

マルファン症候群の眼科的検討

—104例208眼の統計的観察— (図4, 表15)

脇田まり子・柳 英愛・中安 清夫・鹿島佳代子 (*順天堂大学眼科教室)
藤木 慶子・加藤 和男・中島 章**・樺沢 一之** (**順天堂大学中央電算機室)

要 約

1958年から1986年までに、順天堂大学眼科を受診したマルファン症候群患者のうち、104例208眼につき統計的観察を行い、視力不良となる因子について検討した。(1) 眼合併症の内、最も多く認められたものは、水晶体偏位で、151眼 (72.6%) であった。(2) 矯正視力0.1以下の33眼中、その原因が網膜剝離と思われたもの12眼 (36.4%)、緑内障と考えられたもの5眼 (29.4%) であった。(3) 網膜剝離眼17眼中、水平方向の水晶体偏位眼が5眼 (29.4%) に認められた。一方緑内障を合併した22眼中5眼 (22.7%) は下方への水晶体偏位を認め、上方偏位眼には全く緑内障の合併を認めなかった。(4) 網膜剝離は、有水晶体眼16/117 (9%) に比べ、無水晶体眼5/31 (16%) に多く発症していた。(5) 経時的に観察できた56眼中、水晶体偏位が高度に悪化したものは2眼にすぎなかった。以上の結果より、マルファン症候群の眼合併症の内、視力不良の原因となるものは、網膜剝離・緑内障である事を再確認し、水晶体偏位に対する水晶体摘出術の適応を考える上でも、これらの発生を充分留意して決定されるべきと考えられた。(日眼会誌 93: 682—690, 1989)

キーワード: マルファン症候群, 水晶体偏位, 網膜剝離, 緑内障, 統計

Statistical Analysis of Marfan's Syndrome

Mariko Wakita, Ei-ai Ryu, Kiyoo Nakayasu

Kayoko Kashima, Keiko Fujiki, Kazuo Kato

Akira Nakajima* and Kazuyuki Kabasawa**

*Department of Ophthalmology, Juntendo University School of Medicine

**Division of Information Science Central Laboratory of Medical Science

School of Medicine, Juntendo University

Abstract

To evaluate the ocular complications of Marfan's syndrome which cause severe visual disturbance, we retrospectively investigated 104 patients (208 eyes) with Marfan's syndrome. Dislocation of the lens, the most frequent ocular manifestation, was detected in 151 eyes (72.6%). There were 33 eyes with a visual acuity 0.1 or less. In this group, we found retinal detachment in 12 eyes (36.4%) and glaucoma in 5 eyes (15.2%) as the causes of visual disturbance. Among 17 eyes with retinal detachment, 5 eyes (29.4%) had horizontally dislocated lens. On the other hand, the lens dislocation in a downward direction was found in 5 (22.7%) of 22 eyes with glaucoma. No lens dislocation in an upward direction was found in eyes with glaucoma. The incidence of retinal detachment in aphakic eyes (5/31, 16.1%)

別刷請求先: 113 東京都文京区本郷3-1-3 順天堂大学医学部眼科学教室 脇田まり子

(昭和63年12月12日受付, 平成元年5月11日改訂受理)

Reprint requests to: Mariko Wakita, M.D. Dept. of Ophthalmol., Juntendo Univ. School of Med.

3-1-3 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113, Japan

(Received December 12, 1988 and accepted in revised form May 11, 1989)

was higher than that in the phakic group (16/177, 9.0%). In only 2 (3.6%) of 56 eyes, did the lens dislocation become markedly worse during the observation period. From these data, we re-confirmed that retinal detachment and glaucoma are the most important ocular complications of Marfan's syndorome leading to severe visual disturbance. The decision to operate on the dislocated lens should be made cautiously. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 93 : 682—690, 1989)

Key words: Marfan syndrome, Lens dislocation, Retinal detachment, Glaucoma, Statistical analysis

I 緒 言

マルファン症候群は、心血管系異常・骨格異常・水晶体偏位を三主徴とする常染色体性優性遺伝形式をとる比較的稀な疾患である。

近年、心血管系異常の早期発見および治療の進歩により長命を保ちうるようになり、眼科領域においては良好な視力を長期間保つことがより一層重要な課題となっている¹⁾。

既に我々は、本疾患における小児期の屈折矯正による視力管理の重要性について報告した²⁾。一方、水晶体摘出術の技術的向上あるいは合併した網膜剥離に対する治療の進歩などにより、本疾患の水晶体偏位に対し、積極的に水晶体摘出術を勧める傾向もある³⁾⁴⁾。しかし、全症例の中には視力不良となり、不幸な転帰をたどる例もある。そこで、今回我々は順天堂大学眼科を受診し、マルファン症候群と診断された症例について、統計的観察を試み、視力不良となる因子を探り、若干の考察を加えたので報告する。

II 対象および方法

対象は順天堂大学眼科を1958年から1986年までに受診し、マルファン症候群と診断された104例208眼である。

104例の中には眼科的異常を全く認めない症例も

表1 調査項目

性別・生年月日
初診日・終診日
家族歴
循環器系合併症
整形外科系合併症・身長
視力・眼軸長・角膜曲率半径
水晶体偏位の有無と方向およびその程度
水晶体摘出術の有無
緑内障の有無・網膜剥離の有無
他の眼合併症

あったが、それらについては、循環器系、整形外科系の所見及び家系調査をした上で、本症候群と診断した。

眼科における対象の観察期間は1日より23年である。

調査方法は表1に示す項目につき、カルテの記載から抜き出し、各種の統計的観察に供した。

III 結 果

1. 初診時年齢 (表2)

対象の性比は男性50名、女性54名とほぼ1:1であった。

初診時年齢は10歳以下が最も多く、全体の28.0%を占めていた。以下、11~20歳が15.3%、21~30歳が18.3%、31~40歳が15.3%、41~50歳が12.5%、51~60歳が4.8%、61歳以上が2.9%であった。それぞれの年代についての性比も、ほとんど差はなく、ほぼ1:1であった。

2. 視力

(1) 初診時年齢別視力 (図1)

初診時10歳以下の症例では、矯正視力0.2以下は21眼(36.2%)、0.3~0.6は23眼(39.7%)、0.7~0.9は8眼

表2 眼科初診時年齢分布

			人数 (%)
性別 年齡	男性	女性	合 計
10歳以下	12	18	30 (28.0)
11 — 20	9	7	16 (15.3)
21 — 30	10	9	19 (18.3)
31 — 40	8	8	16 (15.3)
41 — 50	7	6	13 (12.5)
51 — 60	2	3	5 (4.8)
61歳以上	2	1	3 (2.9)
不 明	0	2	2 (1.9)
合 計	50	54	104 (100.0)

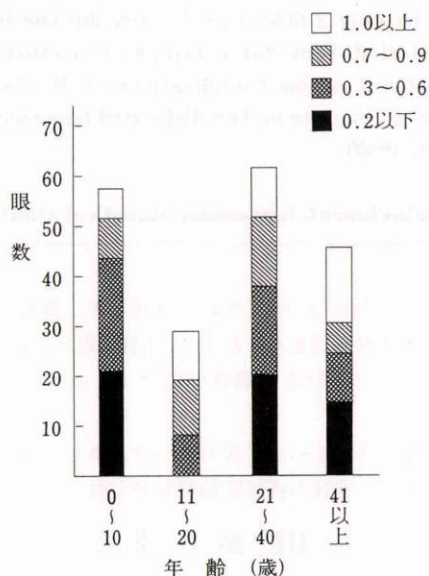


図1 初診時年齢別視力 (104人208眼)

(13.8%), 1.0以上は6眼 (10.3%) であった。

11歳から20歳では, 0.2以下はなく, 0.3~0.6は15眼 (25.9%), 0.7~0.9は19眼 (32.8%) 1.0以上は18眼

(31.0%)で, 10歳以下の症例に比べ, 視力良好例が比較的多く認められた。しかし, 21歳以後の症例では, 0.2以下の視力不良例が21歳から40歳代で28.2%, 41歳以上の症例で32.8%と, 再び多くなる傾向を示していた。

(2) 視力の推移

長期経過観察者の視力の推移 (図2)

10歳毎に区切った各年代の2つ以上のデータをもつ56眼 (手術例を含む) につき, その視力の推移を図2に示した。10歳以下で低視力であった症例のほとんどが11歳以上になると良好な視力となっていた。

3. 眼科的異常

眼科的異常の概要を表3に示した。本症候群の三主徴の一つである水晶体偏位⁹⁾がやはり最も多く, 151眼 (72.6%)に認められた。次に多い眼科的異常は, 近視で68眼 (50.7%)に認められた。ここで言う近視とは, 眼軸長25mm以上のものとした。緑内障が22眼 (10.6%), 網膜剥離が17眼 (8.2%), 白内障が11眼 (5.3%)あった。最終視力が0.1未満であった25人33眼についてその主たる原因を調べると, 表4のごとく, 網膜剥離12眼 (36.4%), 水晶体の30%以上の高度偏

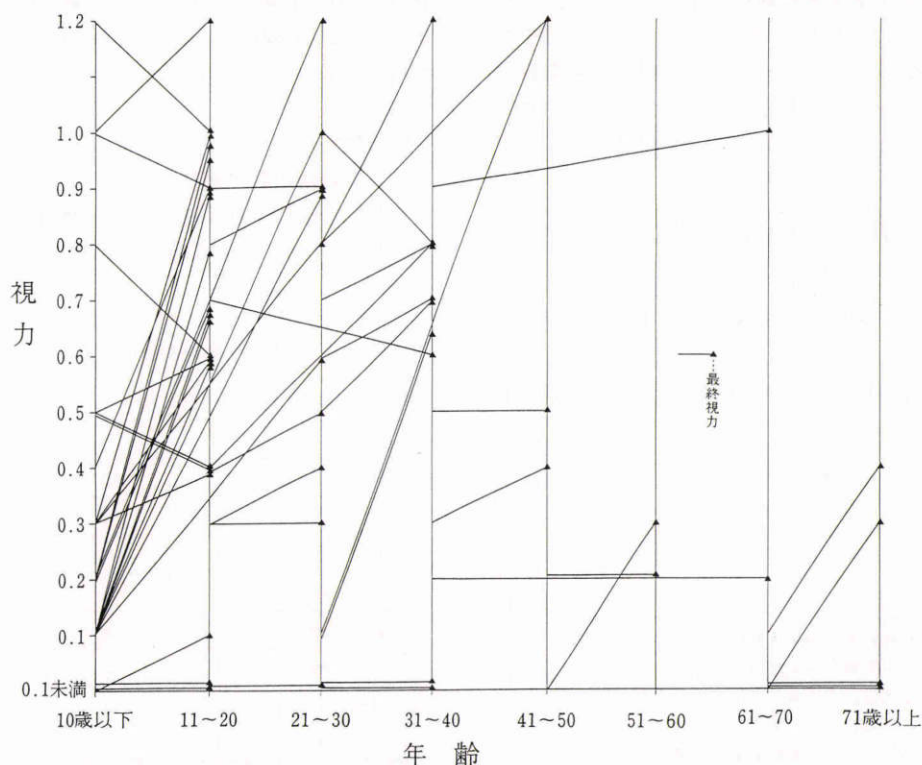


図2 視力の推移 (2つの年代に亘って記録のある56眼). ▲最終視力

表 3 眼科的異常

	水晶体 偏位	近 視	緑内障	網膜剥離	白内障	その他
眼 数	151	68	22	17	11	10
発症率%	72.6	50.7	10.6	8.2	5.3	—

表 4 最終視力0.1未満の原因（25人33眼）

	網膜剥離	水晶体高度偏位 (30%以上)	緑 内 障	そ の 他	合 計
眼数	12	7	5	9	33
%	36.4	21.2	15.2	27.3	100.1

位⁶⁾(極散瞳において、水晶体縁が瞳孔径の30%以上偏位) 7 眼 (21.2%)、緑内障 5 眼 (15.2%) であった。その他の原因としては、網脈絡膜萎縮 3 眼、網膜色素変性症 2 眼、小眼球⁷⁾ 1 眼、網膜中心静脈閉塞症 1 眼、

視神経萎縮 1 眼、黄斑萎縮 1 眼などであった。
次に重篤な視力障害の原因となる水晶体偏位、網膜剥離、緑内障について少し詳しく観察した。
(1) 水晶体偏位 (図 3・図 4・表 5・表 6)
初診時に水晶体偏位を認めた151眼(72.6%)のうち、

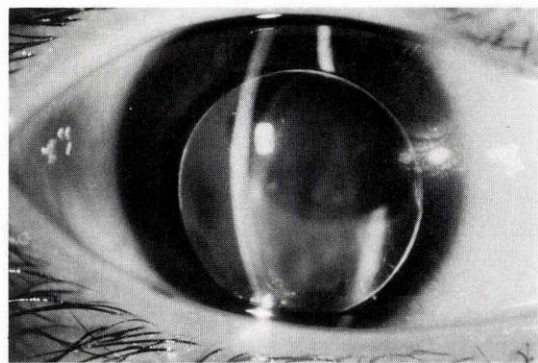


図 3 水晶体前房内脱臼

表 5 初診時の水晶体偏位の頻度

水晶体偏位	眼 数 (%)
偏位なし	37 (17.8)
偏位あり	151 (72.6)
水晶体偏位	139 (66.8)
前房内脱臼	5 (2.4)
硝子体内脱臼	7 (3.4)
不 明	20 (9.6)
合 計	208 (100.0)

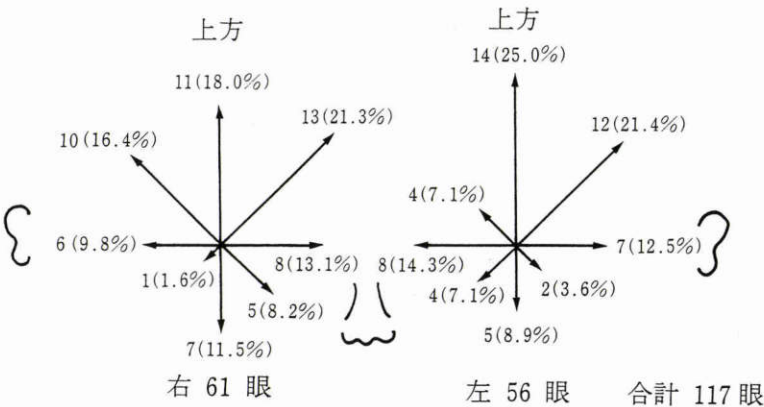


図 4 初診時の水晶体偏位方向（後房内偏位例）

表6 最終診察時の年齢別水晶体偏位の程度

	眼数 (%)					
	10歳以下	11~20	21~30	31~40	41歳以上	合 計
水 晶 体 偏 位 な し	2 (9.0)	16 (34.8)	0 (0.0)	4 (16.7)	14 (45.2)	36 (24.8)
10 % 未 満 の 偏 位	3 (13.6)	0 (0.0)	2 (9.0)	2 (8.3)	2 (6.5)	9 (6.2)
10%から30% 未 満 の 偏 位	6 (27.3)	20 (43.5)	5 (22.7)	4 (16.7)	5 (16.1)	40 (27.6)
30 % 以 上 の 偏 位	11 (50.0)	8 (17.4)	15 (68.2)	13 (54.2)	6 (19.4)	53 (36.6)
前房内および 硝子体内脱臼	0 (0.0)	2 (4.3)	0 (0.0)	1 (4.2)	4 (12.9)	7 (4.8)
合 計	22	46	22	24	31	145

硝子体内脱臼は7眼、前房内脱臼5眼(図3)で、それ以外の139眼は、後房内の偏位にとどまっていた。

水晶体の偏位のないものは、37眼(17.8%)であった(表5)。

初診時の水晶体偏位方向(図4)は、右眼では、上方偏位が11眼(18.0%)、上鼻側が13眼(21.3%)、上耳側が10眼(16.4%)と上方への偏位が多く認められた。

左眼でも上方および上耳側への偏位が最も多く、それぞれ14眼(25.0%)、12眼(21.4%)であった。しかし、両眼ともに水平方向又は下方への偏位も少なからず認められた。

最終診察時の水晶体偏位の程度を年齢別に見ると、10%以上の偏位は、10歳以下では77.4%、11歳から20歳では65.2%、21歳から30歳では91.0%、31歳から40歳では75.0%、41歳以上では48.3%であった(表6)。

水晶体偏位の経年的変化(表7)を10歳毎に区切った各年代の2つ以上にデータを有する56眼について検討したが、変化のないもの35眼(62.5%)、やや進行したもの(10%未満の偏位が10から30%未満の偏位となったものなど)19眼(33.9%)、著しく偏位の程度が進行したもの(10%未満の偏位が30%以上の偏位となったものなど)はわずかに2眼(3.6%)にすぎなかった。

(2) 網膜剥離(表8, 9, 10)

カルテにデータの記載のあった網膜剥離発症眼8眼および非発症眼49眼について、身長・眼軸長・角膜曲率半径の有意差検定を行った(表8)。身長は網膜剥離発症眼と非発症眼の間に有意差を認めなかったが、眼軸長については網膜剥離眼 $27.5 \pm 2.0\text{mm}$ 、非発症眼

表7 水晶体偏位の経年的変化(10歳毎に区切った各年代の2つ以上にデータを有する56眼)

偏位の変化	眼数 (%)
不 変	35(62.5)
やや悪化	19(33.9)
悪 化	2(3.6)
合 計	56(100.0)

Grade 0 : 水晶体偏位なし

I : 10%未満の水晶体偏位

II : 10%から30%未満の水晶体偏位

III : 30%以上の水晶体偏位

IV : 前房内・硝子体内脱臼

やや悪化 : Grade 1ランク進行

悪 化 : Grade 2ランク進行

$25.0 \pm 2.4\text{mm}$ と網膜剥離眼で有意に長く ($p < 0.01$)、角膜曲率半径も網膜剥離眼 $40.0 \pm 1.7\text{D}$ 、非発症眼 $41.8 \pm 1.9\text{D}$ と網膜剥離眼で有意に大きくなっていた ($p < 0.01$)。

水晶体摘出術の有無と網膜剥離との関係を調べると(表9)、本症候群の有水晶体眼177眼のうち、網膜剥離を発症したもの16眼で発症率9.0%に対し、無水晶体眼31眼のうち網膜剥離を発症したものは5眼で発症率16.1%であり、無水晶体眼にやや多く発症する傾向を認めた ($p > 0.30$)。

水晶体偏位と網膜剥離との関連について(表10)、網膜剥離発症例17眼中、偏位の認められなかったもの2眼(11.8%)、偏位のあったもの9眼(52.9%)であった。

水晶体偏位を認めた症例について、その方向を調べてみると、鼻側偏位3眼(17.6%)、耳側偏位2眼

表8 網膜剥離眼の身長・眼軸長・角膜曲率半径

	網 膜 剥 離	
	あり 8眼	なし 49眼
身 長	170.5±6.2	172.1±10.0
眼 軸 長	27.5±2.0**	25.0±2.4
角膜曲率半径	40.0±1.7**	41.8±1.9

**有意水準 $P<0.01$

表9 水晶体の有無による網膜剥離の発症率

	無水晶体眼	有水晶体眼	合 計
	31眼	177眼	208眼
網膜剥離 発 症 眼	5眼	16眼	21眼
発 症 率	16.1%	9.0%	10.1%

$$\chi^2=0.03 < \chi^2_1(0.05)=3.84$$

(11.8%), 水平方向への偏位眼が目立った。その他、上鼻側・上耳側・前房内脱臼・方向不明なものがそれぞれ1眼(5.9%)であった。又、本症候群における網膜剥離の発症年齢は最低15歳、最高55歳であり、平均発症年齢は33.0歳であった。

(3) 緑内障 (表11)

身長・眼軸長・角膜曲率半径のいずれのデーターもカルテに記載のあった緑内障発症眼8眼および非発症眼51眼について、身長・眼軸長・角膜曲率半径の有意差検定を行った(表11)。身長は、緑内障発症眼166.8±3.6cm、非発症眼172.2±10.0cmで緑内障を発症した症例の方が有意に身長が低かった($p<0.01$)。眼軸長及び角膜曲率半径は、緑内障発症例と非発症例との間に有意差は認めなかった。

水晶体偏位と緑内障との関連について観察すると(表12)、緑内障発症例22眼中、水晶体偏位の観察できなかった症例が4眼(18.2%)であった。偏位あり16眼(72.7%)中、下方への偏位例及び前房脱臼がそれぞれ5眼(22.7%)と他の方向に比べ有意に多く認められた($p<0.01$)。

4. 水晶体摘出術とその予後 (表13, 14, 15)

水晶体摘出術にふみ切った理由を検討すると(表13)、31眼中、水晶体偏位による視力不良のためが8眼(25.8%)、前房内に完全脱臼したり瞳孔縁に嵌頓して瞳孔ブロックを起こし眼圧が上昇したためが5眼(16.1%)、白内障による視力不良のためが4眼(12.9%)、続发性緑内障の術中水晶体偏位に気付いた

表10 網膜剥離眼における水晶体偏位の有無と方向

	眼数 (%)
偏位なし	2 (11.8)
偏位あり	7 (41.2)
上耳側 1 (5.9)	上鼻側 1 (5.9)
耳側 2 (11.8)	鼻側 3 (17.6)
偏位あり方向不明	1 (5.9)
前房内脱臼	1 (5.9)
偏位の有無不明	6 (35.3)
合 計	17 (100.1)

表11 緑内障眼の身長・眼軸長・角膜曲率半径

	緑 内 障	
	あり 8眼	なし 51眼
身 長	166.8±3.6**	172.2±10.0
眼 軸 長	24.7±1.7	25.3±2.6
角膜曲率半径	42.5±1.9	41.5±2.0

**有意水準 $P<0.01$

ためが1眼(3.2%)、他施設で手術を受けたため理由不明のもの13例(41.9%)であった。

水晶体摘出術式(表14)は、水晶体全摘出術のみ20眼(64.5%)、水晶体全摘出術+前部硝子体切除術5眼(16.1%)、水晶体吸引術2眼(6.5%)、水晶体嚢外摘出術1眼(3.2%)、術式不明の3眼(9.7%)であった。

これら水晶体摘出術施行例の術後視力を調べると(表15)、水晶体摘出眼31眼中1.0以上が6眼(19.4%)、0.7~0.9が5眼(16.1%)、0.3~0.6が4眼(12.9%)と比較的良好な視力の保たれている症例も多かったが、0.2以下が14眼(45.2%)と視力不良例も半数近く認められた。

平均視力は0.41±0.49で、これに対し、水晶体非摘出眼の平均視力は0.61±0.42で、水晶体摘出眼の術後視力の平均を上まわっていた。

IV 考 察

本症候群の臨床症状の内、心血管系異常は成人後に発症することが多く、また整形外科的異常は思春期に気付かれることが多いのに比べ、眼科の初診時年齢は10歳以下に比較的多く認められた。これは幼少児期より水晶体偏位が発症し、視力不良の発見される年齢が

表12 緑内障における水晶体偏位の有無と方向

	眼数 (%)
偏位なし	4(18.2)
偏位あり	8(36.4)
耳側 1 (4.5)	鼻側 2 (9.1)
	下方 5** (22.7)
偏位あり 方向不明	3(13.6)
前房脱臼	5(22.7)**
不明	2(9.1)
合計	22(100.0)

**有意水準 $P < 0.01$

表13 水晶体摘出にふみ切った理由

理 由	眼数 (%)
水晶体偏位による 視力不良のため	8 (25.8)
前房内嵌頓による 眼圧上昇のため	5 (16.1)
白内障による 視力不良のため	4 (12.9)
続発性緑内障の術中 水晶体偏位に気付いたため	1 (3.2)
不明	13 (41.9)
合計	31 (99.9)

比較的若年であるためと思われる。この事は、本症候群の早期診断上、眼科的検査が極めて重要である事を示している。

初診時の視力をみると、10歳以下の症例では、視力0.2以下は36.2%と多く、水晶体偏位による屈折性弱視によるものと思われた。これらのうち経過を追えた27症例の視力の推移をみると図2に示す如く、ほとんどの症例が著しく向上している。向上した例のほとんどは、眼鏡あるいはコンタクトレンズを装用しており、幼少児期の屈折矯正の重要性を裏付けている。11歳から20歳にかけて視力不良者も眼科受診者自体も少ないのは、全国統計でみられるように、眼科的異常は幼少時にすでに初発しており、この年代の症例は、主に外科その他からの依頼で眼科検診に訪れた症例が多かったと考えられる。

しかし、21歳以上の初診患者では、再び視力0.2以下の症例がかなり多くなっており、成長に伴い、水晶体

表14 水晶体摘出術式

術 式	眼数 (%)
ICCE	20(64.5)
ICCE+前部硝子体 切除術	5(16.1)
水晶体吸引術	2(6.5)
ECCE	1(3.2)
不明	3(9.7)
合計	31(100.0)

表15 水晶体摘出眼の術後視力

術 後 視 力	眼数 (%)
1.0以上	6(19.4)
0.7~0.9	5(16.1)
0.3~0.6	4(12.9)
0.2以下	14(45.2)
不明	2(6.5)
合計	31(100.1)
水晶体摘出眼平均視力	0.41±0.49
水晶体非摘出眼平均視力	0.61±0.42

偏位、眼球前後径や角膜曲率半径の増大などにより⁸⁾、屈折矯正が難しくなるためと思われる。そして、これら低視力者が、生命予後の延長に伴って問題になってくると考えられる。この視力不良に影響する因子を調べるために、本症に合併する眼科的異常について検討した。

眼科的異常の内最も多いのは水晶体偏位であり、151眼(72.6%)に認められ、従来の報告⁹⁾の約80%をわずかに下まわる頻度であった。

残りの37眼(17.8%)には水晶体偏位は認められず、両眼共に偏位のない症例は14例あり、これらは、いずれも内科的、整形外科的に本症と確認され、多くは遺伝歴のあるものであった。

初診時の水晶体偏位の方法は、右眼では上鼻側、左眼では上方および上耳側に多く、従来言われているように¹⁰⁾、上方の偏位が多く認められたが、水平方向、あるいは下方への偏位もかなりの数認められ、水晶体偏位の方法のみで、マルケザニ症候群、ホモシスチン尿症と鑑別するのはやや無理がある。

各症例の水晶体偏位の程度(最終診察時)を年齢別にみると、10歳以下では10%以上の偏位(極散瞳にお

いて、水晶体縁が瞳孔径10%以上偏位)を示すものが77%と圧倒的に多く認められた。これに反し、10~20歳代では水晶体偏位のないものが35%に認められた。これは思春期では、整形外科的異常から、本症候群が発見されるものがあるためと推測される。

また、41歳以上の年齢層では、水晶体偏位の高度なものは比較的少なく、偏位のない症例が45.2%と高率であった。これは成人後に心血管系異常から、本症候群が発見されるものが多いためと推測される。

水晶体偏位が経年的にどう変わるかについて長期間観察できた56眼について検討したが、変化のないものが最も多く62.5%で、「悪化」はわずかに2眼(3.6%)にすぎなかった。この2眼は同一症例であり、両眼共に初診時10から30%未満の偏位が21年後、30%以上となり、更に2年後前房内への脱臼に至ったケースであった。こうしてみると、本症候群における水晶体脱臼は、大部分の症例では、生まれつき又は生後早期に発症し、一生を通じ余り悪化する事なく経過するのではないかと推測される。しかし、経年変化を観察できたのは208眼中56眼と少なく、今後の観察に結論を持ちたい。

しかし、高度の偏位がある症例では、矯正視力が不良なことは経験されるところであり、今回の調査においても、矯正視力0.1以下の症例33眼中7眼21.2%が高度の水晶体偏位の為と考えられた。

高度水晶体偏位例7眼を除くと、視力が0.1未満の25名33眼のうち、網膜剥離のための視力障害が12眼(36.4%)、緑内障によると思われるものが5眼(15.2%)であり、両者を合わせると全体の50%以上であった。したがって、さしあたり、網膜剥離・緑内障を避けられれば視力の予後をかなり良く保てるものと思われた。

本症候群に発症した網膜剥離は手術の成功率が低く、将来の重篤な視力・視野障害を残す事は臨床的に知られている。したがって本症候群のうち、どのような症例が網膜剥離を起こしやすいかを事前に知るとは意義深いものと考えられる。今回の調査では、網膜剥離眼は非剥離眼に比べ眼軸長は有意に長く、角膜曲率半径は有意に小さかった。偏位方向は、鼻側・耳側すなわち、水平方向に多く、無水晶体眼はより高率に網膜剥離を起こしている。したがって、本症の症例の中でも眼軸長が長く、角膜曲率半径が小さく、水平方向に水晶体が偏位している症例では、網膜剥離に注意すべきであると言える。

次に緑内障発症眼について検討した。緑内障発症眼は非発症眼に比べ、眼軸長・角膜曲率半径には有意差は認められなかったが、身長が有意に低いことが認められた。水晶体偏位との関係では、水晶体が前房内に脱臼し、Pupillary block となり、急性緑内障発作を起こしたものが5眼に認められた。しかし、水晶体の前房内脱臼 Pupillary block が認められなくても、慢性の緑内障を併発しているものも22眼中17眼とかなり多く認められている。偏位方向では、下方への偏位が有意に多く認められ、上方に偏位したものには緑内障の合併を見い出せなかった。本症患者のうち、低身長や、下方の水晶体偏位を有する患者は特に緑内障の発症に注意すべきと思われる。

水晶体摘出にふみ切った理由のうち、前房内脱臼による眼圧上昇・白内障による視力不良は水晶体摘出にふみ切らざるを得ないとして、水晶体偏位による視力不良に対して手術を行うべきか否かが難しい問題となる。水晶体摘出術式は、主に全摘出術が行われたが、術中合併症として硝子体脱出が多く発症した。さらに本症候群では、眼軸長の長い強度近視眼が多く、網膜・硝子体など眼球自体の脆弱性のため、術後の網膜剥離の発生率を高めていると考えられる。さらに本症候群に併発した網膜剥離の手術成績は、特発性網膜剥離に比べ、著しく悪いようである¹⁾。水晶体摘出術後の視力が、実際に0.2以下が約半数を占めていることより、水晶体摘出術が必ずしも視力の改善に役立っているとは考えがたい。

最後にマルファン症候群に対する管理方法につき筆者らの考えをまとめると、

1) マルファン症候群を疑わせる症例は整形外科・循環器内科を必ず受診させ、異常のなかった症例でも、長期にわたり、経過観察を依頼する。

2) 遺伝歴のあるもの、既に整形外科的異常・心血管系異常を認め、マルファン症候群を疑われる子供に関しては、できるだけ早く視力の発育期のうちに眼科受診させ、屈折検査・視力検査を定期的に行い、屈折異常を認めれば、眼鏡やコンタクトレンズで矯正を行い、学校生活に支障のない視力を得るように努力する。

3) 眼軸長が長く、角膜曲率半径が小さく、水晶体偏位が水平のものは特に網膜剥離に注意し、身長が低く、下方への水晶体偏位のある症例には特に緑内障の発生に留意する。

4) 両眼共に瞳孔中央に水晶体の辺縁がかかり、特に知識の吸収期に良好な矯正視力が得られなかったり、

前房内脱臼など手術的処置が避けられない症例を除き、出来るだけ保存的に観察を続け、患者の一生のレベルで手術の適否を慎重に見極める。

より良い屈折矯正の方法、合併症を起こしにくい術式の開発などと共に、原因の探求、根本的な治療法など今後の進歩が待たれる。

なお、本論文の要旨の一部は第40回日本臨床眼科学会総会にて発表した。

文 献

- 1) 中島 章, 鹿島佳代子: 〈特集〉Marfan 症候群, 眼科的立場から. 順天堂医学 28: 297—305, 1982.
- 2) 柳 英愛, 脇田まり子他: 小児期におけるマルファン症候群の視力管理について. 眼臨 81(3): 562—566, 1987.
- 3) 小椋祐一郎, 原山憲治, 雨宮次生: 残存せる水晶体小帯に関連した遊走水晶体の1症例. 眼臨 76: 488—491, 1982.
- 4) 徳富真理子, 岡崎文子, 桐渕利次: 片眼失明の

Marfan 症候群同胞例からみた遊走水晶体の手術について. 眼臨 80(8): 1513—1517, 1986.

- 5) Duke-Elder S, Parkins ES: Dystrophia mesodermalis cougenita hypoplastica (Arachnodactyly: Marfan's syndrome) Vol. III, 1102—1106, Herry Kimptn, London, 1967.
- 6) Lichter PR: Iris Processes in 340 eyes. Am J Ophthalmol 68: 872—878, 1969.
- 7) Nazar Luqman Bilgrami SG, Tewari Mohd Aslam, Khan ZA: Marfan Sydrome with Microcornea, Aphakia and Ventricular Septal Defect: Indian Heart Journal Vol 33, No 2 1981.
- 8) Irene H, Maumenee MD: The cornea in connective tissue diseases. Ophth AAOO 85: 1014—1017, 1978.
- 9) Cross HE, Jensen AD: Ocular Manifestations in the Marfan syndrome and Homocystinuria. Am J Ophth 75: 405—420, 1973.
- 10) 稲富 誠: 水晶体位置異常. 眼科 23: 875—881, 1981.