

Down 症候群の円錐角膜に対する全層角膜移植

—障害児・者の眼科医療 その4—

後藤 晋, 蓑田 進司, 鈴木佐英子

帝京大学医学部眼科学教室

要 約

全層角膜移植術を施行した Down 症候群の 1 例を報告した。症例は、62 歳の Down 症候群の女性で、両眼に高度の円錐角膜と白内障があり、視力は手探り状態であった。全身麻酔下で、左眼に全層角膜移植と水晶体囊外摘出および眼内レンズ挿入術のトリプル手術を行い、劇的な視行動の改善を認めた。本例は、提供角膜の強角膜保存法による中期間保存が可能となった今日、全身麻酔が必要で緊急手術が困難であった心身障害者にも、角膜移植術が容易になったことを示している。Down 症候

群も含め、精神発達遅滞を伴う心身障害者の角膜移植術は、自傷傾向がないことと一定の家族や施設養護員による術後管理の協力が得られれば、慎重な適応の選択のもとに積極的に行ってよいと考えられた。(日眼会誌 99: 173-177, 1995)

キーワード: Down 症候群, 心身障害者, 円錐角膜, 全層角膜移植術

Penetrating Keratoplasty for Keratoconus in a Case of Down's Syndrome

Shin Goto, Shinji Minoda, Saeko Suzuki

Department of Ophthalmology, Teikyo University Medical School

Abstract

We report a Down's syndrome patient who underwent penetrating keratoplasty (PKP) surgery. The patient was a 62-year-old female who had Down's syndrome with severe bilateral keratoconus and cataract. Her visual acuity was very poor as she did everything by touch before the surgery. We performed a triple procedure surgery, i.e., PKP, extracapsular cataract extraction, and posterior chamber intraocular lens implantation in her left eye. After the surgery her visual behavior improved markedly. This case shows that PKP surgery can be performed on such handicapped patients who are difficult han-

dle in emergencies and need general anesthesia, because we have been able to keep the donor cornea longer than usual. We conclude that we should actively perform the PKP surgery for the handicapped if the patient does not have self-damaging behavior and if there is cooperation of the family and the medical staff. (J Jpn Ophthalmol Soc 99: 173-177, 1995)

Key words: Down's syndrome, Mentally and physically handicapped patient, Keratoconus, Penetrating keratoplasty

I 緒 言

Down 症候群に多くみられる眼合併症の一つに円錐角膜があり^{1)~10)}, 進行例ではその視機能回復に角膜移植術が必要である。しかしながら, Down 症候群も含め精神発達遅滞を伴った心身障害者に対する角膜移植術は, 手術前後の管理の困難さのためか本邦ではまだその報告をみしていない。

今回著者らは, 円錐角膜と白内障を伴った Down 症候群の 1 例に対し, 全層角膜移植 (penetrating keratoplasty, PKP) と水晶体囊外摘出 (extracapsular cataract extraction, ECCE) および後房レンズ (posterior chamber intraocular lens, PC-IOL) 挿入術のトリプル手術 (triple procedure surgery) を行い, 良好な結果を得た。そこで, この症例について報告するとともに, このような心身障害者の角膜移植術の適応ならびに手術前後の管

別刷請求先: 173 東京都板橋区加賀 2-11-1 帝京大学医学部眼科学教室 後藤 晋
(平成6年5月13日受付, 平成6年8月19日改訂受理)

Reprint requests to: Shin Goto, M.D. Department of Ophthalmology, Teikyo University Medical School, 2-11-1 Kaga, Itabashi-ku, Tokyo 173, Japan

(Received May 13, 1994 and accepted in revised form August 19, 1994)

理の在り方についても検討を加え報告する。

II 症 例

症 例：62歳，Down症候群の女性。

初 診：1993年7月20日。

主 訴：両眼視力低下（視行動の低下）。

既往歴：2年前に，転倒による左大腿骨頸部骨折に対し全身麻酔手術を受けた。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：26年前から施設に入所している。10年以上前に某大学病院で両眼の円錐角膜を指摘され，角膜移植術の適応といわれアイバンクに予約された。施設で手術待機となっていたが，その後連絡がない状態で経過していた。3週間前から施設内での視行動が急に低下したため，当科を紹介された。

現 症：自傷傾向はなく，IQは19で，精神年齢は3歳5か月。他人の指示にも応答するある程度の適応能力を有しているが，視力は測定不能で手探り状態である。眼

圧は触診で両眼とも正常範囲。急性水腫(acute hydrops)後と考えられる角膜実質混濁を伴った高度の円錐角膜と進行性白内障を両眼に認め，右眼は角膜血管新生も著明である(図1)。眼底は透見不能で，網膜電図(ERG)も精神発達遅滞のために検査不能。Bモードによる超音波検査は可能で，眼軸長は右眼30.0mm，左眼26.8mm，右眼には後部ぶどう腫が観察される。

治療および経過：以上の所見から，右眼は手術予後ならびに視力予後不良と判断し，1994年9月10日，左眼に対してのみ全身麻酔下でPKP+ECCE+PC-IOL挿入術を行った。なお，提供角膜は75歳の女性で，眼球摘出後オプチゾール®強角膜保存されてから2日後に搬送されてきたものを使用した。PC-IOL度数は，K値を43DとしてSRK(Sanders, Retzlaff, Kraff)式により求め，PKPは，0.5mm over-sized graftの異径移植片を10-0ナイロン糸で16針単結紮縫合し，PC-IOLはCCC(continuous circular capsulorhexis)による囊内固定を行った。

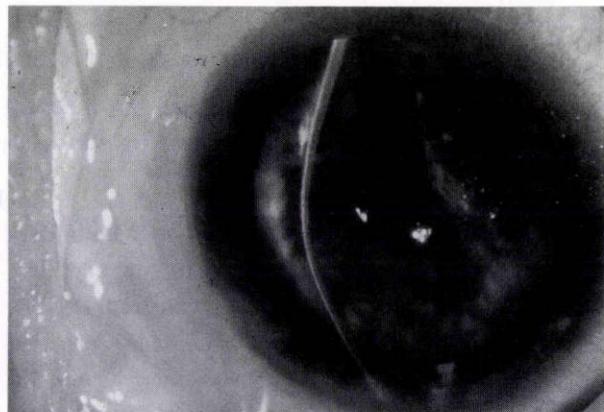
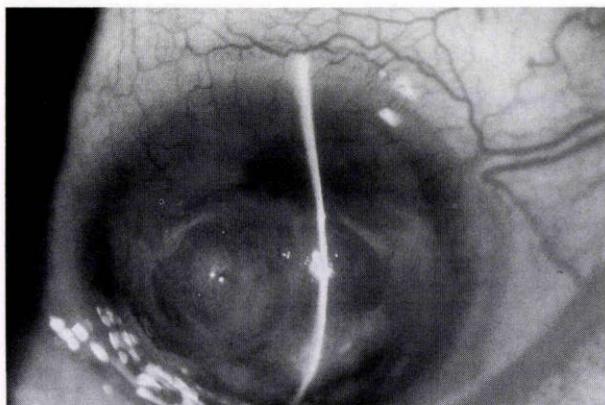
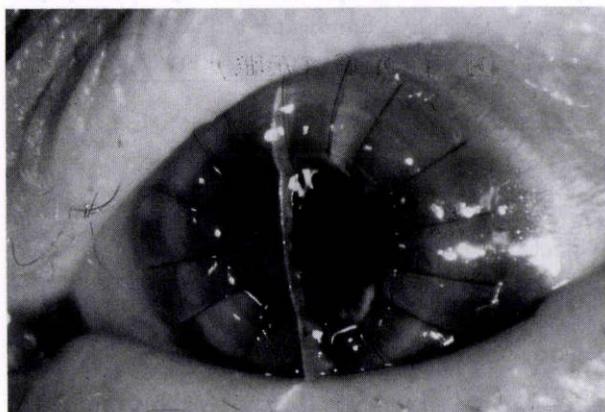
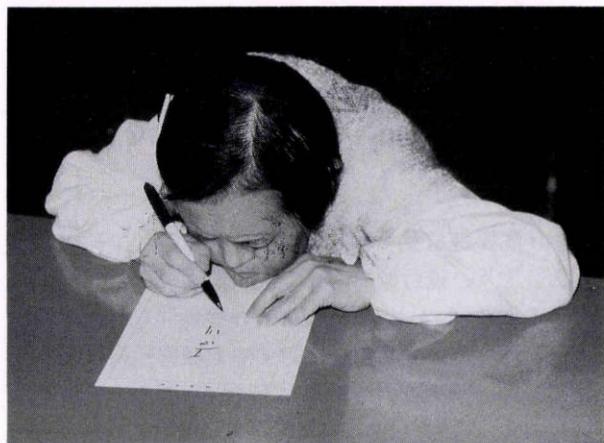


図1 初診時の前眼部所見。

角膜実質混濁を伴った高度の円錐角膜と進行性白内障を両眼に認め，右眼は血管新生も著明である。



a



b

図2 手術翌日の左眼前眼部所見と視行動改善の様子。

a) 術後の縫合糸緩み防止のために，0.5mm over-sized graftを結紮幅をやや長めに深くとって16針単結紮縫合した。これによる術後瞳孔額のflat化に伴う術後屈折度の遠視化に対しては，設定値よりも多少強めのPC-IOL度数を選択してその補正を図った。

b) 術後の屈折度はほぼ近見に適合したと思われる。

術後管理では、術後安静に対しては、麻酔覚醒後の興奮期にのみベッド上で強制的な抑制を一時的に行った。薬物による鎮静は特に必要なかった。術後の薬物治療は、ステロイド薬と抗生物質の全身および局所投与に加え、免疫抑制剤シクロスポリン (サンディミュン®) の内服を2か月間行った。

2週間の入院加療の後、術後4か月までは1～2週間ごと、その後は1か月ごとの外来通院による術後経過観察を患者の妹の付き添いのもとに行い、術後11か月現在も継続中である。今のところ、拒絶反応もなく経過は良好で、視力は測定不能であるが、食事や独歩などの身辺作業の自立が果たされている。

図2に、手術翌日の左眼前眼部写真と劇的な視行動改善の様子を示す。

III 考 按

心身障害児・者の眼疾患の有病率は、健常者に比べ極めて高率である¹¹⁾¹²⁾。その中でDown症候群に円錐角膜を伴う例は、欧米では1948年、Rados¹⁾によって初めて記載されて以来数多く報告されているが、本邦ではまだ多数例について検討した報告はない^{13)~16)}。その発生頻度は諸家の報告^{1)~5)7)~9)}では6～15%で、健常者に比べはるかに高い¹⁷⁾¹⁸⁾。また、Down症候群の円錐角膜はacute hydropsが起りやすいことが指摘されており^{2)4)~8)}、本症候群に多くみられる結膜炎、眼瞼内反の合併が眼をこする習慣を招き、それがacute hydrops発生を促していると考えられている⁴⁾⁵⁾¹⁴⁾¹⁵⁾¹⁹⁾²⁰⁾。さらに、Cullen⁵⁾は、Down症候群143例の5%が両眼失明状態にあり、その原因は、放置された白内障またはその手術に起因するものと急性円錐角膜であったとする調査結果を報告している。Down症候群も含めた重度の心身障害者の白内障に対するPC-IOL挿入術の必要性和有効性については、すでに著者ら²¹⁾が報告した。一方、Down症候群の重篤な視機能障害のもう一つの原因となっている円錐角膜に対し、実際に光学的治療を目的としてPKPを行ったのは、Slusher⁹⁾とFrantz¹⁰⁾のみである。近年では健常者の円錐角膜に対するPKPの透明治癒率は90%を超える成績が報告されている^{22)~24)}が、この両者のDown症候群に対するPKPの透明治癒率はおよそ80%である。二つの報告を合わせても症例数がまだ10例11眼と少ないこともあるが、健常者に比べればその成績はやや劣っている。

Down症候群の心奇形の合併など、心身障害者では全身麻酔のリスクが高いことが多く、手術前後の全身管理については麻酔医との連携が不可欠である。近年、提供角膜の強角膜保存法による中間保存が可能となり、患者、術者、コメディカルが計画性をもって角膜移植術を行えるようになった。これは、全身麻酔が必要なためにこれまで緊急手術がなかなか困難であった障害者に対し

ても角膜移植術が容易になったことを示すものであり、その意義は大きい。今後我が国でも、障害者も含めて角膜移植術が広く行われていくために、提供角膜の強角膜保存法の普及が望まれる。

次に、その手術適応であるが、精神発達遅滞を伴う心身障害者でも、角膜混濁が大きな視力障害の原因となっていれば角膜移植術は明らかに適応であり、患者の精神発達遅滞がそれを阻止するものではあり得ない。しかしながら、精神発達遅滞者では、術後感染や拒絶反応の把握が難しく、また、施設内で他の障害者から障害を受ける傾向がある。特にDown症候群では、易感染性であることも考慮しなければならない。したがって、このような心身障害者における角膜移植術の適応基準は、白内障手術よりもさらに厳しくならざるを得ない。著者らはまず第一に、視力的には現在のところ、その角膜混濁が障害者の食事や独歩などの身辺作業の自立を著しく妨げている、あるいは、視行動の低下が適応能力の低下につながる恐れがある場合に限ってその適応になると考えている。障害者に対する角膜移植術の第二の条件は、自傷傾向のないことである。それは、自傷行為から術後長期にわたり眼球を完全に保護するよい方法が未だにない²⁵⁾からである。第三の条件は、一定の家族や施設養護員による術後管理の協力が得られることである。Frantz¹⁰⁾は、PKP施行後に拒絶反応を呈したDown症候群の2例を挙げ、この条件の重要性を強調している。その1例は養護施設に入所していたために、特定の職員による密な術後経過観察が難しく、その結果、初期の拒絶反応の兆候を捕らえることができず、その後2回行われたPKP後の拒絶反応にもつながり、最終的にはgraft failureとなった。他の1例は両親とともに生活していて、術眼の日常の観察は同じ家族によってなされ、それが術後3回発生した拒絶反応の早期発見とその治療につながり、良好な結果を取めたと説明されている。今回報告した症例も、視行動が低下してからは本人が家族と一緒に生活していて、退院後も家族による術眼の観察が十分行われると判断されたことが、PKP施行への大きな判断材料となった。

Down症候群におけるPKPは全身麻酔下であることもあり、手術自体は安全に行われ、過去の報告⁶⁾¹⁰⁾でも術中合併症を来した例はみられていない。一方、Binder²⁶⁾はPKPを施行した健常者369例中21例5.7%に術後縫合不全、創部哆開があった事実を報告している。重度の精神発達遅滞者では、術後このような合併症が生じた場合、それを自ら訴えることはできない。そのため、創部のintegrityに対しては特に術前から考慮する必要がある。今回の症例では、初めから術後の抜糸は行わない方針で望んだ。それは、抜糸のために再び全身麻酔が必要となること、抜糸操作が拒絶反応の契機となる場合があることなどの理由からである。そして、over-sized

graft を、結紮幅を通常よりも多少長めに深くとって単結紮縫合し、術後縫合糸の緩み防止に努めた。これによる術後瞳孔領の flat 化に対しては、SRK 式で求めた PC-IOL の度数を多少プラス側に補正することで、術後屈折度の遠視化防止²¹⁾を図った。なお、著者がこれまで行った PKP 術後の K 値がほぼ 43~45 D であるため、本例では PC-IOL 度数算出には K 値に 43 D を使用した。図 2 に示したように、本例の術後の屈折度はほぼ近見に適合したものである。

円錐角膜に対する PKP に代わる手術として、Frantz¹⁰⁾は障害者にも epikeratophakia を推奨している。Epikeratophakia は PKP に伴う拒絶反応、眼内炎、創部からの leak、白内障の原因となる長期ステロイド薬の使用などのリスクを避けることができるという理由からである。著者らはまだその手術の経験はないが、PKP と epikeratophakia の術式の選択については、症例を重ねて今後検討されるべき問題であると思われる。

術後管理は、今回の症例では術後安静に対し、著者らが普段重度の心身障害者の白内障手術後に行う方法²¹⁾に準じて、眼科病棟において麻酔覚醒後の興奮期にのみ一時的に強制的な抑制を行い、特に問題はなかった。また、拒絶反応の予防のために免疫抑制剤の内服を術後 2 か月間行った。近年、再移植や角膜血管進入を伴うなどの術後拒絶反応のハイリスク症例に対するシクロスポリン全身投与の有効性が認められてきている²⁷⁾。使用期間中は 1~2 週間ごとの血液検査によるその副作用の監視が必要であるが、自覚症状の訴えに乏しい障害者はそのこと自体がハイリスク症例である。したがって、障害者における角膜移植術では、厳重な全身管理のもとに、免疫抑制剤は積極的に使用すべきものと思われた。また、角膜移植の術後感染や拒絶反応の早期発見には家族や周囲の協力が必要であるが、それに加え、術後数か月間は頻りに外来診察を行い、その発見に努める必要があると思われる。現時点では、周囲の協力により退院後の頻りに及ぶ外来通院が可能であることも、心身障害者に角膜移植術を行う上で重要な必要条件であると考えられる。心身障害者の角膜移植の術後管理の在り方についても、今後このような症例の手術結果の報告が集積され、さらに検討されていく必要があると考える。

丸尾敏夫教授、久保田伸枝教授の御校閲に深謝いたします。また、御指導を頂いた帝京大学医学部眼科学教室非常勤講師杉浦清治先生に深謝いたします。本論文の要旨は、1994 年 2 月 20 日、第 18 回角膜カンファランス・第 10 回日本角膜移植学会（東京）で発表した。

文 献

- 1) Rados A: Conical cornea and mongolism. Arch Ophthalmol 40: 454-478, 1948.
- 2) Skeller E, Oster J: Eye symptoms in mongolism. Acta Ophthalmol 29: 149-161, 1952.
- 3) Eissler R, Longenecker P: The common eye

- findings in mongolism. Am J Ophthalmol 54: 398-406, 1962.
- 4) Cullen JF, Buter HG: Mongolism (Down's syndrome) and keratoconus. Br J Ophthalmol 47: 321-330, 1963.
- 5) Cullen JF: Blindness in mongolism (Down's syndrome). Br J Ophthalmol 47: 331-333, 1963.
- 6) Slusher MM, Laibson PR, Mulberger RD: Acute keratoconus in Down's syndrome. Am J Ophthalmol 66: 1137-1143, 1968.
- 7) Walsh FB, Hoyt WF: Mongolism, Down's syndrome, or Trisomy for chromosome 21. Clinical Neuro-Ophthalmology 3rd ed. Vol 1 Williams & Wilkins, Baltimore, 770-775, 1969.
- 8) Walsh SZ: Keratoconus and blindness in 469 institutionalized subject with Down's syndrome and other causes of mental retardation. J Ment Defic Res 25: 243-251, 1981.
- 9) Shapiro MB, France TD: The ocular features of Down's syndrome. Am J Ophthalmol 99: 659-663, 1985.
- 10) Frantz JM, Insler MS, Hagenah M, McDonald MB, Kaufman HE: Penetrating keratoplasty for keratoconus in Down's syndrome. Am J Ophthalmol 109: 143-147, 1990.
- 11) 後藤 晋, 有本秀樹: 心身障害児・生徒の眼疾患—障害児・者の眼科医療, その 1. 日本眼科 64: 657-662, 1993.
- 12) 後藤 晋: ダウン症候群の眼疾患. 小児内科 24: 1661-1665, 1992.
- 13) 中山滋章, 清水津二: ダウン症候群に合併した円錐角膜の 1 例. 眼臨 73: 380, 1979.
- 14) 池部 均, 児玉裕司, 中路 裕, 赤木好男, 井上 節: ダウン症候群に伴う円錐角膜の症例. 眼臨 76: 893-897, 1982.
- 15) 岩間喜徳, 小林雄二, 中西哲哉, 山田 均, 宇治幸隆, 横山 実: ダウン症候群に円錐角膜を伴った症例. 眼臨 80: 47-49, 1986.
- 16) 奥田眞琴, 岩間喜徳, 滝川 純, 杉本 充, 宇治幸隆: ダウン症候群にみられた球状角膜の 1 例. 臨眼 43: 1769-1772, 1989.
- 17) Duke-Elder WS: System of Ophthalmology. CV Mosby, St Louis, Vol VIII, 964-976, 1970.
- 18) 金井 淳, 藤木慶子, 小川昭彦, 田辺歌子, 中島 章: 円錐角膜の発症頻度. あたらしい眼科 2: 855-858, 1985.
- 19) Teng CC: Electron microscope study of the pathology of keratoconus. Am J Ophthalmol 55: 18-47, 1963.
- 20) Boger WP, Petersen RA, Robb RM: Keratoconus and acute hydrops in mentally retarded patients with congenital rubella syndrome. Am J Ophthalmol 91: 231-233, 1981.
- 21) 後藤 晋, 百武真弓: 重度心身障害者に対する眼内レンズ手術—障害児・者の眼科医療, その 2. 日眼会誌 97: 1307-1311, 1993.
- 22) Paglen PG, Fine M, Abbott RL, Webster RG: The prognosis for keratoplasty in keratoconus.

Ophthalmology 89: 651—654, 1982.

23) **Troutman RC, Gaster RN**: Surgical advances and results of keratoconus. Am J Ophthalmol 90: 131—136, 1980.

24) **赤木 泰, 細谷比左志, 渡辺 仁, 下村嘉一, 浜野孝, 木下 茂**, 他: 当科における最近3年間の全層角膜移植成績. 眼紀 37: 83—87, 1986.

25) **後藤 晋, 乾 俊介, 河野眞一郎, 久保田伸枝**: 重度心身障害児・者の網膜剥離手術—障害児・者の眼科医療. その3. 眼臨 87: 2583—2587, 1993.

26) **Binder PS, Abel R, Polack FM, Kaufman HE**: Keratoplasty wound separations. Am J Ophthalmol 80: 109—115, 1973.

27) **金井 淳, 横山利幸**: 角膜移植免疫抑制療法の将来. あたらしい眼科 10: 929—936, 1993.