2010年7月14日（水）　第326回関西眼疾患研究会特別講演

「視神経低形成と正常眼圧緑内障」

新潟大学眼科　阿部春樹先生

視神経低形成、特に偶然発見されるような部分低形成の１つとして、上方視神経部分低形成（superior segmental optic hypoplasia, SSOH）について、多数の症例提示とそこから得られる知見についてお話しいただいた。

はじめに、偽緑内障と呼ばれる疾患群、すなわち視野異常を認める疾患で正常眼圧緑内障（POAG）との鑑別として、後天性の頭蓋内腫瘍による症例、先天性としてSSOHを含む視神経低形成の症例を示された。このうち先天性の視神経低形成は、視力不良や眼振で小児期までに発見されることが多い、いわゆる視神経低形成（重症型）と、視力正常で外来にて偶然に発見されることが多い部分低形成に分類される。

またSSOHを含む先天的視野欠損（optic nerve hypoplasia）と小乳頭（optic disc hypoplasia）は、混同されることがあるが、SSOH症例のうち、DM/DD比が3.0以上となる小乳頭を認めるものは約20%にとどまり、小乳頭であっても視野正常症例も数多く存在するため、明確に分けなければならないとのことであった。

SSOHの所見としては、血管入口部の上方偏移（topless disc）が有名であるが、実際の症例では約30%に認めるのみであった。そのほか、鼻上側NFLDが100%、強膜との境が見えるdouble ring signが66%、同じく鼻上側のrimの菲薄化が40%と、これらの所見が高率に認められた。外来では定期検診を続けるが、長期間の観察によるレトロスペクティブな確定診断しかできないのが現状である。これらの疾患群を積極的に診断する方法が求められている。そこで現在研究中であるMRIによる新しい画像診断についても述べられた。先天性と後天性の神経萎縮の程度の違いを精密に描写し診断につなげる試みで、gadolinium enhanced FIESTA法と、diffusion weighted PROPELLER法について、実際の症例の画像を示していただき、将来の可能性を示された。

SSOH症例では、基本的に進行性はなく、不必要な治療を行うことや不安をあおることは厳に慎まなければならない。実際に先生が発見されたSSOHの症例の全例が、POAGとしての紹介患者であったことは、驚きであった。しかし稀ではあるが緑内障合併の可能性もあり、注意して経過観察することが重要で、先天性を強く疑った症例であっても、1年に1度の定期検診が必要であることを最後に示された。

（文責　中井義典）