

## 前眼部形成異常の診断基準および重症度分類

重安 千花<sup>1)</sup>, 山田 昌和<sup>1)</sup>, 大家 義則<sup>2)</sup>, 川崎 諭<sup>3)</sup>, 東 範行<sup>4)</sup>,  
仁科 幸子<sup>4)</sup>, 木下 茂<sup>5)</sup>, 外園 千恵<sup>5)</sup>, 大橋 裕一<sup>6)</sup>, 白石 敦<sup>6)</sup>,  
坪田 一男<sup>7)</sup>, 榛村 重人<sup>7)</sup>, 村上 晶<sup>8)</sup>, 島崎 潤<sup>9)</sup>, 宮田 和典<sup>10)</sup>,  
前田 直之<sup>11)</sup>, 山上 聡<sup>12)</sup>, 臼井 智彦<sup>12)</sup>, 西田 幸二<sup>2)</sup>; 厚生労働科学  
研究費補助金難治性疾患政策研究事業希少難治性角膜疾患の疫学調査研究  
班, 角膜難病の標準的診断法および治療法の確立を目指した調査研究班

(<sup>1)</sup>杏林大学医学部眼科学教室, (<sup>2)</sup>大阪大学大学院医学系研究科脳神経感覚器外科学(眼科学), (<sup>3)</sup>大阪大学大学院医学系研究科眼免疫再生医学共同研究講座, (<sup>4)</sup>国立成育医療研究センター眼科・視覚科学研究室, (<sup>5)</sup>京都府立医科大学大学院医学研究科眼科学, (<sup>6)</sup>愛媛大学大学院医学系研究科眼科学, (<sup>7)</sup>慶應義塾大学医学部眼科学教室, (<sup>8)</sup>順天堂大学大学院医学研究科眼科学, (<sup>9)</sup>東京歯科大学市川総合病院眼科, (<sup>10)</sup>宮田眼科病院, (<sup>11)</sup>大阪大学大学院医学系研究科視覚情報制御学寄附講座, (<sup>12)</sup>東京大学医学部眼科学教室)

## 要 約

厚生労働省難治性疾患政策研究事業による希少難治性角膜疾患の疫学調査研究班が、症状、検査所見、鑑別診断、眼外合併症からなる前眼部形成異常の診断基準を作成した。重症度については矯正視力を中心とした視機能と全身状態の程度によって分類される。(日眼会誌124:

89-95, 2020)

キーワード：前眼部形成異常，診断基準，重症度分類，Peters 異常

## Guideline

## Diagnostic Criteria and Severity Grading for Anterior Segment Dysgenesis

Chika Shigeyasu<sup>1)</sup>, Masakazu Yamada<sup>1)</sup>, Yoshinori Oie<sup>2)</sup>, Satoshi Kawasaki<sup>3)</sup>, Noriyuki Azuma<sup>4)</sup>,  
Sachiko Nishina<sup>4)</sup>, Shigeru Kinoshita<sup>5)</sup>, Chie Sotozono<sup>5)</sup>, Yuichi Ohashi<sup>6)</sup>, Atsushi Shiraishi<sup>6)</sup>,  
Kazuo Tsubota<sup>7)</sup>, Shigeto Shimmura<sup>7)</sup>, Akira Murakami<sup>8)</sup>, Jun Shimazaki<sup>9)</sup>, Kazunori Miyata<sup>10)</sup>,  
Naoyuki Maeda<sup>11)</sup>, Satoshi Yamagami<sup>12)</sup>, Tomohiko Usui<sup>12)</sup>, Kohji Nishida<sup>2)</sup>; The Epidemiologic Research  
Group of Rare Intractable Corneal Disease, The Research Group of Intractable Corneal Diseases on  
Stablishing Standardized Diagnosis and Treatment

<sup>1)</sup>Department of Ophthalmology, Kyorin University School of Medicine

<sup>2)</sup>Department of Ophthalmology, Osaka University Graduate School of Medicine

<sup>3)</sup>Department of Ocular Immunology and Regenerative Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine

<sup>4)</sup>Department of Ophthalmology and Laboratory for Visual Science, National Center for Child Health and Development

<sup>5)</sup>Department of Ophthalmology, Kyoto Prefectural University of Medicine

<sup>6)</sup>Department of Ophthalmology, Ehime University School of Medicine

<sup>7)</sup>Department of Ophthalmology, Keio University School of Medicine

<sup>8)</sup>Department of Ophthalmology, Juntendo University Graduate School of Medicine

<sup>9)</sup>Department of Ophthalmology, Tokyo Dental College, Ichikawa General Hospital

<sup>10)</sup>Miyata Eye Hospital

<sup>11)</sup>Department of Vision Informatics, Osaka University Graduate School of Medicine

<sup>12)</sup>Department of Ophthalmology, Graduate School of Medicine, University of Tokyo

連絡責任者：181-8611 三鷹市新川6-20-2 杏林大学医学部眼科学教室 山田 昌和

E-mail：yamadamasakazu@ks.kyorin-u.ac.jp

Corresponding author：Masakazu Yamada, M. D. Department of Ophthalmology, Kyorin University School of Medicine, 6-20-2 Shinkawa, Mitaka-shi, Tokyo 181-8611, Japan

## Abstract

The Epidemiologic Research Group of Rare Intractable Corneal Disease by the Policy Research Project for Intractable Diseases of Ministry of Health, Labor and Welfare has developed diagnostic criteria for anterior segment dysgenesis consisting of symptoms, examination findings, differential diagnosis, and extraocular complications. The severity is classified according to the degree of visual func-

tion mainly based on corrected visual acuity and the degree of general condition.

Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc) 124 : 89-95, 2020.

Key words : Anterior segment dysgenesis, Diagnostic criteria, Severity grading, Peters anomaly

## I 疾患概要

前眼部形成異常 (anterior segment dysgenesis : ASD) は、眼先天異常のうち主な異常所見が前眼部 (角膜・虹彩・隅角) に限局しているものであり、後部胎生環 (図 1)、Axenfeld-Rieger 症候群 (図 2)、後部円錐角膜 (図 3)、Peters 異常 (図 4)、強膜化角膜 (図 5)、前眼部ぶどう腫 (図 6) の総称である。これらの疾患は一連のスペクトラムにある疾患群と捉えることができ、段階的に分類されている<sup>1)~6)</sup>。

ASD は歴史的に名称の変遷がみられる。虹彩・角膜中胚葉発生異常 (mesodermal dysgenesis of the iris and cornea) という名称が 1950 年頃より用いられていたが<sup>1)</sup>、角膜、虹彩、隅角の発生に関与する間葉系組織は中胚葉由来ではなく、神経堤由来であることが解明され、一時は間葉異発生 (mesenchymal dysgenesis) に改められた<sup>7)</sup>。また同時期に前房分離不全症候群 (anterior chamber cleavage syndrome) と記載されることも多かったが、発生段階において前房の分離は生じないため<sup>8)</sup>、1980 年頃より欧米では “anterior segment dysgenesis” が用いられるようになり、本邦でも “前眼部形成異常” という名称を踏襲し、徐々に浸透した経緯がある。

ASD は希少疾患である。2009 年に行った厚生労働省難治性疾患克服研究事業の先天性角膜混濁の全国症例調査によると<sup>9)</sup>、ASD は出生 12,000~15,000 人に 1 人、発症者数は年間 70~90 例程度と推定されている<sup>9)~11)</sup>。ASD のうち角膜混濁を有する例では Peters 異常が全体の約 3/4 を占め、前眼部ぶどう腫、Axenfeld-Rieger 症候群、強膜化角膜と続いている。片眼性の場合も両眼性の場合もあるが、3/4 は両眼性であり、片眼性で僚眼が健常である場合は 1/4 という結果になっており、左右で臨床像が異なることも少なくない。性差はなく、孤発例が多いが、常染色体劣性遺伝または常染色体優性遺伝を示す例もみられる<sup>12)</sup>。PAX6, PITX2, CYP1B1, FOXC1 などの遺伝子変異が報告されている<sup>5)13)14)</sup>。神経堤細胞の遊走異常に由来する先天異常であり<sup>8)15)16)</sup>、後部胎生環、Axenfeld-Rieger 症候群、後部円錐角膜では角膜混濁を伴わない場合もあるが、Peters 異常、強膜化角膜、前眼部ぶどう腫は角膜後面の欠損に伴う角膜混

濁を生じ、虹彩から角膜につながる索状物が存在する点で共通している。また ASD の 20~30% において全身的にも神経堤細胞を共通の起源とする組織の異常、全身合併症がみられることがある<sup>15)17)18)</sup>。

角膜混濁を伴う ASD の視力予後は形態覚遮断弱視のため概して不良であり、視力は Peters 異常では 6 割以上が 0.1 未満、4 割以上が 0.01 未満と重度の視覚障害を呈する例が多く、強膜化角膜と前眼部ぶどう腫ではほぼ全例が 0.01 未満である<sup>10)</sup>。視覚障害児のうち、角膜混濁は全体の 10~14% を占め、社会的にも重要な疾患である<sup>9)</sup>。また ASD 全般に、続発緑内障や<sup>1)19)20)</sup>、続発性に水晶体混濁 (併発白内障) を来す場合もあり<sup>1)21)</sup>、継続的な診療が必要である。

ASD は希少疾患であるがゆえ個々の施設では臨床経験が少なく、診断方法や治療方針が確立されていないのが課題であった。本邦で ASD は、2017 年に難病の患者に対する医療等に関する法律の定める指定難病となった。難病としての ASD を考慮した場合、日常生活や就学に影響を及ぼすような視覚障害の有無、定期的な医学的管理の必要性の有無とその程度が重要となる。この観点から、著者らは厚生労働省難治性疾患政策研究事業、希少難治性角膜疾患の疫学調査研究班および角膜難病の標準的診断法および治療法の確立を目指した調査研究班において、ASD の診断基準および重症度分類を作成した<sup>22)</sup>。これらは以前に施行した全国調査と ASD データベースをもとにしたものである<sup>9)</sup>。診断基準では ASD のうち、角膜混濁のために重症の視覚障害を生じる Peters 異常と強膜化角膜、前眼部ぶどう腫を主な対象とすることを明記した。また重症度分類では、日常生活機能に最も影響する良い方の眼の視力で分類を行い、ASD の軽症例である後部胎生環、Axenfeld 異常、Rieger 異常、後部円錐角膜は続発緑内障など併発症により重篤な視機能低下を生じない限り除外されるようにした。また学童期以降に緑内障の合併に伴い視機能が悪化する症例、頻繁な通院を要する症例への配慮を重症度分類に付記した。重症度分類には、すでに指定難病となっている他疾患との整合性を図るために、全身状態の評価として modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のスケールも含まれている。患者が definite と probable のうち

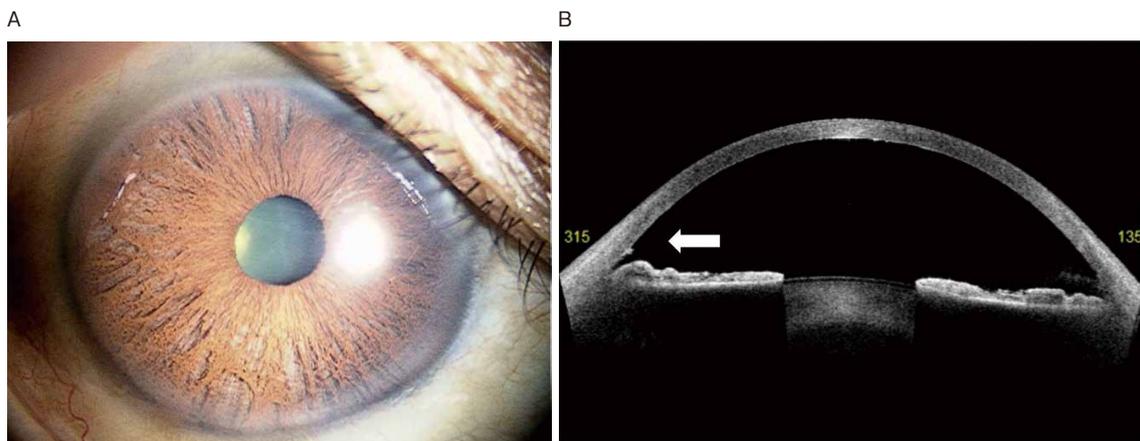


図 1 後部胎生環 (Axenfeld-Rieger 症候群).

A : 前眼部写真では輪部に沿った白色の後部胎生環に加え虹彩萎縮がみられる。  
B : 前眼部光干渉断層計(前眼部OCT)では角膜後面より突出した高輝度のSchwalbe線(矢印)が確認される。

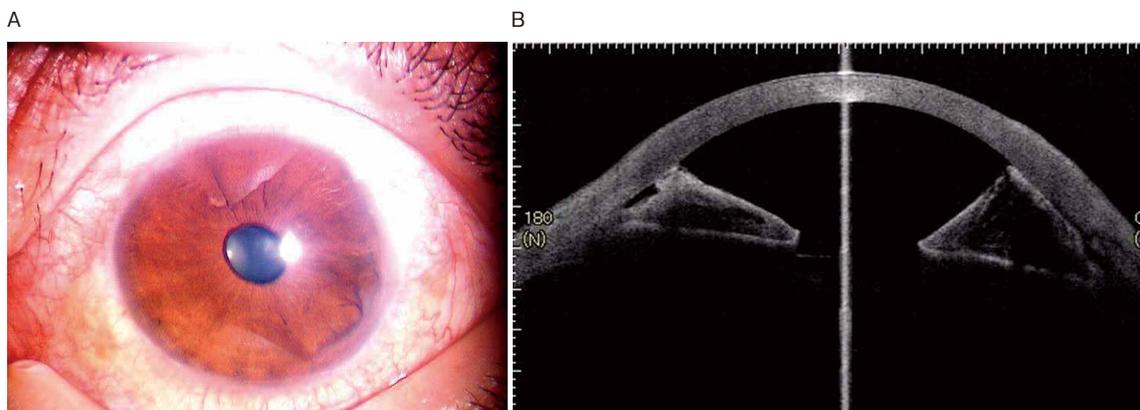


図 2 Axenfeld-Rieger 症候群.

A : 前眼部写真では輪部に沿った白色の後部胎生環に周辺虹彩索状物の癒着, 虹彩萎縮がみられる。  
B : 前眼部 OCT では角膜後面より突出した高輝度の Schwalbe 線に周辺虹彩組織の癒着が確認される。

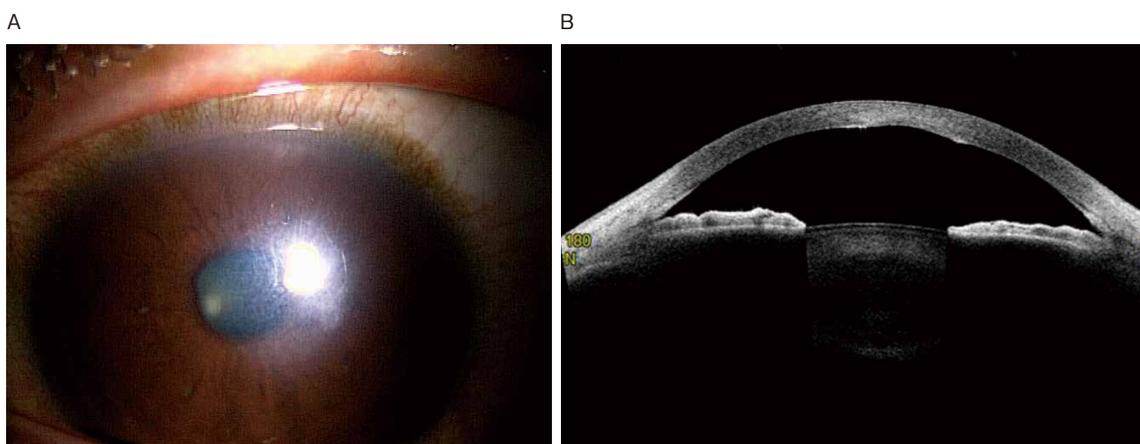


図 3 後部円錐角膜.

A : 前眼部写真では角膜中央部にごく淡い混濁と角膜後部の欠損がみられる。  
B : 前眼部 OCT では角膜後部の欠損が確認される。

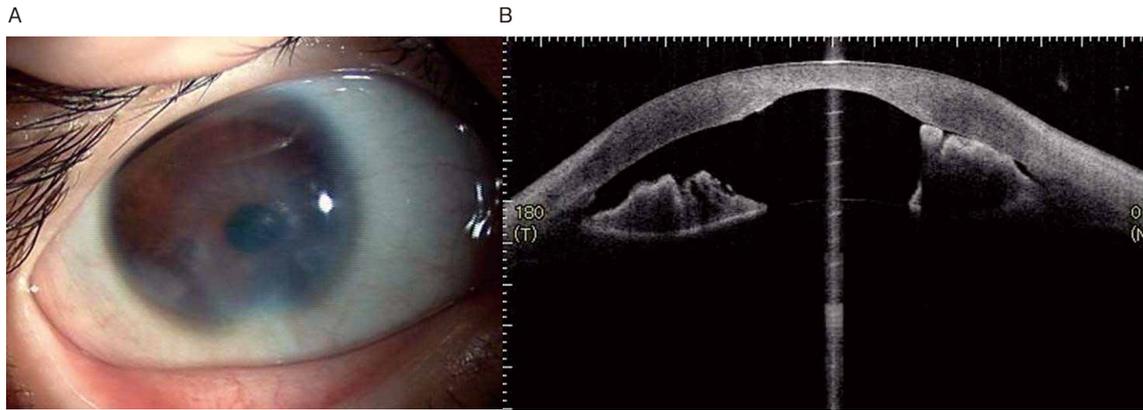


図 4 Peters 異常.

A : 前眼部写真では角膜中央から下方の角膜後部の欠損部に一致した角膜混濁と虹彩索状物がみられる。  
B : 前眼部 OCT では角膜後部の欠損に加え角膜後面から虹彩に連続する索状物が確認される。



図 5 強膜化角膜の前眼部写真.

角膜組織が強膜に置換され強い角膜混濁が生じており、上方強膜から角膜内に伸展する血管侵入がみられる。



図 6 前眼部ぶどう腫の前眼部写真.

角膜の非薄化に伴い眼球の極度の突出がみられる。

definite と診断されると指定難病の対象になり、重症度分類に照らしてⅢ度以上であると診断されると医療費助成の対象となる。

## Ⅱ 診断基準

本診断基準は ASD のうち、角膜混濁のために重度の視覚障害を生じる Peters 異常と強膜化角膜、前眼部ぶどう腫を主な対象としたものである。

診断に特に有用な検査は、細隙灯顕微鏡検査、超音波生体顕微鏡検査、前眼部光干渉断層計(前眼部 optical coherence tomography : 前眼部 OCT)検査である。

### <診断基準項目>

Definite を対象とする。

#### A. 症状

1. 新生児・乳児期から存在する角膜混濁
2. 視覚障害

#### 3. 差明

#### B. 検査所見

細隙灯顕微鏡検査、超音波生体顕微鏡検査、前眼部 OCT 検査などにより以下の所見を観察する。

1. 新生児期から乳幼児期の両眼性または片眼性の、全面または一部の角膜混濁
2. 角膜後面から虹彩に連続する索状物や角膜後部欠損

#### C. 鑑別診断

1. 胎内感染に伴うもの
2. 分娩時外傷(主に鉗子分娩)
3. 生後の外傷、感染症等に伴うもの
4. 全身の先天性代謝異常症に伴うもの
5. 先天角膜ジストロフィ
6. 先天緑内障
7. 無虹彩症
8. 角膜輪部デルモイド

表 Modified Rankin Scale (mRS), 食事・栄養, 呼吸の評価スケール

スコア	日本版 modified Rankin Scale 判定基準*		食事・栄養(N)判定基準	呼吸(R)判定基準
	modified Rankin Scale	参考にすべき点		
0	まったく症候がない	自覚症状および他覚徴候がともにない状態である	症候なし	症候なし
1	症候はあっても明らかな障害はない: 日常の勤めや活動は行える	自覚症状および他覚徴候はあるが、発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である	時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない	肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない
2	軽度の障害: 発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが、日常生活は自立している状態である	食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする	呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある
3	中等度の障害: 何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが、通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要としない状態である	食事・栄養摂取に何らかの介助を要する	呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる
4	中等度から重度の障害: 歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要とするが、持続的な介護は必要としない状態である	補助的な非経口的栄養摂取(経管栄養、中心静脈栄養など)を必要とする	喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要
5	重度の障害: 寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である。	全面的に非経口的栄養摂取に依存している	気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要
6	死亡			

\*: 日本脳卒中学会版。

D. 眼外合併症

歯牙異常, 顔面骨異常, 先天性難聴, 精神発達遅滞, 多発奇形など<sup>注1)</sup>

E. 遺伝学的検査

家族歴がない場合がほとんどであるが, 常染色体劣性遺伝や常染色体優性遺伝のこともある<sup>注2)</sup>

<診断のカテゴリー>

Definite:

- (1) Aの1つ以上を認め、Bの1と2を認めるもの
- (2) Aの1つ以上を認め、Bの1を認め、Cの鑑別すべき疾患を除外できるもの

Probable:

Aの1つ以上を認め、Bの1を認めるが、Cの鑑別すべき疾患を除外できないもの

注1) 20~30%の症例で眼外合併症を伴う。

Axenfeld-Rieger 症候群: 歯牙異常, 顔面骨異常, 臍異常, 下垂体病変などを合併した場合  
Peters plus 症候群: 口唇裂・口蓋裂, 成長障害, 発達遅滞, 心奇形などを合併した場合

注2) 一部の症例で PAX6, PITX2, CYP11B1, FOXCI 遺伝子変異が報告されている。

III 重症度分類

1) または2)に該当するものを対象とする。

1) 以下でⅢ度以上の者を対象とする。

- I度: 罹患眼が片眼で、僚眼(もう片方の眼)が健常なもの
- II度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.3以上
- III度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1以上, 0.3未満
- IV度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1未満

注1) 健常とは矯正視力が1.0以上であり、視野異常が認められず、また眼球に器質的な異常を認めない状況である。

注2) I~III度の例で続発性の緑内障等で良好な方の眼の視野狭窄を伴った場合には、1段階上の重症度分類に移行する。

注3) 視野狭窄ありとは、中心の残存視野が Goldmann I/4 視標で20度以内とする。

注4) 幼児等の患者において視力測定ができない場合は、眼所見等を総合的に判断して視力が0.1以上, 0.3未満であると判断される場合には0.1以上, 0.3未満とし、視力が0.1未満であると判断される場合には0.1未満とする。

2) modified Rankin Scale (mRS), 食事・栄養, 呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする(表)。

## V 今後の展望

本稿では ASD の診断基準および重症度分類について述べた。ASD の臨床像は多岐にわたり、重症度は症例により大きく異なることが知られている。視機能の発達程度や晩発性の併発症など長期予後については不明の点が多く、注意深い継続的な眼科診療が必要である。今後の症例の積み重ねによって診断基準や重症度分類の妥当性について再評価、見直しが必要であると考えられる。

現在著者は、厚生労働省難治性疾患政策研究事業として角膜難病の標準的診断法および治療法の確立を目指した調査研究を行っており、研究班において ASD についてシステマティックレビューおよびその総体評価に基づいた Medical Information Network Distribution Service (Minds) 準拠の診療ガイドラインを作成中である。希少疾患であるがゆえの問題点も多いが、重要臨床課題ごとに clinical question を絞り、疾患の解説を記載する予定である。今後、本診断基準および重症度分類や作成中の診療ガイドラインが活用され、ASD に対する理解の深まりの契機になること、全国において質の高い診断および診療が行われるための一助となることを期待する。

平成 26~30 年度において、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)「希少難治性角膜疾患の疫学調査」(課題番号: H26-難治等(難)一般-072 研究代表者: 西田幸二)および「角膜難病の標準的診断法および治療法の確立を目指した調査研究」(課題番号: H29-難治等(難)一般-011 研究代表者: 西田幸二)の助成により実施した研究の成果である。

利益相反: 木下 茂(カテゴリー F: 参天製薬, 千寿製薬, 大塚製薬, 興和, カテゴリー P), 外園千恵(カテゴリー F: 参天製薬, 日本アルコン, サンコンタクトレンズ, シード, カテゴリー P), 白石 敦(カテゴリー F: 参天製薬, 千寿製薬), 坪田一男(カテゴリー F: 参天製薬, 興和, 大塚製薬, オフテクス, 坪田ラボ, カテゴリー P, カテゴリー R: 坪田ラボ, カテゴリー I: セリュージョン, レストアビジョン, 坪田ラボ), 榛村重人(カテゴリー F: セリュージョン), 村上 晶(カテゴリー F: 参天製薬, シード, ノバルティスファーマ, カテゴリー P), 島崎 潤(カテゴリー F: 参天製薬, 大塚製薬), 宮田和典(カテゴリー F: 千寿製薬, 日本アルコン, カテゴリー P), 前田直之(カテゴリー F: トプコン), 白井智彦(カテゴリー P), 西田幸二(カテゴリー F: ニデック, メニコン, 参天製薬, 千寿製薬, 大塚製薬, 日光, カテゴリー P)

## 文 献

- 1) **Waring GO 3rd, Rodrigues MM, Laibson PR** : Anterior chamber cleavage syndrome. A step-ladder classification. *Surv Ophthalmol* 20 : 3-27, 1975.
- 2) **Reese AB, Ellsworth RM** : The anterior chamber cleavage syndrome. *Arch Ophthalmol* 75 : 307-318, 1966.
- 3) 尾関年則, 佐野雅洋, 森 宏明, 白井正一郎, 馬嶋昭生 : 神経堤細胞遊走不全と前眼部形成異常. *臨眼* 45 : 1419-1423, 1991.
- 4) **Nischal KK** : Congenital corneal opacities— a surgical approach to nomenclature and classification. *Eye (Lond)* 21 : 1326-1337, 2007.
- 5) **Nischal KK** : Genetics of congenital corneal opacification—impact on diagnosis and treatment. *Cornea* 34 (Suppl 10) : S24-34, 2015.
- 6) **Ohuchi H, Sato K, Habuta M, Fujita H, Bando T** : Congenital eye anomalies : more mosaic than thought? *Congenit Anom (Kyoto)* 59 : 56-73, 2019.
- 7) 島田宏之, 松井瑞夫 : 網膜異形成を伴った先天性前部ぶどう腫の 1 例. *臨眼* 41 : 1329-1333, 1987.
- 8) **Idrees F, Vaideanu D, Fraser SG, Sowden JC, Khaw PT** : A review of anterior segment dysgeneses. *Surv Ophthalmol* 51 : 213-231, 2006.
- 9) 山田昌和 : 先天性角膜混濁の実態把握と診断法確立のための研究. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業平成 21 年度総括研究報告書, 2010.
- 10) **Shigeyasu C, Yamada M, Mizuno Y, Yokoi T, Nishina S, Azuma N** : Clinical features of anterior segment dysgenesis associated with congenital corneal opacities. *Cornea* 31 : 293-298, 2012.
- 11) 山田昌和 : 小児眼科疾患 前眼部形成異常. *眼科* 59 : 931-936, 2017.
- 12) **Rezende RA, Uchoa UB, Uchoa R, Rapuano CJ, Laibson PR, Cohen EJ** : Congenital corneal opaci-

- ties in a cornea referral practice. *Cornea* 23 : 565-570, 2004.
- 13) **Sowden JC** : Molecular and developmental mechanisms of anterior segment dysgenesis. *Eye (Lond)* 21 : 1310-1318, 2007.
- 14) **Azuma N, Yamada M** : Missense mutation at the C terminus of the PAX6 gene in ocular anterior segment anomalies. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 39 : 828-830, 1998.
- 15) **Beauchamp GR, Knepper PA** : Role of the neural crest in anterior segment development and disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 21 : 209-214, 1984.
- 16) **Kenyon KR** : Mesenchymal dysgenesis in Peter's anomaly, sclerocornea and congenital endothelial dystrophy. *Exp Eye Res* 21 : 125-142, 1975.
- 17) **Steinsapir KD, Lehman E, Ernest JT, Tripathi RC** : Systemic neurocristopathy associated with Rieger's syndrome. *Am J Ophthalmol* 110 : 437-438, 1990.
- 18) **Traboulsi EI, Maumenee IH** : Peters' anomaly and associated congenital malformations. *Arch Ophthalmol* 110 : 1739-1742, 1992.
- 19) **Stone DL, Kenyon KR, Green WR, Ryan SJ** : Congenital central corneal leukoma (Peters' anomaly). *Am J Ophthalmol* 81 : 173-193, 1976.
- 20) **Yoshikawa H, Sotozono C, Ikeda Y, Mori K, Ueno M, Kinoshita S** : Long-term clinical course in eyes with Peters anomaly. *Cornea* 36 : 448-451, 2017.
- 21) **Withers SJ, Gole GA, Summers KM** : Autosomal dominant cataracts and Peters anomaly in a large Australian family. *Clin Genet* 55 : 240-247, 1999.
- 22) **山田昌和, 重安千花** : 希少難治性角膜疾患の疫学調査. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業平成28年度分担研究報告書, 2017.
-