常から光覚弁まで様々で欠損が大きいからといって視力が良くないとはいえない⁶⁾とか、乳頭下方の部分的な欠損ではかなり良好な視力を呈する⁷⁾などの記載が見られるのみである。Dalen & Delleman⁸⁾が本症61例の検討結果を報告しているが、幼少児例や中枢神経障害の合併が多いためか視機能に関する検討は行われていない。

今回の調査では、欠損部面積及び欠損縁・中心小窩間距離のいずれも視力との間に高い相関関係が見られたが、後者の方がより高い相関係数を示した。

眼杯裂閉鎖不全がおこった部位では眼杯内層が眼杯裂の縁で反転して成長し欠損部を覆うが眼杯外層(網膜色素上皮=RPE)は欠損縁の手前で伸展を停止してしまう。欠損部を覆った二重の内層は正常に發育せず、血管性中胚葉組織の precursor である RPE が伸展しなかった部位では脈絡膜が正常に發育しない³⁾⁶⁾⁹⁾。欠損縁付近の RPE を欠く部位では感覚網膜の形成不全やグリア化、脈絡膜形成不全、代償性の局所的網膜色素上皮増殖などが見られ、また本来視神経が發育する部位では神経線維束の發育が貧弱でグリア組織が充満

している部位などが見られる^{3)6)9)~13)}。

今回の症例中、中心窩に色素異常を呈するものが6眼あった、これらの症例では欠損縁・中心小窩間距離比は0.10~0.57と短いものが多く、視力は0.07~0.7と不良のものが多かった。欠損部が将来中心窩となるべき部位の近くまで及んでいる coloboma では欠損部付近に RPE が十分に達していないため、さらに代償的な色素上皮増殖のため、将来中心窩となる感覚網膜が形成不全に陥ったことが視力不良の原因の一つとなっていると考えられる。

欠損部面積が広い例では、視神経の強い障害が想像されるが、今回の症例では欠損部面積がかなり広くても視力が比較的良好な例が見られた。これは、視神経乳頭部が形成不全に陥っても中心窩がしっかり形成されていてそこからの神経線維が保たれていれば視力は良好に発育するためと考えられる。今回の調査で欠損縁・中心小窩間距離の方が欠損部面積より高い相関係数を示したことから分かるように、欠損部面積の大きさが視力を左右する第一の原因ではなく、むしろ欠損部が大きくなったために欠損縁・中心小窩間距離が短くなったことが視力の発育を妨げたと考えることが出来る。欠損縁・中心小窩間距離比が0.2以下の例では全て欠損部面積比は6以上であった。しかし、欠損部面積が広いものの方が狭いものより欠損縁・中心小窩間距離が長いという逆転例も数例見られた。この機序として眼杯裂のローテーションの違い等が考えられる。

三村等は本症の網膜の視感度分布を検討し、視機能は視神経乳頭に入る神経線維と密接な関係を持つことを見出し、本症の視機能欠損は神経節細胞の形成不全、あるいは逆行性変性により規定されることを示唆している^{15)~17)}。

なお、今回の症例中、少数例ではあるが経過観察中に視力低下を来したものがあつた。Savell & Cook¹⁴⁾は一家系15名の視神経乳頭欠損症の報告で高年齢者ほど cupping が大きいことに注目し、その原因として本症では眼圧に対する視神経の感受性が高まっているためと推論した。本症の視神経の部位では神経線維の発達が貧弱であるといわれていることからその可能性は考えられる。この様に本症の視機能は固定したものではなく加齢と共に低下する可能性もあり、経過観察が必要である。

現在、視神経乳頭欠損症の病態についての見解は必ずしも統一されたものではない。本症を朝顔症候群など他の視神経乳頭の先天異常と発生上同一スペクトル

ムにあるとの考えも示されている。しかし、朝顔症候群では中心窩が正常に認められるのに視力不良例が多い^{18)~21)}。このことは本症の統計結果とは大きな相違である。

文 献

- 1) 三国政吉, 八百枝浩, 児嶋 守: 眼底写真による眼底計測時の倍率式, 特に眼軸長測定値を用いる方法について. 日眼 74: 40—46, 1970.
- 2) 小倉寛: 眼底写真計測に関する研究, 第1報, 新しい眼底写真計測法の開発と正常眼網膜血管径計測値. 日本眼科学会誌 3: 83—86, 1982.
- 3) Duke-Elder S: System of Ophthalmology. Vol III, Part 2. Congenital Deformities. London, Henry Kimpton, p456—481, 1964.
- 4) Michaelson IC: Textbook of the Fundus of the Eye (3rd ed), Churchill Livingstone, Edinburgh London Melbourne and New York p866—870, 1980.
- 5) 東 範行, 田中靖彦, 小口芳久他: 視神経乳頭部先天異常—乳頭を囲む領域の拡大と陥凹および硝子体中に索状物を認める症例について—, 臨眼 79: 109—110, 1985.
- 6) Brown G, Tasman W: Congenital Anomalies of the Optic Disc. Grune & Stratton Inc New York, p95—191, 1983.
- 7) Harcourt B: Developmental abnormalities of the optic nerve. Trans Ophthalmol Soc UK 96: 395—398, 1976.
- 8) van Dalen JTW, Delleman JW, Yogiandro M: A discussion of 61 cases of the optic nerve coloboma. Doc Ophthalmol 56: 177—181, 1983.
- 9) Mann I: Development of the Human Eye. Grune & Stratton Inc New York, p106—117, 1969.
- 10) Yanoff M, Fine BS: Ocular Pathology (2nd ed). Harper & Row Publishers, Philadelphia, 1982.
- 11) Wills R, Zimmerman LE, et al: Heterotopic adipose tissue and smooth muscle in the optic disc. Arch Ophthalmol 88: 139—146, 1972.
- 12) 高橋俊博, 平松邦夫, 中村 晶他: 多彩な奇形をもなったいわゆる視神経欠損症の1剖検例. 眼紀 29: 972—977, 1978.
- 13) 高橋俊博, 村瀬忠雄, 平松邦夫他: 視神経入口部欠損症の臨床病理学的研究. 眼紀 30: 957—962, 1979.
- 14) Savell J, Cook JR: Optic nerve colobomas of autosomal-dominant heredity. Arch Ophthalmol 94: 395—400, 1976.
- 15) 三村 治, 田地野正勝, 下奥 仁: 乳頭欠損症における網膜視覚感度分布の検討. 臨眼 34: 1083

—1087, 1980.

- 16) 藤原りつ子, 三村 治, 奥沢 巖: 黄斑部無形成を合併した視神経乳頭欠損症の1例. 眼臨 75: 1699—1703, 1981.
 - 17) 白木かほる, 三村 治, 下奥 仁: 視神経乳頭の先天異常, 網膜視覚感度分布の検討. 眼臨 74: 305, 1980.
 - 18) **Kindler P**: Morning glory syndrome; unusual congenital optic disc anomaly. *Amer J Ophthalmol* 69: 376—384, 1970.
 - 19) 植村恭夫, 森実秀子, 池山恵子他: 視神経乳頭部の先天異常について—朝顔症候群と乳頭部第一次硝子体過形成遺残—. 臨眼 27: 128—136, 1973.
 - 20) 百瀬隆行: 視神経乳頭部の先天異常—朝顔症候群を中心として—. 眼科 17: 767—772, 1975.
 - 21) 浜田幸子, 井上英幸, 松田久美子: 視力の良好な朝顔症候群の1例. 臨眼 32: 196—197, 1978.
-