

Wagner 症候群に合併した裂孔原性網膜剥離の治療選択

川島 裕子, 水川 憲一, 桐生 純一

川崎医科大学眼科学 〒701-0192 倉敷市松島577

抄録 Wagner 症候群は空虚な硝子体と膜様硝子体混濁, 硝子体索状物, 進行性の網脈絡膜萎縮や中等度近視などを特徴とする疾患であり, 同様の眼所見を有する硝子体網膜変性疾患と異なり全身の異常は伴わない. 一般的に常染色体優性遺伝にて発現する. 若年時より高率に裂孔原性網膜剥離を合併し, しばしば術後予後不良の事がある. 症例は19歳男性で主訴は両眼の飛蚊症であり, 初診の3か月後に鋸状縁離断を伴う裂孔原性網膜剥離を発症した. この症例では家族歴は認められなかった. しかし, 臨床所見より Wagner 症候群と診断し, 強い硝子体牽引を伴った網膜剥離に対し輪状締結術を併施した硝子体手術を施行した. 術中復位後, 術後再発は認められていない. 通常, 後部硝子体剥離や黄斑部網膜剥離を伴わない若年者の裂孔原性網膜剥離では, 硝子体のタンポナーデ効果を利用して強膜内陥術や輪状締結術を施行する. しかし, この症例の様に硝子体皮質が高度に液化し, 硝子体基底部における硝子体牽引が強い場合, 輪状締結術を併施した硝子体手術がより効果的であり, これによって硝子体牽引を軽減し裂孔原性網膜剥離の完全復位および再発防止をすることができた.

(平成24年6月27日受理)

キーワード: Wagner 症候群, 裂孔原性網膜剥離, 輪状締結術, 硝子体手術

緒言

Wagner 症候群は1938年に, Wagner がスイスの1家系において「遺伝性硝子体網膜変性疾患」として報告¹⁾したのが最初であり, 臨床的主要所見として, optically empty vitreous cavity と称される高度の硝子体液化, 膜様硝子体混濁, 硝子体索状変性などが認められる. その他に進行性の網脈絡膜萎縮や若年性白内障, 中等度近視などを認める. 一般に常染色体優性遺伝の形式をとるが, 他の遺伝性硝子体網膜変性疾患²⁾とは異なり全身合併症を伴わない. また, Wagner 症候群では約15%の確率で若年期より裂孔原性網膜剥離を合併³⁾することが知られている.

今回, 上記のような特徴的な眼所見を有し,

全身合併症がないことから Wagner 症候群と診断した症例に裂孔原性網膜剥離を来とし, 治療を行った1例を経験したので報告する.

症例

症例: 19歳男性

主訴: 両眼の飛蚊症

既往歴: アトピー性皮膚炎

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 2008年頃より両眼の飛蚊症を自覚し近医を受診. Wagner 症候群の疑いにて2011年12月7日川崎医科大学附属病院眼科(以下, 当科)を紹介初診となった. 高度の硝子体の液化, 膜様硝子体混濁や硝子体索状変性, 血管周囲の色

別刷請求先

川島裕子

〒701-0192 倉敷市松島577

川崎医科大学眼科学

電話: 086 (462) 1111

ファックス: 086 (463) 0923

Eメール: kmsganka@med.kawasaki-m.ac.jp

色素沈着などが認められ、全身合併症を有しなかったことから Wagner 症候群と診断した。以後は近医での経過観察となったが、2012年1月頃より左眼の霧視と視野欠損が出現したため近医を受診した。網膜剥離を認めたため、3月14日手術目的にて再度当科を紹介受診となった。眼科的所見：視力は右0.2 (1.2 X Sph -2.75D : Cyl-4.00D Ax5°), 左0.15 (0.8 X Sph -5.50D : Cyl-4.00D Ax5°), 眼圧は右18.0 mmHg, 左18.3 mmHg であった。前眼部および水晶体には異常を認めなかった。眼底検査にて両眼に血管周囲の色素沈着、膜様硝子体混濁、硝子体の索状変性および硝子体基底面における強い硝子体牽引が認められ、左眼には耳側の鋸状縁断裂による網膜剥離が認められた (図1)。

Wagner 症候群における裂孔原性網膜剥離の診断にて、翌3月15日に25ゲージ硝子体手術 + 20%六フッ化硫黄ガス (sulfur hexafluoride : SF₆) タンポナーデ + 輪状締結術を施行 (図2)、術後は腹臥位にて加療した。若年者であった為、水晶体を温存した。現在、術後3か月にて、視力は右矯正 (1.2), 左矯正 (0.8), 網膜剥離の再発はなくガス白内障などの合併症なども認められず経過良好である。

考 察

裂孔原性網膜剥離に対する治療は観血的手術⁴⁻⁵⁾が基本であり、経強膜的に網膜を復位させる強膜内陥術や輪状締結術と、経硝子体的な硝子体切除術に大別される。経強膜法の強膜内陥術は、強膜上にシリコンスポンジを縫着し強膜を内陥させることによって間接的に網膜裂孔にかかる硝子体の牽引を解除するもので、より強力で恒久的な内陥効果を求める場合には輪状締結術の適応となる。一方、経硝子体法は眼内に器具を挿入し硝子体を切除することによって直接硝子体の牽引を除去するものである。従来、後部硝子体剥離を伴わない萎縮円孔や鋸状縁断裂による若年者の裂孔原性網膜剥離は経強膜法の良い適応とされている。しかし今回我々は、Wagner 症候群の若年症例に合併した鋸状縁断

裂による裂孔原性網膜剥離に対し、輪状締結術を併施した硝子体手術を選択した⁶⁾。

その理由として、まず第1に Wagner 症候群では高率に硝子体混濁を合併しており、その混濁を除去するためには硝子体を切除する必要があること、第2に Wagner 症候群のような硝子体網膜変性疾患では、硝子体と網膜との癒着が非常に強く、硝子体による強い牽引によって新裂孔の形成や再剥離のリスクが高いと言われていたため⁷⁾、硝子体切除術だけでなく初回手術から輪状締結術を併施した方が良いと判断したためである。

また、一般的に50歳以上の症例における硝子体切除術では、術後の核白内障の進行が避けられないため、ほぼ全例で水晶体超音波乳化吸引術 + 眼内レンズ挿入術を併施する。本症例のような若年者の場合、近見障害を惹起し術後の視機能が劣化するため、有水晶体眼の状態での硝子体手術を行った。しかし水晶体を温存した状態では周辺部における十分な硝子体の郭清は困難で、結果、残存した硝子体の牽引により再剥離を来す可能性が高くなることが考えられた。その点からも輪状締結術を併施することによって可及的に硝子体の牽引を解除することで完全な網膜復位を得ることができたと考えている。

今回、Wagner 症候群の若年症例に合併した裂孔原性網膜剥離に対し手術を施行した1例を報告した。若年の硝子体網膜変性疾患であったことから、硝子体切除術だけでなく輪状締結術を併施し初回手術で網膜復位を得ることができた。今後、僚眼にも同様の硝子体変化が認められるため、慎重かつ長期的な経過観察が必要であると考えられた。

引用文献

- 1) Wagner H : Ein bisher unbekanntes Erbleiden des Auges (Degeneratio hyaloideo-retinalis hereditaria), beobachtet im Kanton Zürich. Klin Monatsbl Augenheilkd 100 : 840-857, 1938
- 2) Graemiger RA, Niemeyer G, Schneeberger SA, Messmer EP : Wagner vitreoretinal degeneration. Follow-up of the original pedigree. Ophthalmology 102 : 1830-1839, 1995

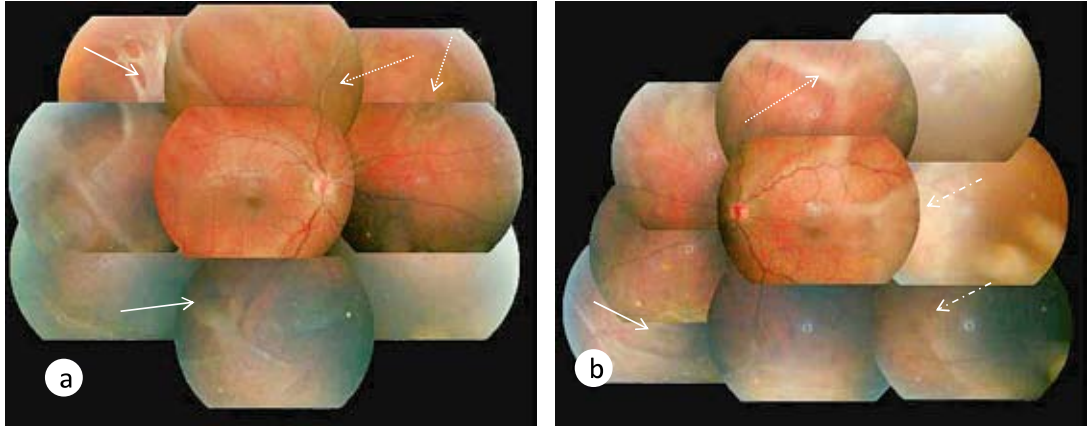


図1 術前写真

- a. 術前右眼の眼底所見. 周辺部網膜に索状硝子体変性及び膜様硝子体混濁 (実線矢印) を認める. 周辺部に網脈絡膜変性及び血管周囲の色素沈着 (点線矢印) を認める. 矯正視力 (1.2)
- b. 術前左眼の眼底所見. 右眼と同様に周辺部網膜に索状硝子体変性 (実線矢印) と耳側周辺部に網膜剥離 (破線矢印) を認める. 矯正視力 (0.8)

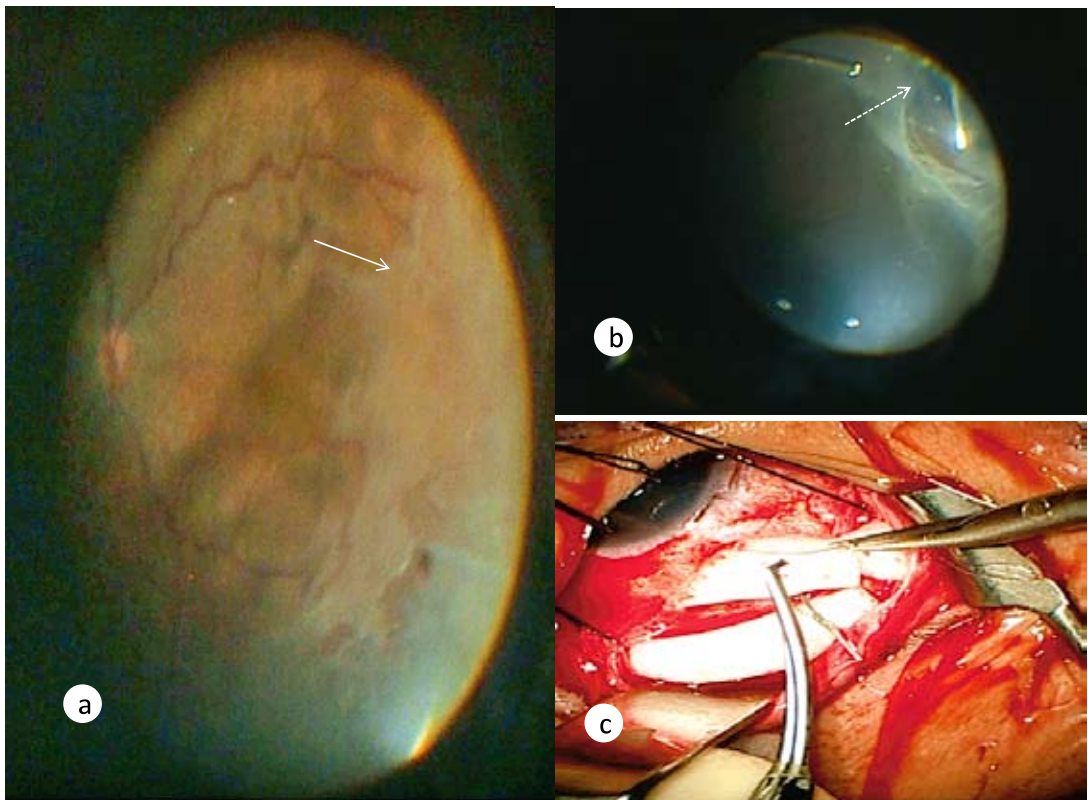


図2 術中写真

- a. 術中, 硝子体皮質は高度に液化し, 膜様硝子体混濁 (実線矢印) を認める.
- b. 鋸状縁断裂 (点線矢印) 付近の前部硝子体を切除し郭清. 十分な硝子体切除により網膜剥離の復位を図る.
- c. シリコンスポンジを縫着し輪状縮結術を行う.

- 3) Zech JC, Morlé L, Vincent P, *et al.* : Wagner vitreoretinal degeneration with genetic linkage refinement on chromosome 5q13-q14. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 237 : 387-393, 1999
- 4) Sodhi A, Leung LS, Do DV, Gower EW, Schein OD, Handa JT : Recent trends in the management of rhegmatogenous retinal detachment. *Surv Ophthalmol* 53 : 50-67, 2008
- 5) 桐生純一 : 裂孔原性網膜剥離の治療 . 日本眼科学会雑誌 116 : 61-69, 2012
- 6) Abeysiri P, Bunce C, da Cruz L : Outcomes of surgery for retinal detachment in patients with Stickler syndrome: A comparison of two sequential 20-year cohorts. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 245 : 1633-1638, 2007
- 7) Billington BM, Leaver PK, McLeod D : Management of retinal detachment in the Wagner-Stickler syndrome. *Trans Ophthalmol Soc U K* 104 : 875-879, 1985

Choice of surgical treatment for rhegmatogenous retinal detachment complicated with Wagner syndrome.

Hiroko KAWASHIMA, Kenichi MIZUKAWA, Junichi KIRYU

Department of Ophthalmology, Kawasaki Medical School, 577 Matsushima, Kurashiki, 701-0192, Japan

ABSTRACT Features of Wagner syndrome include vitreous pathology characterized by an empty vitreous cavity, membranous vitreous opacity and strands, progressive chorioretinal atrophy and mild myopia. This syndrome has no systemic disorders, whereas other vitreoretinal degenerations have oculo-systemic disorders. Wagner syndrome generally has autosomal dominant inheritance. The complication of this syndrome that most frequently occurs is rhegmatogenous retinal detachment in childhood, which often has a poor prognosis after surgery. A 19-year-old man with myodesopsia in both eyes developed rhegmatogenous retinal detachment with oral dialysis of his left eye three months after his first visit. He had no family history of this syndrome. However, based on clinical findings, we made a diagnosis of Wagner syndrome and performed vitrectomy with scleral buckling on the patient's rhegmatogenous retinal detachment with strong vitreal traction. No recurrence of rhegmatogenous retinal detachment was observed after complete reattachment during surgery. We usually employ scleral buckling or encircling for young people whose rhegmatogenous retinal detachment has no posterior vitreous detachment or macular detachment, for the purpose of creating a vitreal tamponade. However, we could effectively reduce the vitreal traction by employing vitrectomy with encircling to prevent the recurrence of retinal detachment for this case with mostly empty vitreous cavity and strong vitreal traction at the vitreous base.

(Accepted on June 27, 2014)

Key words : Wagner syndrome, Rhegmatogenous retinal detachment, Encircling, Vitrectomy

Corresponding author
Hiroko Kawashima
Department of Ophthalmology, Kawasaki Medical School,
577 Matsushima, Kurashiki, 701-0192, Japan

Phone : 81 86 462 1111
Fax : 81 86 463 0923
E-mail : kmsganka@med.kawasaki-m.ac.jp