

症例 硝子体出血と網膜剥離を合併した第一次硝子体過形成遺残の1例

矢野 雅彦¹⁾ 三河 洋一¹⁾ 香川 彩¹⁾ 内藤 毅²⁾

1) 小松島赤十字病院 眼科

2) 徳島大学医学部 眼科

要 旨

第一次硝子体過形成遺残 (Persistent hyperplastic primary vitreous: PHPV) は、白色瞳孔・牽引乳頭などを伴う小児の先天異常である。硝子体出血と網膜剥離を発症した PHPV の1例を経験したので報告する。

症例は6歳の女児。右眼の眼位異常を主訴として、1984年6月18日に当科を初診した。水晶体後方から視神経乳頭に伸びる線維血管膜があり、PHPV の中間型と診断された。約1年後に硝子体出血を発症し、硝子体切除術を施行された。さらに、約7年後に網膜剥離を発症し、再手術を施行され網膜は復位した。PHPV による硝子体出血、網膜剥離の治療に硝子体手術は有効であると考えられる。

キーワード：第一次硝子体過形成遺残、硝子体出血、網膜剥離、硝子体手術

はじめに

第一次硝子体過形成遺残 (Persistent hyperplastic primary vitreous: 以下 PHPV) は、白色瞳孔・牽引乳頭・網膜皺壁等を伴う小児の先天異常である¹⁻³⁾。今回われわれは、網膜剥離と硝子体出血を合併した PHPV の一例を経験し、2回の硝子体手術を施行することにより治癒させられたので報告する。

症 例

症 例：6歳、女性。

初 診：1984年6月18日

主 訴：右眼の眼位異常

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：特記すべきことなし。満期産で、正常分娩、酸素投与なし

現病歴：1984年の6月頃から母親が患児の右眼が外斜することに気づき当科を受診した。

初診時眼所見：視力は、右 (0.08)、左 (1.2)。眼圧は指圧で正常。約15度の右眼の外斜視が見られた。右眼には、白色瞳孔・小眼球・小角膜は見られず、前房は正常深度で、虹彩の異常血管・毛様体突起の延長も認められなかった。水晶体は正常大・透明で、水晶体

の後方に血管を含んだ線維性結合織が認められ、視神経乳頭に向かって伸びていた (Fig. 1)。左眼には、異常を認めなかった。以上の所見から右眼は、PHPV の中間型と診断した。

経 過：初診から約1年後の1985年7月20日頃に、右眼の硝子体出血を発症した (Fig. 2)。右眼視力は眼前手動弁、硝子体出血のため眼底は透見不能で、超音波検査で網膜剥離は認められなかったが、網膜電位図は non-recordable であった。出血の自然吸収が見られないため10月11日に右眼の硝子体切除・経毛様体扁平部水晶体摘出・輪状締結術を施行した。術中、網膜剥離は認められず、血管を含んだ線維性結合織は、バイポーラーで凝固切除した。術後、視力は20cm指数弁

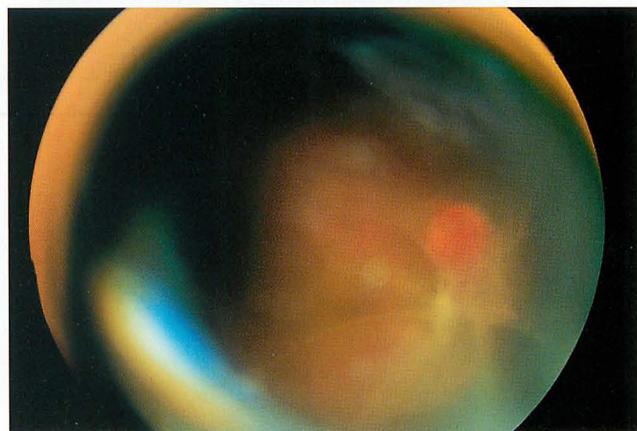


Fig. 1

に改善し、その後近医で経過観察されていた。

初回手術から6年7ヵ月経過した1992年5月に、右眼の網膜剥離を発症した。初回手術で切除された水晶体の一部・硝子体の基底部分が輪状に収縮し、この部分に周辺部網膜が牽引されていた。網膜は全剥離し、増殖性硝子体網膜症のD2の状態であった (Fig. 3)。



Fig. 2



Fig. 3

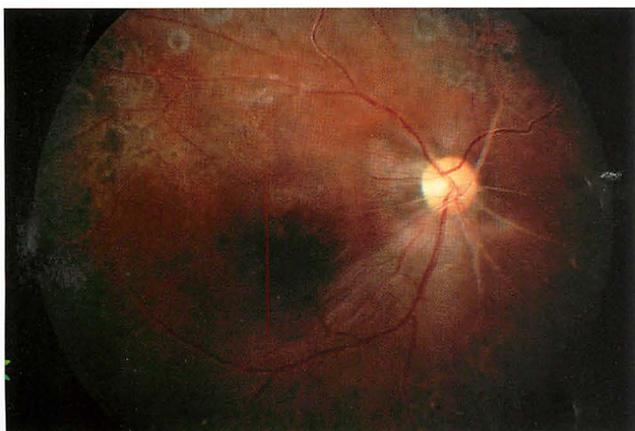


Fig. 4

6月26日に、硝子体切除・C₃F₈ガスタンポナーデ・眼内光凝固術を施行し網膜は復位した (Fig. 4)。術中、明らかな網膜裂孔は認められず、牽引性の網膜剥離と思われた。網膜の復位は得られたものの、右眼の視力は眼前手動弁にとどまった。その後現在まで、再出血・再剥離は認められない。

考 按

小児に白色瞳孔を起こし、網膜芽細胞種と鑑別を要する偽網膜芽細胞種と呼ばれる疾患群が存在することは古くから知られており、PHPV もその一つである。1955年 Reese は、本症の原因が硝子体の発生異常にあると考え PHPV の名称を提唱し、その症状を報告した¹⁾。すなわち、①酸素投与を受けたことの無い満期産児に起こる片眼性の白色瞳孔で、②小眼球・浅前房で、③胎生期の隅角構造を持ち虹彩には大型の血管が見られる。④水晶体は小型で最初透明であるが、後に白内障を伴ってくる。⑤毛様体突起の延長が見られる。⑥水晶体後面には線維血管膜があり、硝子体動脈の遺残を伴う。⑦網膜は正常。⑧閉塞隅角緑内障や硝子体出血を起こしたり、網膜芽細胞種と誤診されて眼球摘出されたりする予後の悪い疾患、とされている (tab. 1)。

一方、牽引乳頭を呈する先天性鎌状剥離・先天性網

tab. 1 Anterior hyperplastic primary vitreous
(Reese, 1955)

1. Unilateral leukocoria in child born at term, no history of perinatal oxygen therapy.
2. Microphthalmos, shallow AC.
3. Embryonic filtration angle, abnormally large iris vessels.
4. Initially, small clear lens, posterior capsular rent with invading fibrovascular tissue and subsequent cataract formation.
5. Elongated ciliary processes.
6. Retrolental fibrovascular membrane with persistent hyaloid artery.
7. Clinically normal retina.
8. Eyes usually lost in childhood as a result of,
 - a) Swollen lens causing angle-closure glaucoma.
 - b) Vitreous hemorrhage.
 - c) Misdiagnosis: retinoblastoma leading to enucleation.

tab. 2 Posterior hyperplastic primary vitreous
(Pruett, 1970)

1. Unilateral in child born at term, no history of perinatal oxygen therapy.
2. Microcornea, normal AC.
3. Embryonic filtration angle.
4. Usually clear lens, normal size.
5. Normal ciliary processes.
6. Vitreous membranes and stalk, containing hyaloid artery remnants.
7. Retinal fold in any meridian, traction, detachment, attenuated retinal vessels.
8. Eyes usually retained but :
 - a) Poor vision.
 - b) Strabismus.
 - c) Misdiagnosis : retinoblastoma, uveitis, RLF, trauma.
 - d) Late-onset, open-angle glaucoma (?)

膜襞等の疾患群が存在する。1970年 Pruettt は、これらが後部型 PHPV であると考え²⁾、Reese のものを前部型 PHPV とし、その中間型も存在することを報告 (tab. 2)、以後この分類は広く使用されてきた。後部型は、白色瞳孔を起こさないこと、前房が正常深度であること、網膜皺壁があること、合併症が生じても眼球が保存される等の点が前部型と異なっている。しかし近年になって、CT、超音波検査の発達に伴い中間型が大部分を占めることが判明し、また朝顔症候群との家系内発生も報告される等、疾患の概念が変化してきている。

小児の眼球は15歳ころまで緩やかに成長するとされている。眼球の発達に伴い前部型 PHPV では、閉塞隅角緑内障・硝子体出血、後部型 PHPV では、網膜剥離等の合併症を起こし失明に至るため、PHPV の成人症例に遭遇することは稀である。PHPV に合併した網膜剥離の報告はまだ少なくその手術適応も明確ではないが⁴⁻⁶⁾、遺残する第一次硝子体、索状物が眼

軸の伸展に追いつかず網膜に対して前後方向の牽引が加わるための牽引性網膜剥離と考えられている。われわれの経験した症例では、初回の手術で硝子体、索状物を切除してあったにもかかわらず網膜剥離が発生した。その原因として毛様体・周辺網膜・硝子体基底部に存在する組織塊による網膜の牽引が疑われ、PHPV の網膜剥離の硝子体手術ではこの部分の十分な切除が必要と考えられた。PHPV は生来から視力不良で、たとえ手術で網膜の復位が得られても良好な視力予後は期待できないが、硝子体手術を行えば、眼球の保存・生来の視力の維持に有効であると思われる。

おわりに

硝子体出血と網膜剥離を合併した PHPV の一症例を経験し、その治療に硝子体手術は有効であった。

文 献

- 1) Reese, A. B.: Persistent hyperplastic primary vitreous, Am. J. Ophthalmol., 40 : 317-331, 1955
- 2) Pruettt, R.C.: Posterior hyperplastic primary vitreous, Am. J. Ophthalmol., 69 : 535-543, 1970
- 3) 植村恭夫：網膜・硝子体の発育期における特殊性, 日眼会誌 90 : 1-24, 1986
- 4) 大島健司, 西村宜倫, 田原和子 他：第一次硝子体過形成遺残の手術経験, 臨眼 33 : 1063-1068, 1979
- 5) 坂内圭子, 川田博文, 八子恵子：PHPV に続発した網膜剥離の手術経験, 眼臨 82 : 2110-2113, 1988
- 6) 淵野由紀, 林 英之, 大島健司：後部型第1次硝子体過形成遺残の晩発性網膜剥離に対する手術の検討, 眼紀 41 : 2213-2217, 1990

A Case of Persistent Hyperplastic Primary Vitreous Associated with Vitreous Hemorrhage and Retinal Detachment

Masahiko YANÓ¹⁾, Youichi MIKAWA¹⁾, Aya KAGAWA¹⁾, Takeshi NAITOU²⁾

1) Division of Ophthalmology, Komatsushima Red Cross Hospital

2) Division of Ophthalmology, Tokushima University School of Medicine

Persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) is a congenital abnormality in a child accompanying leukocoria and dragged disc. We report our experience of PHPV associated with vitreous hemorrhage and retinal detachment.

The patient was a 6-year-old girl. She was examined for the first time in our department on June 18, 1984, with the major complaint of strabismus of the right eye. There was a retrolental fibrovascular tissue extending toward the optic disc and PHPV of the intermediate form was diagnosed. Vitreous hemorrhage occurred about one year later and vitrectomy was performed. Further, retinal detachment occurred 7 years later and the retina was reattached by operation.

It is suggested that vitrectomy is effective in the treatment of vitreous hemorrhage and retinal detachment induced by PHPV.

Key words : Persistent hyperplastic primary vitreous, vitreous hemorrhage, retinal detachment, vitrectomy

Komatsushima Red Cross Hospital Medical Journal 4 : 84-87, 1999
