

## 4) 先天白内障の診断, 治療基準に関する研究

一附. 先天性異常に関する総合診療体制のあり方一

植村 恭夫

(慶応義塾大学医学部眼科)

小沢 博子

(全国心身障害児福祉センター眼科)

小児視覚障害の中で, 新生児にみられる乳児視覚障害の第1位を占める未熟児網膜症の診断ならびに治療基準に関しては, 研究者の一人植村が主任研究者となり, 特別研究助成金によりその研究結果を報告した。

そこで今回は, 第2位に位置する先天白内障の診断ならびに治療基準について検討した。

### 先天白内障の診断に関する研究

先天白内障は, 視覚障害(弱視・盲)の上からは頻度が高い小児視覚障害者の原因であり, 未熟児網膜症による視覚障害の頻度が低下すれば, おそらく数の上では, 低視力者の中では一位を占めるものである。

先天白内障は, 種々の分類があるが, 視覚障害の面からみれば, 次のように分類するのがよい。

I 片眼性白内障

II 両眼性白内障に大別する。

### I 片眼性白内障

片眼が正常である場合には, 教育上, 社会生活上問題は無い。ただ片眼白内障は視性刺激遮断弱視の代表的なものであり, 最近, 早期発見, 早期治療の強調されている小児眼疾である。

1) 発見の時期は, 新生児期1カ月までが理想的である。

2) 発見の方法: (新生児期, 退院までの間)

a) 産科医, 小児科医, 一般医による場合

i) 散瞳(ミドリンP, ネオシネジンなどの散瞳剤を点眼し, 十分に散瞳させる)

ii) 乳児用開瞼器を使用

iii) ペンライトによる斜照法, 検眼鏡による徹照法による

b) 眼科専門医の場合

i), ii) 同じ

iii) 手持細隙燈顕微鏡による

IV) 同時に, 立体双眼倒像鏡による眼底検査を施行する。

従来, 片眼性白内障発見の動機は, 両親が患児の瞳孔縁が白色にみえることで気づく場合, 斜視で来院し, 精密検査で発見される場合, 他の眼疾で来院し, 精密検査で発見される場合などである。

上述の方法にて, 新生児期において新生児を担当する産科医, 小児科医にて容易に発見し得る。発見した場合には, 速やかに眼科医に依頼する。眼科における診断基準は次のごとくである。

### 3) 診断方法

a) 眼位の検査, 角膜反射法(Hirshberg法)およびcover testによる

b) 眼振の有無

c) 固視検査 cover testによる

d) 角膜径の計測(小角膜の有無を調べる)

e) 散瞳の良店(手術の適応, 方法を決定

する上に必要)

f) 前房の深さ、虹彩萎縮の有無(手持細隙燈顕微鏡検査による)

g) 水晶体の位置、形状、混濁の部位、程度、(手持細隙燈顕微鏡検査による)

h) PHPVの合併の有無(手持細隙燈顕微鏡および眼底検査による)

i) 眼底検査: 黄斑部、視神経低形成の有無、他の眼底異常合併の有無

たとえば、風疹網膜症、網膜変性疾患など

4) 特殊検査(眼科医が必要と認めた場合行う)

a) ERG; 通常は皮膚電極法による

b) Echo; 眼底の徹照不能の場合にのみ行う。

c) VEP; ERGとの組み合わせで、視性刺激遮断の状態を調べる。

5) 治療の適応、方法、後療法

新生児期、生後1カ月以内に診断が確定し、白内障以外に他の眼異常を認めることなく、ERG、VEPも正常(左右差なき場合)の場合は、視性刺激遮断弱視の予防の観点より早期手術の適応となる。ただし、風疹白内障は別である。白内障の程度は、適応を定める一つの根拠となる。点状白内障、わずかな前極、後極白内障は手術の適応とならない。核、層状白内障でも混濁が軽く、眼底が十分に透見でき、かつ斜視がない場合も、早期手術の対象とは考えない。完全白内障は、早期手術の適応となる。手術は全身麻酔下で行うため、小児麻酔科医の協力が必要である。

手術は充分散瞳させて、吸引法(aspiration)による。

術後の処置が手術自体よりも大切であり、両親の協力を得ねばならない。

術後療法は、1) 散瞳の維持にはアトロピン、ネオシネジンなどによる。油断すると癒着を生じ、最悪の場合は瞳孔閉鎖を起こす。

2) 抗生物質、ステロイドホルモン剤の点眼。

この点眼自体が年長児や成人と異なり、両親がうまくできない場合がある。

術後の合併症としては、感染による眼内炎、続発緑内障、瞳孔偏位、瞳孔閉鎖がある。後発白内障には載開術が必要である。遮断期間は通常1週間以内にとどめないと、視性刺激遮断弱視が眼帯のために起こる。したがってコンタクトレンズ装用後は健眼遮断を行ってその予防、弱視の早期治療につとめる。

斜視を起こした片眼白内障で、1歳以降の受診例はVEPを測定し、もし不可逆性弱視となっている場合には、完全混濁以外は手術の適応とはしない。

以上、片眼性先天白内障は、絶えず視性刺激遮断弱視を念頭において、手術の適応、方法、術後の管理に親の協力が得られるか否かを考慮して、治療方針を定める必要がある。

## 小括

片眼性白内障については、早期手術は全身麻酔の危険性、眼球自体の手術に対する侵襲の弱さ、術後無水晶体眼の矯正の困難性、健眼遮断と種々の問題がある。また、これを完全に行ったとしても、視力の改善率はせいぜい0.5までであり、両眼視の予後は全く不良である。すなわち、視力と両眼視を考えてみると、両眼視の方が一般にもろさがあるようである。したがって、片眼性白内障に関して今後の研究課題は、1) 手術用顕微鏡による安全かつ確実な手術手技の開発、2) 人工レンズの研究開発の点をあげることができる。これが確立され、視力ならびに両眼視の予後が改善された時点で、早期発見のスクリーニングの問題を考えるべきである。

## II 両眼性白内障

### 1 診断方法

#### a) 眼科的診断方法

片眼性白内障の診断方法による。ERG、VEPの検査も必要に応じて行う。その結果により、次のごとき分類を行う。

#### i) 白内障単独の場合

ii) 他の眼異常（小眼球，眼球振盪，虹彩低形成，無虹彩，PHPV，網膜変性症，黄斑部低形成，視神経低形成など）を伴う場合

iii) 他の全身異常および各種症候群を合併する場合

全身異常の診断には，小児科をはじめ関連各科との関係が必要である。このため先天異常に関しては各科別診療の体制とは別に，チームによる診療体制を作る必要がある。この診療体制について少し述べてみる。

**b) 先天性異常に関する総合診療研究体制**

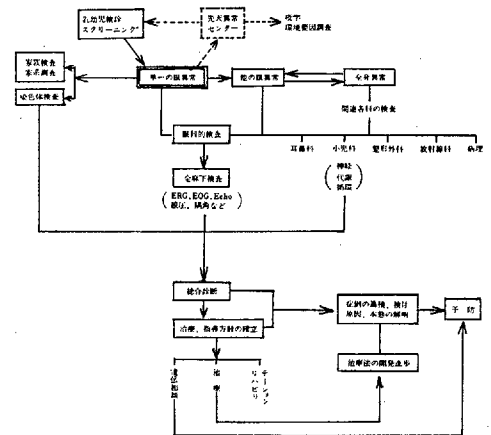
現在，地域別，全国的にみて，先天異常の総合診療研究の体制は未だ確立されていない。大学病院においては，小児科において，先天異常の研究に熱心な教室があっても，小児眼科，耳鼻科，外科における専門家が欠けるアンバランスの状態がみられる。逆に眼科，耳鼻科で先天異常に熱心であっても，小児科において興味の薄い場合は同じ問題が起る。小児病院がわが国に設立されて10年を経過するも，各科別の診療体制が，そのまま小児病院にもちこまれただけであり，総合的診療の欠陥は依然として存在している。患児が最初に訪れた科において関連各科に依頼が回り，その科における判断のみで処置されている症例が少なくない。その症例についても，依頼された医師がこの面の研究者であれば，適切な返答が得られるが，そうでない場合は，まったく的はずれた返答で終る場合が少なくない。たまたま，関連した2～3の各科の医師による症例検討会がもたれることはあっても，関連各科のこの面に精通する医師団による総合診断が常例的に行われている病院があることは聞かない。多くの心身障害施設において，各科別の診察はなされても，医師団による総合判断ではなく，いずれかの科の医師の判断によって指導されている大きな欠陥がある。各科別の判別基準はあっても，総合的な判別基準や指導となると，この判断を誰がどのようにして下すかという点に

欠けるし，また，各科の医師も自己の診察した患者がどのようになっているかも不明なことが少なくない。そして，かかる先天異常は，症例報告の乱発に終るのみで，その実態の把握，疫学，遺伝，相談，指導となると，さらに弱体である。

このような専門家によるグループ診療体制が，先天異常を含めた心身障害児全体に使えることである。

著者は，図1に示すとき先天眼異常の診療体制の組織図を作成した。

**第1図 先天眼異常の臨床**



**2. 治療とリハビリテーション**

先天白内障は，診断の項で述べたように，両眼性の場合には，次の点を考慮して手術の適応，方法を検討する必要がある。

**a) 白内障単独の場合**

混濁の程度，部位，乳児の視反応，全身状態の考慮が必要である。

先天白内障の混濁の程度，部位はさまざまであり，点状白内障では視力は正常に近く，手術の必要はない。層状白内障，核白内障は混濁の範囲，程度が問題であり，視反応も良好で，進行の兆候がない場合は，3歳以降まで手術は延期すべきである。3歳児で視力が0.1以上あれば，就学時まで手術は延期し，

6歳児で0.3以上の視力があれば手術せずに就学させ、学業における支障が生じた場合に慎重に手術の適応を考える。混濁が強くと完全で、眼性眼振(振子様眼振)が認められる例は、早期手術の対象となる。この眼振に関しては種々論議があり、早期手術により眼振は予防され、あるいは消失するという意見と、次に述べるように、眼振を起こす原因が白内障以外に存在することから、早期手術によっても、予防、消失はみられないとする意見である。

#### b) 他の眼異常を随伴する場合

小角膜、小眼球を伴う場合は、手術が成功しても視力が0.3以上である例は少ない。ことに眼球振盪を合併している場合は、0.1あるいはそれ以下の視力に終るものが多い。その理由は、黄斑部、視神経の低形成、網膜変性疾患を合併することによる。

かかる眼球は、手術による侵襲に弱い。したがって、1カ月以内の早期手術は避けるべきである。また手術による合併症、ことに緑内障の併発、瞳孔閉鎖、瞳孔偏位、ぶどう膜炎などの合併が多い。これらのことから、手術により視力を障害する危険が大きいことを念頭におくべきである。視性刺激遮断弱視が問題になってから、両眼性の先天白内障にこの弱視をすべて適応して考えるのは誤りである。完全に水晶体が混濁し、そのために黄斑部での固視反射の発達を不良にし、眼振(ocular type)が起こるか、起こる危険が考えられる場合には、生後3カ月頃に手術するのがよい。

散瞳の良好な場合は、吸引法で良い結果を得るが、不良の場合は扇形虹彩切除に収縮筋切断術を行って、吸引または線状摘出術を行う。水晶体混濁が完全な場合は、白濁した内容の吸引で瞳孔縁が透明になることを目標に手術を終了できるが、不完全の場合には、あらかじめ前囊を切って混濁を完全にして、二回目に吸収するか、あるいはできるだけ吸引して吸収をまつしかない。

いずれの場合でも、吸引針で後囊を破り硝子体を出さないよう注意が肝要である。

光学的虹彩切除術は中心混濁のみで、しかも精神発達遅延児には有効な手術方法である。

手術を両眼同時に行うか、片眼ずつ行うかについての利点、不利点をあげてみる。両眼同時に行うのは全身麻酔が一回ですむ。入院期間の短縮、視性刺激遮断の予防などの点において有利である。しかし手術の結果いかなるでは、両眼の視力を同時に失う危険性がある。小眼球を伴う白内障や、他の全身奇形を伴う場合においては、手術による重篤なぶどう膜炎、瞳孔閉鎖、緑内障併発の危険は高い。これによって残存視力を失う危険もある。

したがって、1眼の手術をまず行って、その結果が満足な場合に、他眼の手術を行うようにする。この際、第2眼が遮眼により視性刺激遮断弱視を起こすことがあるので、健眼遮断を行う。

#### 術後のコンタクトレンズ(C. L.)装用:

術後の無水晶体眼のコンタクトレンズ矯正は、乳幼児期における大きな問題点である。

片眼性白内障では、術後C. L.装用ができない限り弱視は起こる。手術の意義は薄れる。

しかもC. L.装用による不等視像の問題がのこる。人工水晶体の今後の開発研究が大きな課題になる。

両眼の場合においても、乳幼児のC. L.装用は親の協力と経費の面において問題がある。乳幼児のC. L.は親が装着せねばならないし、こどもが眼をこすったりしてC. L.紛失の頻回さは経費的に問題となる。最近のSoft C. L.は装着には便利であるが、消毒のわずらわしさが残る。その他に、学習の時期になると近用眼鏡の問題がでてくる。この点で水晶体眼と無水晶体眼の利点、欠点は明瞭である。したがって、部分的(不完全)白内障の手術に著者は積極的でない理由がある。

乳児の白内障は、したがって手術の適応を慎重の上にも慎重に決定すべきであることを強調したい。

**c) 他の全身異常、ことに精神発達遅延や各種症候群に合併する白内障**

精神発達遅延児においては、白内障の手術は成功しても、その術後の care が難しいことと、C. L. や眼鏡が使えないことで、手術がむしろ傷害を付加することになる場合がある。

完全白内障においては、術後の視生活を改善することは確かにみられるが、C. L. 装用は不可能であるし、眼鏡も同様である。また術後の感染や網膜剥離の危険性も知能正常者に比し遥かに大きい。

精神発達遅延児や多発奇形児では、周辺の透明な不完全白内障を無水晶体眼にすることは明らかに不利である。これらは“syndrome cataract” と称され、先天異常の専門家がでてからその頻度はかなりあることがわかり、またかかる先天異常の生育率が高まるにつれ、増加の傾向にあることを注目すべきである。

数多くある症候群の白内障の中には部分的で、非進行性で、治療の適応とならないものがある。たとえばダウン症候群の白内障などがそうである。しかし一方、Lowe's syndrom, Sjögren's syndrome, Apical malformation syndrome などにおいては、しばしば白内障は著明で、ある程度の視力の望みがある場合は、手術による改善を企図せねばならない。これらの症候群は全身麻酔にも危険があるし、そう何回も手術ができないという全身的な問題もある。また前述した術後の処置や、C. L. 人工レンズ、眼鏡装用などはほとんど不可能であり、手術して非矯正におくよりは、いくらか視力は悪いが調節力の保持されている白内障眼の方が好ましい。この場合、全く治療しないよりは iridectomy を行った方がしばしば利益があると考えられる症例がある。光学的虹彩切除術は、術後の管理、処置が困難であり、かつ吸引術線状摘出術による

合併症の危険が予想される場合の、精神発達遅延児に術後、ある程度視的刺激を増加させ、あるいは視力を改善させ、神経学的、精神科的評価を助ける意味で、中心性混濁例には適応となる。虹彩切除の部位は12時の部位が好ましい。

**先天白内障の薬物療法**

Galactosemia による cataract などを除いては、薬物療法は無効である。

**小 括**

成人の白内障に比し、小児の白内障、ことに先天白内障の視力予後は不良である。また、手術に伴う合併症の頻度も高い。

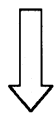
先天白内障は、その原因として遺伝によるもの、環境要因によるもの（風疹ウイルス、薬剤、X線など）、両者の合併によるものなど種々のものがあり、また白内障の型によって、胎生期のいつ頃の障害かある程度推定できる。また、全身異常に伴う“syndrome cataracts”が多い点は、先天異常の研究の上にもきわめて重大な眼疾であることに注目すべきである。先天異常のチーム診療について私見を述べた。先天異常のスクリーニングの上でも、重要な check point となる。

次に、視覚の面で、その視力予後不良の原因は、1) 随伴する他の眼異常（小眼球、眼球振盪など）によるが、2) 視性刺激遮断弱視の存在を考慮せねばならない。

手術の適応、ことに白内障であれば手術という安易な考え方はすてるべきであり、可及的に phakic の状態でいける範囲では、手術をしないでいくべきである。

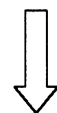
小児にとって無水晶体眼は不利益な点が多いのみならず、長期的にみて成長とともに網膜剥離という晩期合併症が phakic なものより高い点も考慮すべきである。

今後さらに手術の適応、治療方法に関する研究を進めるべきである。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



小児視覚障害の中で、新生児にみられる乳児視覚障害の第 1 位を占める未熟児網膜症の診断ならびに治療基準に関しては、研究者の一人植村が主任研究者となり、特別研究助成金によりその研究結果を報告した。

そこで今回は、第 2 位に位置する先天白内障の診断ならびに治療基準について検討した。