

## 後部円錐角膜の2症例

諏訪 雄三, 松田 司, 木下 茂

大阪大学医学部眼科学教室

### 要 約

後部円錐角膜の2症例を経験した。症例1は17歳の女性で、両眼性の後部円錐角膜であり、症例2は8歳の男児で、右眼がPeters奇形、左眼が後部円錐角膜であった。細隙燈顕微鏡検査では、後部円錐角膜は3眼とも角膜中央部付近の内皮側に混濁があり、その部分で角膜後面に陥凹を認めた。フォトケラトスコープでは、前部円錐角膜に見られるような角膜突出の所見はなかった。広視野スペキュラーマイクロスコープによる角膜内皮細胞の解析では、3眼とも観察不能な混濁部を除いては、平均細胞密度は3,500個/mm<sup>2</sup>前後と正常であった。また、混濁部付近でも内皮細胞の形態および細胞数に特に異常は認められなかった。(日眼会誌 95: 500-503, 1991)

キーワード: 後部円錐角膜, 角膜内皮細胞, スペキュラーマイクロスコープ, 角膜乱視, デスメ膜

## Two Cases of Posterior Keratoconus

Yuhzou Suwa, Mamoru Matsuda and Shigeru Kinoshita

Department of Ophthalmology, Osaka University Medical School

### Abstract

We studied 3 eyes from 2 patients with posterior keratoconus. One patient (a 17-year-old female) had posterior keratoconus bilaterally and the other (a 8-year-old male) had posterior keratoconus in one eye and Peters' anomaly in the contralateral eye. Slit-lamp biomicroscopy disclosed localized thinning with stromal haze underlying the endothelium in the central cornea. Photokeratoscopy revealed no abnormalities suggestive of anterior keratoconus. Wide-field specular microscopy showed the endothelial cells with normal cell density (approximately 3500 cells/mm<sup>2</sup>) and morphology in both the peripheral and central corneas (adjacent to the hazy areas). (Acta Soc Ophthalmol Jpn 95: 500-503, 1991)

Key words: Posterior keratoconus, Corneal endothelium, Specular microscope, Corneal astigmatism, Descemet's membrane

## I 緒 言

後部円錐角膜は、角膜の後面のみに曲率の変化をきたす疾患であり、かつては円錐角膜の一型と考えられていた時期もあるが、現在ではPeters奇形に代表さ

れる先天性疾患である anterior chamber cleavage syndrome の一つと考えられている<sup>1)</sup>。本疾患は、非常に稀なものであり、海外でも報告は少なく<sup>2)-9)</sup>、本邦では桑島ら<sup>10)</sup>のフォトケラトスコープに乱れがある様な非定型的な症例の他には、我々の知るかぎり報告がな

別刷請求先: 530 大阪市北区中之島5-2-2 住友病院眼科 諏訪 雄三

(平成2年11月16日受付, 平成2年12月27日改訂受理)

Reprint requests to: Yuhzou Suwa, M.D. Eye Clinic, Sumitomo Hospital.

5-2-2 Nakanoshima, Kita-ku, Osaka 530, Japan

(Received November 16, 1990 and accepted in revised form December 27, 1990)

い。

今回我々は、後部円錐角膜の2例3眼を経験し、スペキュラーマイクロスコープにて内皮撮影を行い、若干の知見を得たので報告する。

## II 症 例

症例1：17歳，女性。

初診：1988年9月5日。

主訴：視力不良。

出産：満期産，正常分娩（3,100g）。

既往歴：肺動脈狭窄。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：小学生の頃より視力が不良であったが放置していた。就職に際しての精査目的のために近医を受診し、視力不良および角膜混濁を指摘され、当科受診を勧められた。

初診時所見：右眼の視力は、0.2(0.5×sph. +3.0D ⊖ cyl. -3.0D axis 155°) (0.7ハードコンタクトレンズにて)、左眼の視力は、0.3 (0.4×sph. +5.0D ⊖ cyl. -5.5D axis 25°) (0.7ハードコンタクトレンズにて)と不良であった。眼圧は、右眼17mmHg、左眼16mmHgと正常であった。右眼の角膜の中央部からやや下方には、ほぼ円形(直径約2mm)の淡い混濁が認められ、混濁部の中央部の後面(前房側面)のみが、ほぼ円形(直径約1mm)に陥凹していた(図1)。この角膜混濁は、内皮細胞直下から実質後部に強く認められ、実質前部は透明に保たれていた。同様な病変は、左眼の角膜の中央部にも認められた。

右眼の角膜屈折力は、弱主径線41.0D (157°)、強主径線44.6D (67°)、[角膜乱視3.6D]であり、左眼の角膜屈折力は、弱主径線40.0D (18°)、強主径線44.8D (108°)、[角膜乱視4.8D]であった。また、フォトケラトスコープを用いて角膜全体の形状を詳細に観察したところ、両眼共に斜乱視は認められるものの、前部円錐角膜に特徴的な角膜前面曲率の異常は全く認められなかった(図2)。

広視野スペキュラーマイクロスコープ検査では、両眼共に、混濁部位直下では、混濁により十分な鏡面反射が得られず、内皮細胞の形態を詳細に観察することはできなかったが、細胞が存在することは確認できた。周辺部の透明な部位の角膜内皮は、右眼3,410個/mm<sup>2</sup>、左眼3,590個/mm<sup>2</sup>と細胞密度は正常範囲内であり、大小不同、六角形細胞の減少および方向性などの創傷治癒過程の途中に生じる様な変化は認められな

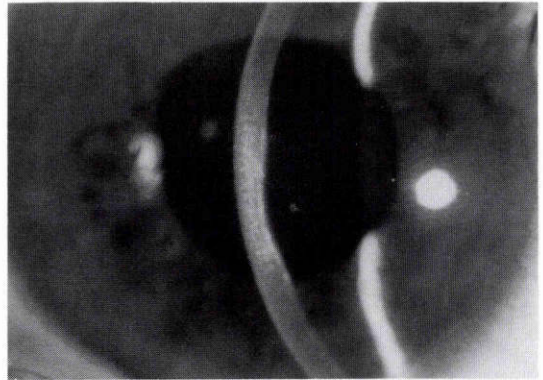


図1 症例1の右眼：角膜中央やや下方に実質の淡い混濁と角膜後面の陥凹が見られる。

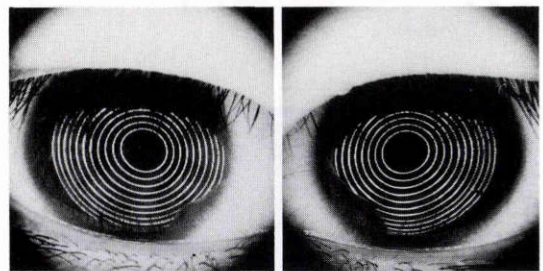


図2 症例1のフォトケラトスコープ写真：リングは楕円形であるが不正乱視を認めない。

かった。また、混濁部近傍の角膜内皮は、右眼3,450個/mm<sup>2</sup>(図3)、左眼3,510個/mm<sup>2</sup>と細胞密度は正常範囲内であり、かつ、周辺部の角膜と同様に、形態的な異常は認められなかった。

両眼の隅角には、小さな虹彩突起を数カ所に認める他は特に異常を認めなかった。中間透光体、眼底は両眼とも正常であった。

症例2：8歳，男児。

初診：1979年10月16日。

主訴：右眼の角膜混濁。

出産：前置胎盤で、帝王切開により出生(10ヵ月3週3,100g)。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：母親に3度流産の既往あり。

現病歴：出生直後より右眼の角膜混濁があり、当科を紹介され受診した。この右眼の角膜混濁は、Peters奇形であると診断され、1985年12月5日に全層角膜移

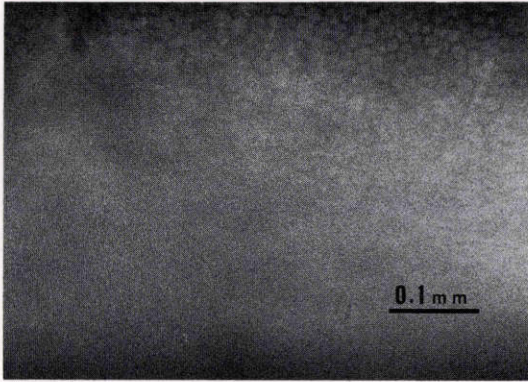


図3 症例1の右眼のスペキュラーマイクロスコープ像：混濁部付近では角膜内皮は平均細胞密度3,450個/mm<sup>2</sup>であり，観察できる限り大小不同はほとんどなく，混濁部に向かう方向性も認められない．左下方が混濁部．

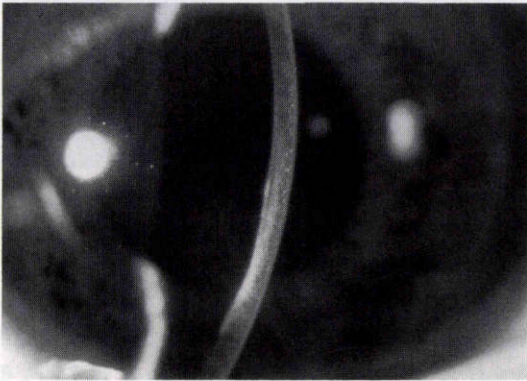


図4 症例2の左眼：角膜中央やや下方に実質の淡い混濁と角膜後面の陥凹が見られる．

植術が施行された．

8歳時(1988年)の所見：右眼の視力は，0.02(0.05×sph. -12.0D○cyl. -6.0D axis 10°)，左眼の視力は，1.2(1.5×sph. +0.75D○cyl. -1.0D axis 180°)であった．眼圧は，右眼12mmHg，左眼14mmHgと正常であった．右眼の移植角膜は，透明であった．左眼の角膜の中央部からやや下方に，ほぼ円形(直径約2mm)の淡い混濁が認められ，混濁部の後面(前房側面)のみが陥凹していた(図4)．この角膜混濁は，内皮細胞直下から実質後部に強く認められ，実質前部は透明に保たれていた．

フォトケラトスコープを用いて角膜全体の形状を詳細に観察したところ，直乱視は認められるものの，前

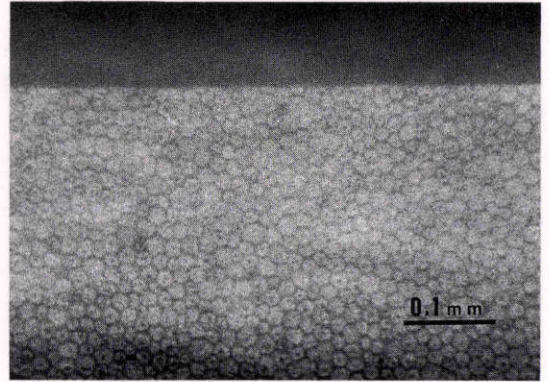


図5 症例2の左眼周辺部角膜のスペキュラーマイクロスコープ像：角膜内皮は平均細胞密度3,620個/mm<sup>2</sup>であり，大小不同や方向性は見られない．

部円錐角膜に特徴的な角膜前面曲率の異常は全く認められなかった．

左眼の広視野スペキュラーマイクロスコープ検査では，混濁部位直下では，混濁により十分な鏡面反射が得られず，内皮細胞の形態を詳細に観察することはできなかったが，細胞が存在することは確認できた．周辺部の透明な部位の角膜内皮は，3,620個/mm<sup>2</sup>(図5)と細胞密度は正常範囲内であり，大小不同，六角形細胞の減少および方向性などの創傷治癒過程の途中に生じる様な変化は認められなかった．また，混濁部近傍の角膜内皮は，患者の協力が十分に得られず，鮮明な写真を撮影できなかったが，観察できた範囲において異常は認められなかった．

隅角には両眼ともに小さな虹彩突起を数カ所に認める他は特に異常はなかった．中間透光体は両眼とも正常であり，眼底は右眼に近視性コーヌスがある他は正常であった．

### III 考 按

1930年に，Butler<sup>2)</sup>が女性の片眼性の疾患として後部円錐角膜を報告しているが，その後男性の症例<sup>1)</sup>，両眼性に見られるもの<sup>3)</sup>，家族性に見られるもの<sup>4)</sup>等の報告がある．これらの報告の共通した所見から，臨床的には後部円錐角膜は，角膜の前面の彎曲に歪みがなく，角膜の中央部付近で角膜後面の彎曲が増大しているため，その部分で角膜が菲薄化している疾患として捉えることができる．後部円錐角膜は，かつてはその形態的特徴から，前部円錐角膜の亜型として考えられていたが，現在では Peters 奇形に代表される発生学的な前

房の形成異常である anterior chamber cleavage syndrome の一つと考えられている。Waring<sup>9)</sup>によると、anterior chamber cleavage syndrome は周辺型、中心型、合併型の 3 タイプに分類され、周辺型は Schwalbe 線の突出、癒着性虹彩線維、虹彩実質の低形成等が単独に、あるいは、同時に認められるものであり、Axenfeld 奇形、Rieger 奇形等が含まれる。中心型は角膜後面の陥凹、白斑を伴った角膜後面の欠損、癒着性虹彩線維等が単独に、あるいは、同時に認められるものであり、後部円錐角膜、Peters 奇形等が含まれる。合併型は周辺型と中心型の合併したものであり、狭義の anterior chamber cleavage syndrome といえる。

今回我々の経験した症例では、症例 1 で両眼ともに後部円錐角膜であり、症例 2 で 1 眼は Peters 奇形、他眼は後部円錐角膜であり、後部円錐角膜が Peters 奇形と同じ疾患群に位置づけられることを示唆している。また、後部円錐角膜の菲薄部付近の角膜後面に虹彩色素の沈着をみるものや、水晶体前面に混濁や陥凹を認める報告があり<sup>5)~8)</sup>、これらは間接的に後部円錐角膜が anterior chamber cleavage syndrome の一つであることを支持するものである。

今回の後部円錐角膜の視力を検討してみると、症例 1 は、角膜乱視が強いため、ハードコンタクトレンズを用いて、両眼共に矯正視力は (0.7) が限度であったが、症例 2 の左眼では、角膜混濁の程度が軽く、視力障害はなく、後部円錐角膜の多くは、角膜前面曲率の異常を特徴とする前部円錐角膜<sup>11)</sup>とは異なり、角膜移植術の適応にはならないと考えられる。

Krachmer<sup>9)</sup>は、視力不良の後部円錐角膜患者に角膜移植を施行した際、その角膜の組織学的検索を詳細に行っている。その報告のなかで、電子顕微鏡検査にて、デスメ膜は多重層構造をしており、デスメ膜の帯状層 (banded layer) では、本来あるはずの 110nm 周期のコラーゲン線維は散見されるにすぎず、ほとんどが 50nm 周期のコラーゲン線維や基底膜様物質で占められており、また帯状層と非帯状層との間にも、コラーゲン線維や基底膜様物質が層をなして存在しており、角膜内皮細胞の変性も見られるため、それらは障害された角膜内皮細胞によって造られたのではないかと推察している。

実際、デスメ膜は、胎生期に完成し生後ほとんど厚さを増さない帯状層と、生後加齢とともに厚さを増す非帯状層とに分かれており、帯状層は胎生 5 カ月では

多重層構造をしているが、その後接合がおこり、胎生 8 カ月ではほぼ均一な膜となる<sup>12)</sup>。このことから推測すると、後部円錐角膜の角膜内皮障害は、胎生 5 ~ 6 カ月までに起こったのではないかと考えられる。

一般に、創傷治癒過程にある角膜内皮細胞には、大小不同、六角形細胞の減少および創傷部に向かう方向性などが認められるが、我々の後部円錐角膜の症例は 2 例 3 眼ともに角膜混濁部付近まで角膜内皮細胞は正常であり、その形態的乱れも方向性もなかったことから、出生前、あるいは、出生後比較的短期間(数年)に、内皮細胞の欠損部位の修復は、すでに完了していると考えられる。

#### 文 献

- 1) Waring III GO, Rodrigues MM, Laibson PR: Anterior chamber cleavage syndrome. A step-ladder classification. *Surv Ophthalmol* 20: 3-27, 1975.
- 2) Butler TH: Keratoconus posticus. *Trans Ophthalmol Soc UK* 50: 551-556, 1930.
- 3) Schocket SS, Phelps WL, Pettit TH: Bilateral posterior circumscribed keratoconus: A report of two cases. *Am J Ophthalmol* 57: 840-843, 1964.
- 4) Haney WP, Falls HF: The occurrence of congenital keratoconus posticus circumscriptus in two siblings presenting a previously unrecognized syndrome. *Am J Ophthalmol* 52: 53-57, 1961.
- 5) Greene PB: Keratoconus posticus circumscriptus: Report of a case. *Arch Ophthalmol* 34: 432-433, 1945.
- 6) Hagedoorn A, Velzeboer CMJ: Postnatal partial spontaneous correction of a severe congenital anomaly of the anterior segment of an eye. *Arch Ophthalmol* 62: 685-693, 1959.
- 7) Karlin DB, Wise GN: Keratoconus posticus. *Am J Ophthalmol* 52: 119-121, 1961.
- 8) Charan H: Keratoconus posticus circumscriptus with indentation of the lens. *Br J Ophthalmol* 51: 486-488, 1967.
- 9) Krachmer JH, Rodrigues MM: Posterior keratoconus. *Arch Ophthalmol* 96: 1867-1873, 1978.
- 10) 桑島一郎, 徳永孝一, 態谷俊一, 他: Circumscribed Posterior Keratoconus と思われる 1 例. *眼紀* 39: 947-953, 1988.
- 11) Rowsey JJ, Reynolds AE, Brown R: Corneal topography: Corneoscope. *Arch Ophthalmol* 99: 1093-1100, 1981.
- 12) Wulle KG: Electron microscopy of the fetal development of the corneal endothelium and Descemet's membrane of the human eye. *Invest Ophthalmol* 11: 897-904, 1972.