

特発性水晶体囊真性落屑の2例

—病理組織学的検討—

朝蔭 博司¹⁾, 伊地知 洋¹⁾, 石綿 文嗣¹⁾, 樋田 哲夫¹⁾, 藤原 隆明¹⁾, 福田 稔²⁾

¹⁾杏林大学医学部眼科学教室, ²⁾杏林大学医学部附属病院電子顕微鏡教室

要 約

水晶体囊真性落屑は、水晶体前囊の全層または一部が層間剝離し、前房側へ立ち上がる極めて稀な疾患である。Elschnig の報告以来、長期間の熱照射、外傷、炎症などがその発症に関与することが報告されてきた。しかし、近年これらの既往のない特発性水晶体囊真性落屑の報告が散見されるようになってきている。今回我々は、特発性水晶体囊真性落屑の2症例を経験し、そのうち1症例に対して水晶体摘出術を施行し、得られた水晶体に対し組織学的検討を行った。走査型電子顕微鏡では剝離した

水晶体囊下の組織には水晶体上皮細胞は認められず、水晶体囊が層間剝離していることが確認できた。光学顕微鏡および透過型電子顕微鏡で表層約1/4で層間剝離していることが確認でき、水晶体上皮細胞および皮質には加齢変化以外、特異的な所見は認められなかった。(日眼会誌 98:664-671, 1994)

キーワード：水晶体囊真性落屑，病理組織学的所見，電子顕微鏡所見

Report of Two Cases with Idiopathic True Exfoliation of the Lens Capsule —Histopathological and Electron Microscopical Study—

Hiroshi Asakage¹⁾, Hiroshi Ijichi¹⁾, Taketsugu Ishiwata¹⁾,
Tetsuo Hida¹⁾, Takaaki Fujiwara¹⁾ and Minoru Fukuda²⁾

¹⁾Department of Ophthalmology, Kyorin University School of Medicine

²⁾Laboratory for Electron Microscopy, Kyorin University School of Medicine

Abstract

True exfoliation is a delamination of the superficial or all layers of the anterior lens capsule, appearing as a transparent membrane in the anterior chamber. It is a rare occurrence and most of the reported cases have been associated with histories of exposure to excessive heat, ocular trauma, or intraocular inflammation. We report two cases of idiopathic true exfoliation without any contributory history. In one case, the lens was surgically removed

intracapsularly, and served for histological study and scanning and transmission electron microscopy. The anterior fourth of the capsule was delaminated. Underlying epithelial cells showed nonspecific senile changes. (J Jpn Ophthalmol Soc 98:664-671, 1994)

Key words: True exfoliation, Histopathological findings, Scanning and transmission electron microscopic findings

I 緒 言

水晶体囊真性落屑は、水晶体前囊の一部が剝離し、セロファン膜様に前房側へ立ち上がる極めて稀な疾患である。本疾患は、1922年 Elschmig¹⁾が報告したのが最初で、これまで長期間の熱照射や外傷、炎症などによる発症が

報告されてきたが、その大半が強い熱照射を受ける職業に従事していた症例である。本邦でもこれまで8例の報告^{2)~9)}があるが、2症例を除きすべて職業歴に熱照射が関係していた。しかし、近年になってこれらの既往のない、いわゆる特発性水晶体囊真性落屑の報告が散見されるようになってきた^{8)~12)}。

別刷請求先：181 東京都三鷹市新川6-20-2 杏林大学医学部眼科学教室 朝蔭 博司
(平成5年12月14日受付，平成6年3月10日改訂受理)

Reprint requests to: Hiroshi Asakage, M.D. Department of Ophthalmology, Kyorin University School of Medicine,
6-20-2 Shinkawa, Mitaka-shi, Tokyo 181, Japan

(Received December 14, 1993 and accepted in revised form March 10, 1994)

今回我々は、強い熱照射などを受けた既往のない特発性水晶体囊真性落屑の男女の2症例を経験し、女性例に白内障手術を施行した後、得られた水晶体の病理組織学的検討を行ったので報告する。

II 症 例

症例1：83歳，女性。

主 訴：両眼視力低下。

現病歴：昭和47年から近医で両眼の白内障を指摘され経過観察されていたが、視力低下が進行したため、白内障手術目的で平成3年10月26日当科を紹介され初診となった。

家族歴・既往歴：特記すべき事項なし。

初診時所見：視力は右0.1(矯正不能)，左0.2(0.3×+1.0D)。眼圧は左右ともに15mmHgであった。細隙灯顕微鏡検査で両眼の角膜は異常なく、前房はやや浅いが、隅角鏡検査では色素沈着および周辺虹彩前癒着などは認められなかった。両眼の水晶体に皮質および核白内障を認めた。瞳孔領の前囊は両眼ともセロファン膜様に鼻側が前房側へ立ち上がっており、散瞳検査により、剥離部と非剥離部の境界線が両眼とも耳側に広がり楕円形として確認できた(図1, 2)。前眼部画像解析システム(EAS-1000, ニデック社)でも、細隙灯顕微鏡検査と同様に前房中に立ち上がる膜様組織が認められた(図3)。硝子体および網膜には著変を認めなかった。

経 過：両眼の白内障手術目的で入院し、平成5年1月7日右眼、同年1月12日左眼に対し、型のごとく4面切開し、冷凍凝固装置を用いずに輪匙で水晶体を全摘し、前房レンズを挿入した。

症例2：85歳，男性。

主 訴：両眼視力低下。

現病歴：平成3年から近医で白内障の経過観察中であつたが、水晶体前囊の異常所見精査目的のため、平成5年1月19日当科を紹介され初診となった。

家族歴・既往歴：高血圧で投薬を受けている他、特記すべき事項なし。

初診時所見：視力は右0.06(0.4×-1.0D○cyl.-1.5D Ax 70°)，左0.07(0.2×-1.0D○cyl.-2.0D Ax 110°)。眼圧は右眼11mmHg，左眼17mmHgであった。細隙灯顕微鏡検査によって、両眼の角膜、前房および前房隅角には著変なく、両眼の水晶体に皮質および核白内障を認めた。散瞳して検査すると、両眼の水晶体前囊から連続したセロファン膜様組織がカーテン状に前房側へと立ち上がっており、その剥離部と非剥離部の境界線は円形を呈していた(図4, 5)。症例1と同様に、前眼部画像解析システムにより水晶体前面から連なる膜様物を認めた(図6)。硝子体および網膜には著変を認めなかった。

病理組織学的検索：症例1の術中に得られた水晶体は

摘出後直ちに1.25%グルタルアルデヒド液(pH 7.4)で3日間固定し、赤道部で半割した後、再度1.25%グルタルアルデヒド液で約半日浸漬させ、0.1Mリン酸緩衝生理食塩水で洗浄した後、1%四酸化オスミウムで2時間後固定した。その後、エタノール系で脱水し、一部は走査型電子顕微鏡(SEM)用に臨界点乾燥後、金蒸着を行い、JSM-T 330型走査型電子顕微鏡によって鏡検、撮影を行った。他の一部は透過型電子顕微鏡(TEM)用にエポン812に包埋した。これから、厚切り切片(1μm)を作成し1%トリジンブルーによって染色した後、光学顕微鏡用にエポン封入し、鏡検、撮影を行った。また、超薄切片作製後、酢酸ウランおよびクエン酸鉛染色を行い、JEM-1010型透過型電子顕微鏡によって鏡検、撮影を行った。

III 病理組織学および電子顕微鏡的所見

光学顕微鏡的所見：細隙灯顕微鏡検査所見に一致して、水晶体前囊中間部から前房側へトルイジンブルーに淡染する膜様組織が認められた。この膜様組織は無構造で、前囊とは境界が明瞭に識別できた(図7)。

走査型電子顕微鏡所見：剥離した膜様組織は無構造を呈し、約10μmの幅を有して剥離していた。剥離した前囊下の組織は水晶体囊表面と同様に無構造な組織で、上皮細胞は認められず、水晶体囊が層間剥離していることが確認された(図8)。

透過型電子顕微鏡所見：光学顕微鏡所見に一致して、水晶体中間部に上方へ立ち上がっている前囊の部分剥離が認められた(図9)。この部分剥離部は、走査型電子顕微鏡所見と同様に約10μmの厚さをもち、所により固定の影響により収縮している像もみられた(図10)。中間部から前赤道部において剥離した前囊は認められないものの、本来の前囊の上に2層の電子密度の異なる囊が折れ曲がり収縮した構造を形成していた(図11)。剥離部と本来の前囊部との間は、明確な電子密度の異なる均質無構造から成り、この間の接着構造に特に明確な装置は認められなかった(図12)。また、剥離した囊の中にも電子密度の異なるlamina構造が認められた。一部において剥離した囊の層間に線維芽細胞様の細胞を認めた(図13)。この細胞は、胞体内に非常に高い電子密度の沈着物を有し、ミトコンドリアや粗面小胞体、遊離ライソゾームが豊富な細胞小器官を有していた。その周囲には、特に細線維構造や周期性縞模様などは認められなかった。

前囊と水晶体上皮細胞との間には離開拡大は認められなかった。また、上皮細胞間の間隙の拡大も認めなかった。上皮細胞は大きく扁平な核を有し、所によりクロマチンの豊富な細胞も認められた。ミトコンドリアや粗面小胞体は明瞭に観察されたが、ゴルジ装置は不明瞭であった。皮質水晶体線維は変性破壊され、無構造な油滴状物質が認められた。

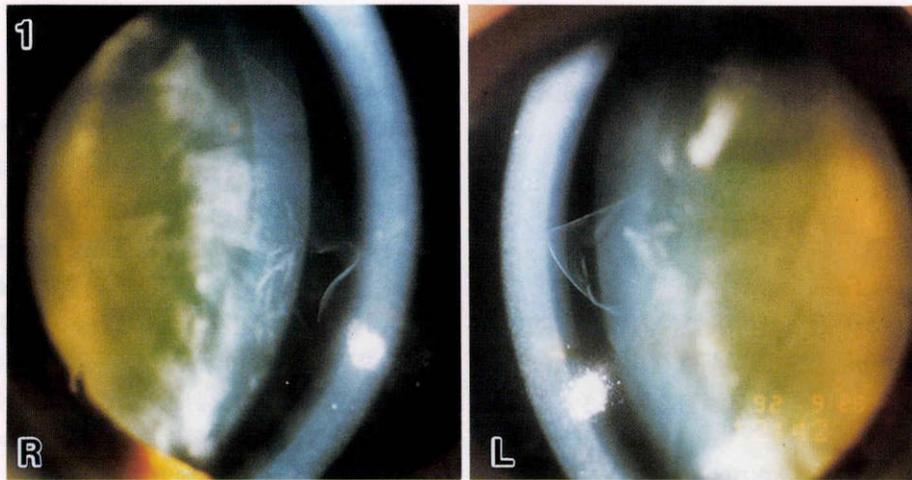
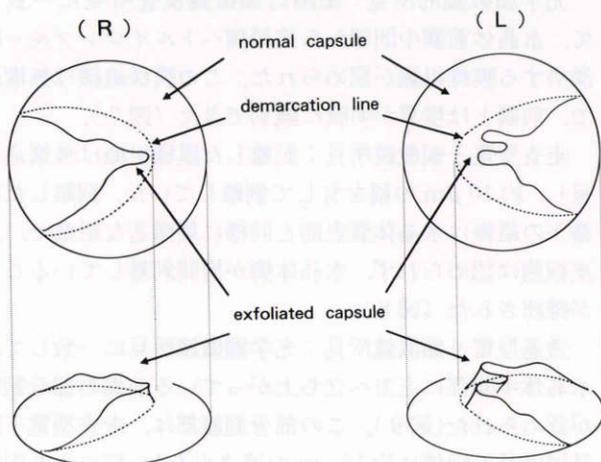


図1 症例1の前眼部写真。
前房中にセロファン膜様組織の立ち上がりを認める。
R：右眼，L：左眼



2
図2 症例1の細隙灯顕微鏡所見の模式図。
上に水晶体の徹照像を，下に立体像を示す。
R：右眼，L：左眼

IV 考 按

水晶体囊真性落屑は、Elschnig¹⁾が硝子工の2人に水晶体前囊の剝離を見つけ報告したのが初めて、長期間の熱照射を受ける職業やぶどう膜炎などの炎症、外傷などによる症例が報告されてきた。本邦では池田ら²⁾による硝子工にみられた水晶体囊の薄板剝離として報告され、坂井ら⁸⁾、藤沢ら⁹⁾の2例を除きすべてその発症に熱照射が関与していた。しかし、近年これら熱照射などを受けた既往のない特発性水晶体囊真性落屑が報告され、加齢変化による発症が注目されるようになってきた。

今回、我々の経験した2症例は長期間の熱照射の被曝や炎症、外傷などの既往がなく、細隙灯顕微鏡所見から特発性水晶体囊真性落屑と診断した。この水晶体囊真性落屑は、しばしば偽落屑症候群と混同されてきたが、

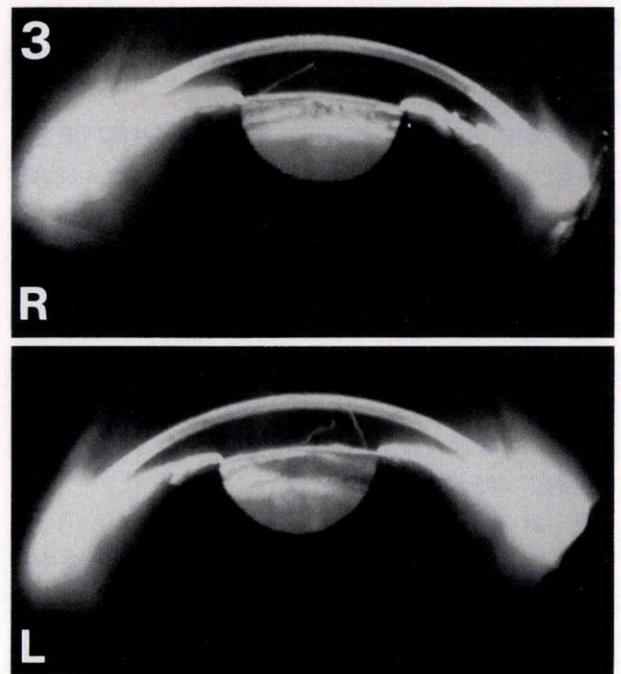


図3 症例1のEAS 1000の前眼部画像。
水晶体前囊に連続した膜様組織が認められる。
R：右眼，L：左眼

Theobald¹³⁾により両者は臨床的にも組織学的にも全く別の疾患であることが報告された。以来いくつかの組織学的報告がされ、Burdeら¹⁴⁾およびAndersonら¹⁵⁾は水晶体囊の剝離は表層1/3で起きていることを報告し、Callahanら¹⁶⁾は剝離した水晶体囊はその下に残された水晶体囊より厚く、表層2/3で層間剝離していることを報告している。本邦では、中野ら⁴⁾が水晶体囊全層の剝離を報告している。今回我々が経験した症例では、剝離した水晶体囊の厚さは約10 μ mであり、その下に残された囊は30 μ mで表層1/4で層間剝離していた。正常水晶体

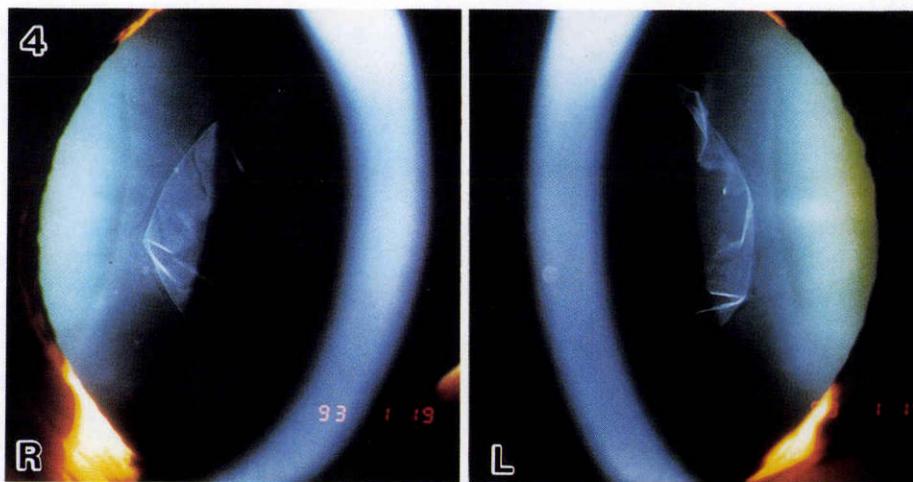
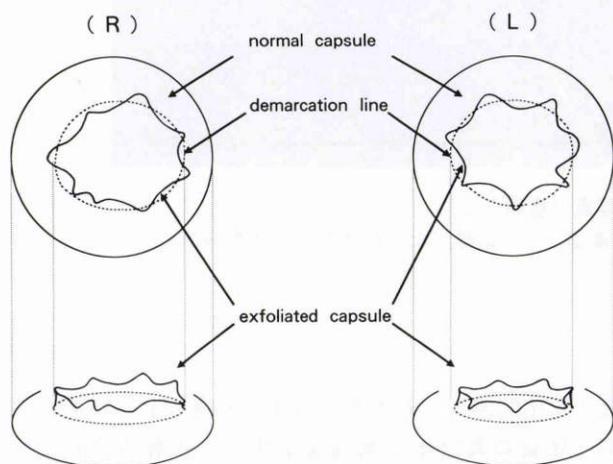


図4 症例2の前眼部写真。
症例1と同様に前房中に膜様組織の立ち上がりを認める。
R：右眼，L：左眼



5 図5 症例2の細隙灯顕微鏡所見の模式図。
上に水晶体の徹照像を，下に立体像を示す。
R：右眼，L：左眼

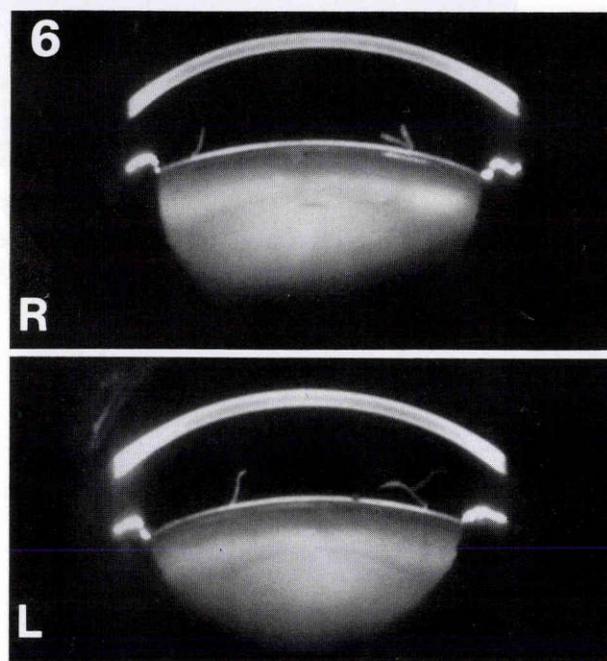


図6 症例2のEAS 1000の前眼部画像。
水晶体前囊に連続した膜様組織が認められる。
R：右眼，L：左眼

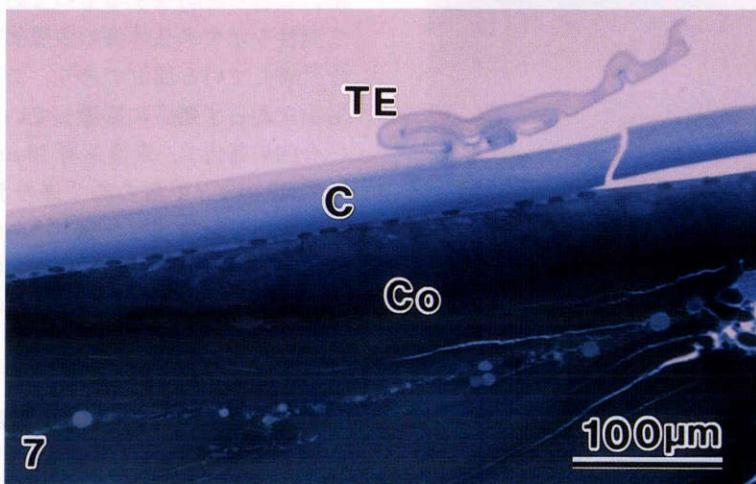


図7 光学顕微鏡写真(症例1)。
トルイジンブルーに淡染された膜様組織が認められる。
TE：水晶体囊真性落屑，C：水晶体前囊，Co：水晶体皮質

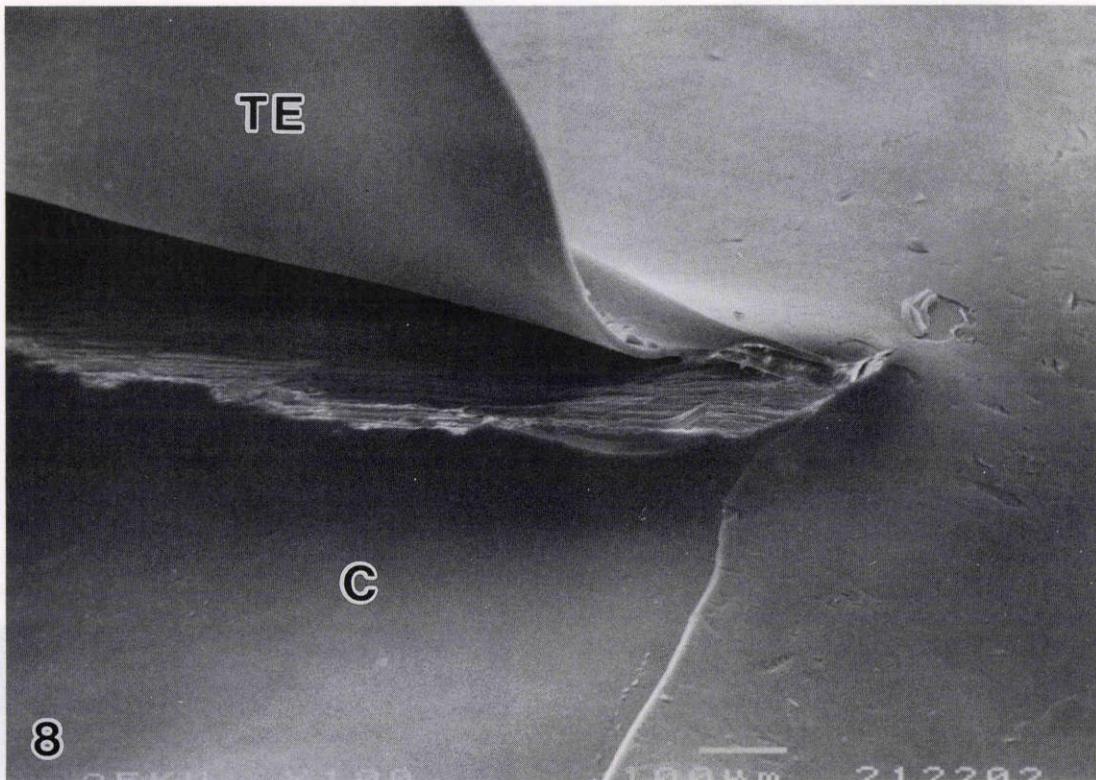
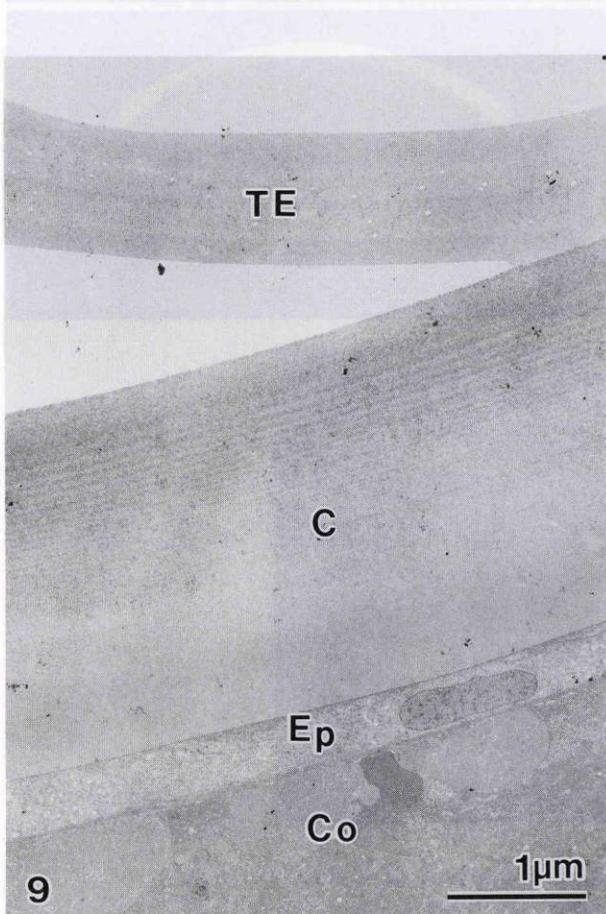


図8 走査型電子顕微鏡写真(症例1).

膜様組織は水晶体前囊の一部が剥離したものであることが確認でき、剥離した水晶体囊下には水晶体上皮細胞は認められず、層間剥離していることが確認できる。

TE: 水晶体囊真性落屑, C: 水晶体前囊



囊でも中間部から赤道部にかけて表層1/4~1/5を境に電子密度の異なる2層性を示すことが報告されており¹⁷⁾, 本症例の剥離した水晶体囊の厚さと一致していることが興味深い。

特発性水晶体囊真性落屑の発症機転は未だ不明だが, 水晶体囊を構成している細線維間のセメント質の障害や細線維自体の退行性変化が推察され¹²⁾¹⁶⁾, 熱照射などは単にこれらを助長するものであると考える。また, この2層性を示す水晶体囊の表層部は, 赤道部ではチン小帯の付着している部位であり, このチン小帯の物理的影響も少なからず発症に影響しているものと思われる。

今回の報告で, 真性落屑10 μ mと前囊30 μ m, 両者併せて40 μ mと正常の約2倍の水晶体囊の肥厚がみられた。また, 剥離部の前囊の中には線維芽細胞様細胞を認めている。尾形ら¹⁸⁾¹⁹⁾は, 人眼前極白内障の水晶体組織所見の中で同様な変化を認め, 前囊下に新しく形成された

図9 透過型電子顕微鏡写真(症例1).

水晶体囊の層間剥離は表層約1/4で起きており, 水晶体上皮細胞および皮質には加齢変化以外特徴的な所見は認められない。

TE: 水晶体囊真性落屑, C: 水晶体前囊, Ep: 水晶体上皮細胞層, Co: 水晶体皮質

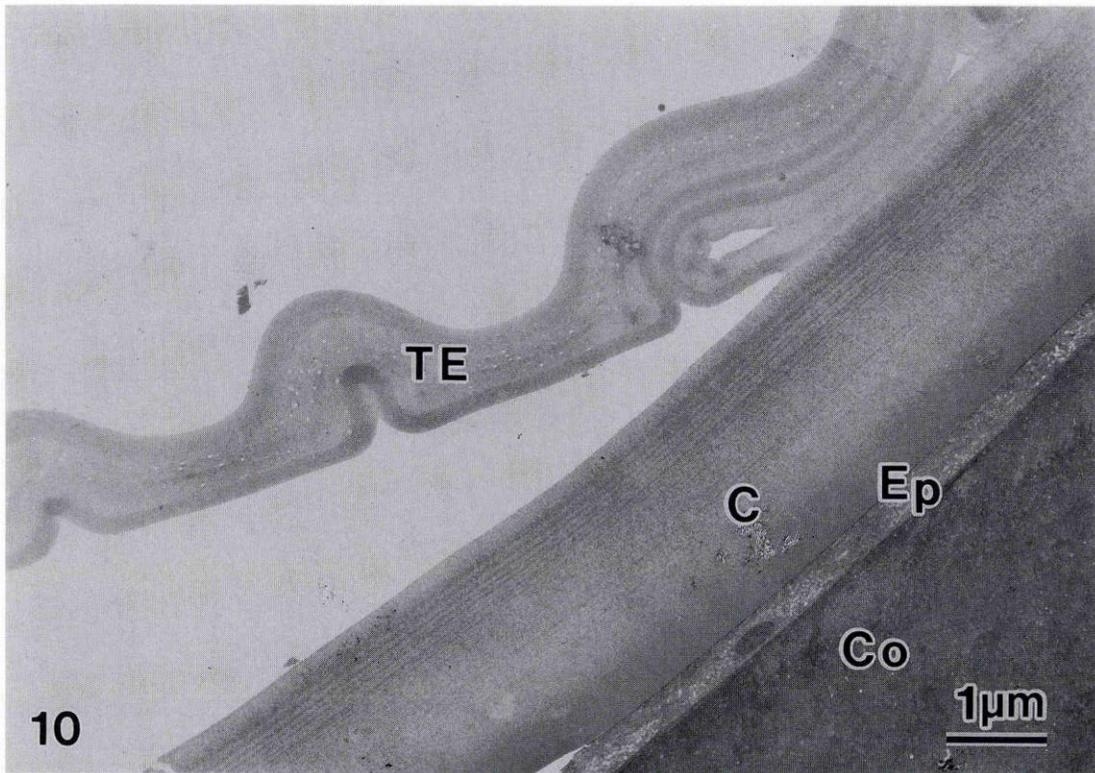


図 10 透過型電子顕微鏡写真 (症例 1).

真性落屑は明瞭な 3 層構造を認め、固定により収縮し、前囊から剝離している。
TE: 水晶体囊真性落屑, C: 水晶体前囊, Ep: 水晶体上皮細胞層, Co: 水晶体皮質

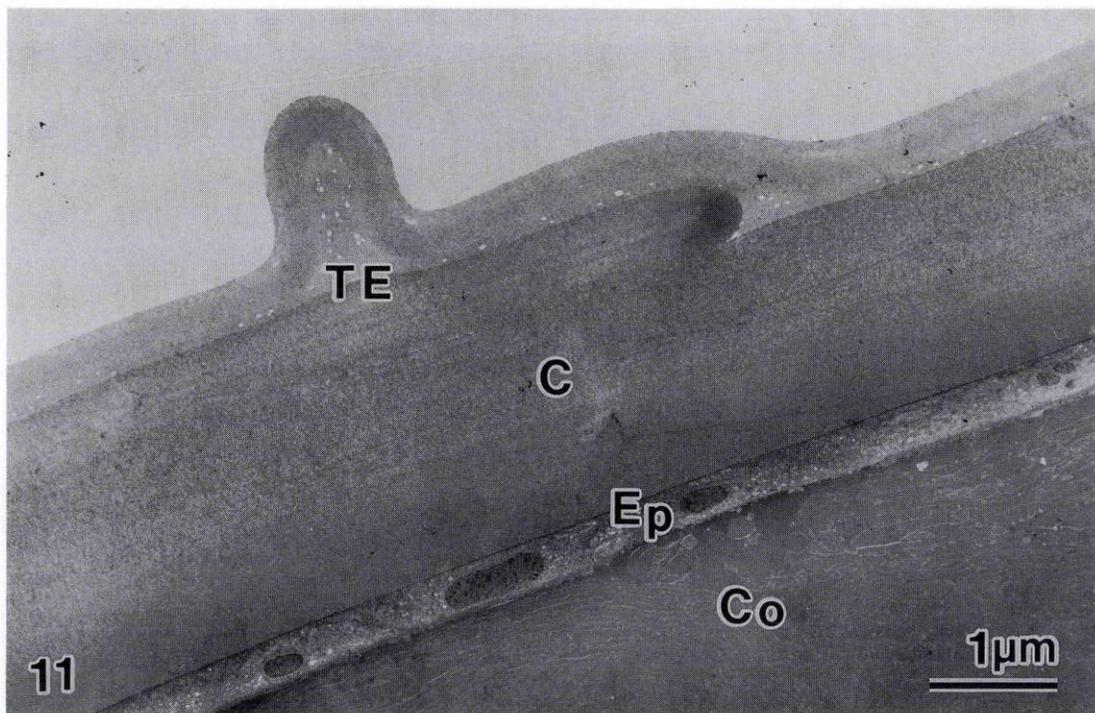


図 11 透過型電子顕微鏡写真 (症例 1).

前赤道部付近においては、真性落屑が収縮し、折れ重なっている所も認められた。
TE: 水晶体囊真性落屑, C: 水晶体前囊, Ep: 水晶体上皮細胞層, Co: 水晶体皮質

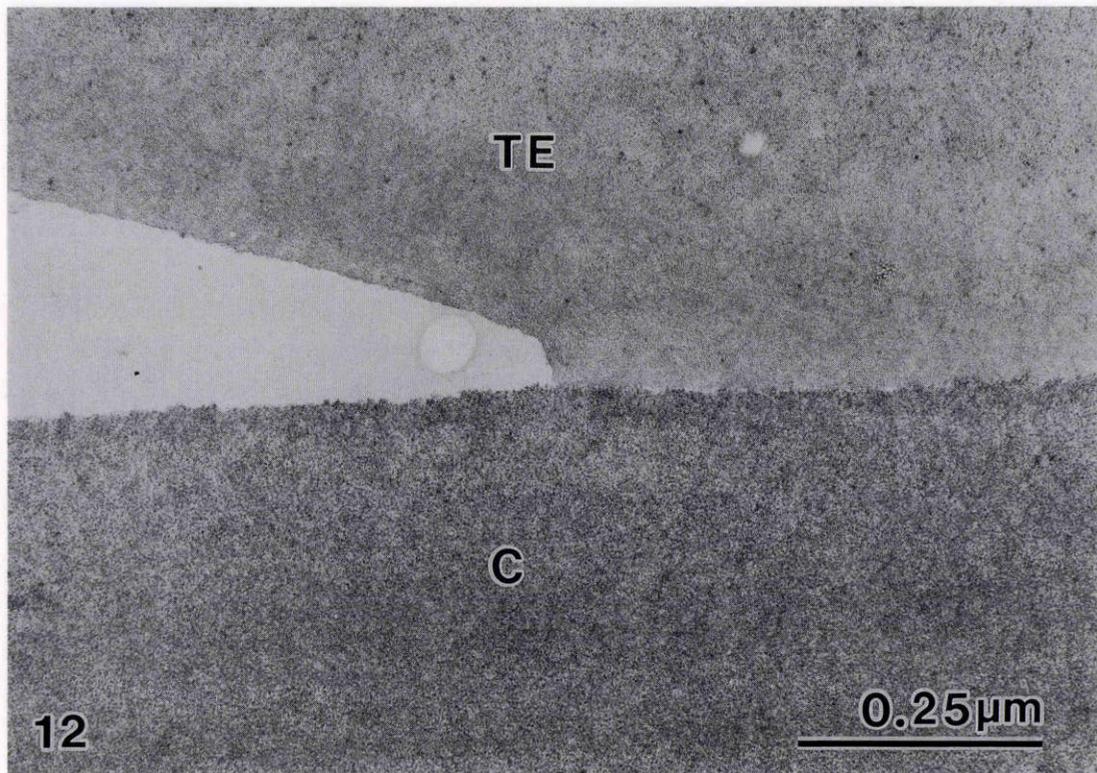


図12 透過型電子顕微鏡写真(症例1).
 真性落屑と前囊は明瞭な電子密度の異なる均質無構造から構成されている.
 TE: 水晶体囊真性落屑, C: 水晶体前囊

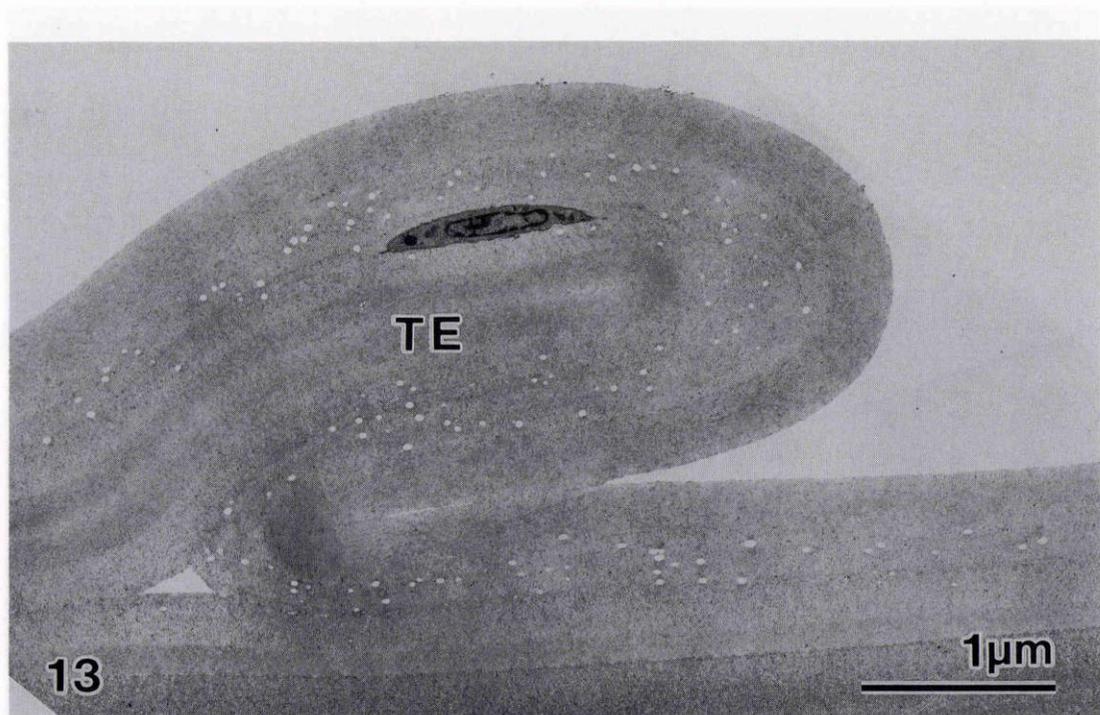


図13 透過型電子顕微鏡写真(症例1).
 真性落屑の層間内に線維芽細胞様細胞を認めた.
 TE: 水晶体囊真性落屑

線維層がこれら多数の細胞のコラーゲン線維の産生により行われたものと推察している。この由来について、水晶体囊形成以前に迷入したか、あるいは何らかの拍子でできた囊の開口部から迷入したもの、また、水晶体上皮の化生によりできた線維芽細胞であろうと推察している。しかし、我々の症例では細胞の周囲に細線維などは認められなかったこと、1つしかその存在が確認できなかったことから、この細胞による真性囊の形成は否定的である。水晶体囊真性落屑の発症機転は未だ推測の域を出ず、今後報告が増えるにつれ解明されていくものと思われる。

稿を終えるにあたり、電子顕微鏡所見につき御教授頂きました慶應義塾大学医学部眼科学教室尾形徹也客員助教授に深謝いたします。

本論文の要旨は、第32回日本白内障学会(1993年、函館)において発表した。

文 献

- 1) **Elschnig A**: Ablösung der Zonulalamelle bei Glasbläsern. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 69: 732—734, 1922.
- 2) 池田一三, 山田弘之助, 岡崎富三郎: 硝子工白内障ノ二例ニ就テ. *綜眼* 38: 178—181, 1943.
- 3) 石川勇一郎: 硝子工白内障の1例. 増田義哉教授退職記念誌(久留米大学眼科同門会): 142—145, 1973.
- 4) 中野秀樹, 今川亘男: 水晶体前囊剝離を伴った硝子工白内障(臨床的および電顕的検索). *臨眼* 27: 47—52, 1973.
- 5) 瓶井資弘, 葉山泰明, 福田全克: 水晶体囊の true exfoliation の1例. *臨眼* 46: 402—403, 1992.
- 6) 前尾直子, 中塚和夫, 酒井義生, 山之内外一: 水晶体囊真性落屑. *臨眼* 45: 131—133, 1991.
- 7) 村上茂樹, 平田陽子, 井上治郎, 稲葉全郎: 硝子工にみられた水晶体囊剝離の1例. *眼科* 34: 271—273, 1992.
- 8) 坂井智代, 文 順永, 大久保潔: 水晶体囊真性落屑の1例. *あたらしい眼科* 9: 1761—1764, 1992.
- 9) 藤沢来人, 中泉裕子: Scheimpflug 撮影法により確認された水晶体囊落屑の1症例. *眼科* 35: 277—279, 1993.
- 10) **Cashwell LF Jr, Holleman IL, Weaver RG, van Rens GH**: Idiopathic true exfoliation of the lens capsule. *Ophthalmology* 96: 348—351, 1989.
- 11) **Fiore PM, Shingleton BJ**: Senile lens exfoliation. *JAMA* 264: 2755, 1990.
- 12) **Brodrick JD, Tate GW Jr**: Capsular delamination (true exfoliation) of the lens. Report of a case. *Arch Ophthalmol* 97: 1693—1698, 1979.
- 13) **Theobald GD**: Pseudo-exfoliation of the lens capsule. *Am J Ophthalmol* 37: 1—12, 1954.
- 14) **Burde RM, Bresnick G, Uhrhammer J**: True exfoliation of the lens capsule. An Electron microscopic study. *Arch Ophthalmol* 82: 651—653, 1969.
- 15) **Anderson IL, van Bockxmeer FM**: True exfoliation of the lens capsule. A clinicopathological report. *Aust NZ J Ophthalmol* 13: 343—347, 1985.
- 16) **Callahan A, Klien BA**: Thermal detachment of the anterior lamella of the anterior lens capsule. A clinical and histopathologic study. *Arch Ophthalmol* 59: 73—80, 1958.
- 17) 尾形徹也: 水晶体囊及び上皮細胞に関する電子顕微鏡的研究. 第1報. 正常水晶体について. *日眼会誌* 74: 541—548, 1970.
- 18) 尾形徹也, 松井正明: 人眼前極白内障の水晶体囊及び上皮細胞に関する電子顕微鏡的研究. *日眼会誌* 76: 1286—1297, 1972.
- 19) 尾形徹也, 松井正明: 人眼前極白内障の水晶体囊及び上皮細胞に関する光学顕微鏡的及び電子顕微鏡的研究. *日眼会誌* 77: 571—580, 1973.