

### 332. Axenfeld-Rieger 症候群の 後部胎生環

樋端透史 江口 洋  
徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部  
眼科学分野

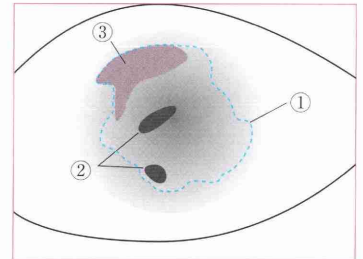
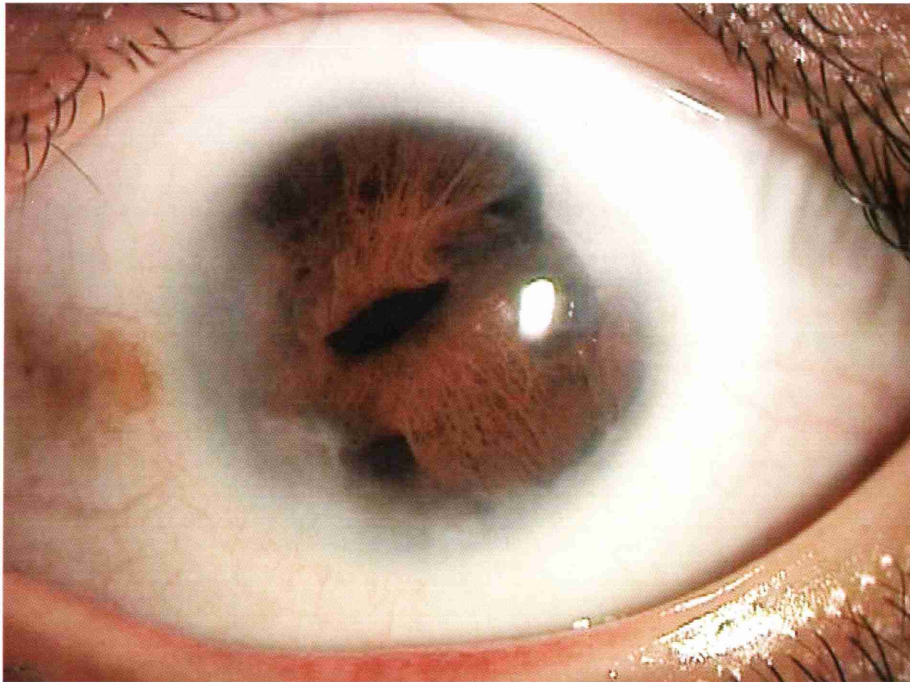


図2 図1のシェーマ  
①：後部胎生環 (posterior embryotoxon).  
②：多瞳孔.  
③：虹彩実質の低形成.

図1 Axenfeld-Rieger 症候群の前眼部所見 (30歳, 女性)

他科からステロイド副作用精査目的で紹介された。幼少期に「眼の手術を受けたことがないか」と眼科で聞かれたことがあるとのことであった。後部胎生環 (白色部), 虹彩萎縮, 瞳孔偏位, 多瞳孔がある。

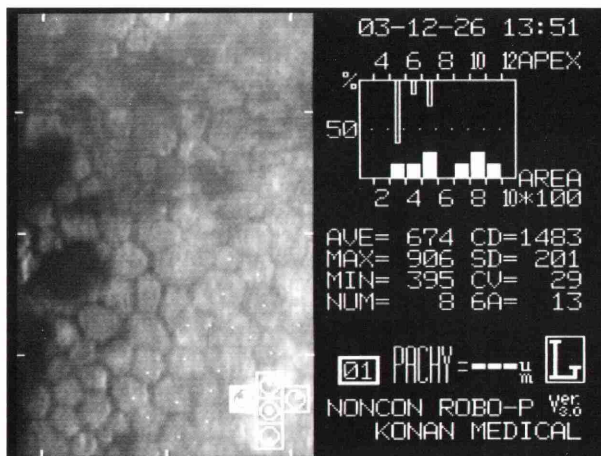


図3 角膜内皮細胞  
細胞の形態異常や密度の低下がある。

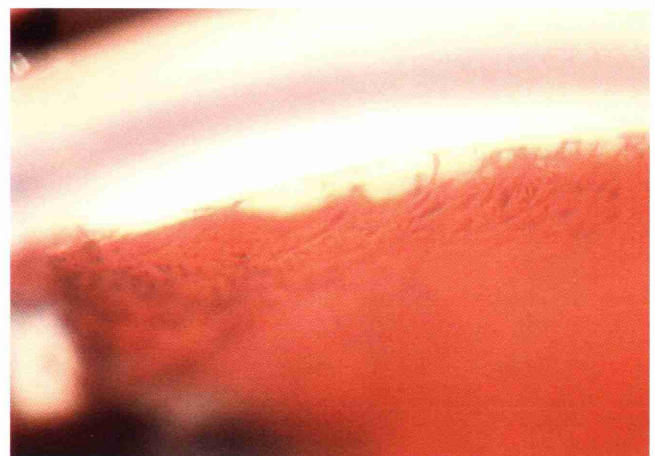


図4 隅角鏡像  
Schwalbe 線に周辺虹彩組織が付着している。

Axenfeld-Rieger 症候群は、虹彩実質の形成時期における神経堤由来細胞の分化不全が原因で、隅角部の角膜-虹彩索状物形成によって多様な虹彩の変化を起す疾患と考えられている。Axenfeld が、1920 年に輪部近傍の角膜後面に白色の線とそこへ虹彩から伸びる索状物をもつ症例を報告し<sup>1)</sup>、その後 Rieger が、同様の前眼部所見に加えてさまざまな虹彩の所見を呈する症例を報告した<sup>2)</sup>が、そのなかには歯牙や顔面骨の異常を伴うものがあつたとされる<sup>3,4)</sup>。通常、両眼性で常染色体優性遺伝の形式をとり、生下時より眼異常が認められることが多い。

Axenfeld-Rieger 症候群は、臨床的に① Axenfeld 奇形、② Rieger 奇形、③ Rieger 症候群の3つに分類されている。① Axenfeld 奇形は後部胎生環 (posterior embryotoxon) と虹彩実質にわずかな低形成がみられるものをいい、② Rieger 奇形は、Axenfeld 奇形に虹彩実質の菲薄化、瞳孔偏位、周辺部虹彩前癒着、偽多瞳孔など、多彩な虹彩変化を伴うものをいう (図 1)。③ Rieger 症候群は、Rieger 奇形に歯、顔、他の全身異常を伴うものをいう。上顎低形成、歯牙低形成、小歯症、両眼隔離症、臍部皮膚の余剰、精神発達遅滞などの全身異常が認められる。歯牙低形成に関しては、すでに歯科で治療をされて総義歯になっていることもある。

Axenfeld-Rieger 症候群では約 50% の症例で緑内障を合併し、多くは 10 歳代に診断される。眼圧上昇の機序の詳細は不明であるが、虹彩実質の低形成や萎縮がある症例では比較的高率に緑内障を発症し、一方で虹彩に変化のない症例では発症していないことが多く、虹彩低形成の有無が緑内障発症の危険の指標とされている<sup>5)</sup>。緑内障に対してはまずは点眼治療が、管理がむずかしい場合は手術治療が選択される。術式は、隅角異常癒着の少ない部位での線維柱帯切開術や線維柱帯切除術が施行されるが、長期成績は必ずしも良好とはいえない。角膜内皮の形態異常を伴う (図 3) こともあり、緑内障とあわせて幼少期からの長期的な観察が必要である。

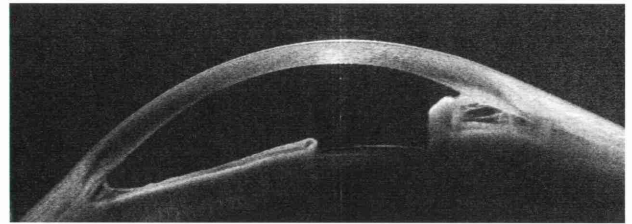


図 5 前眼部 OCT 像  
癒着した虹彩の内部 (角膜側) に層構造を認める。

Posterior embryotoxon は、角膜輪部に沿って認められる白色の線である (図 1)。肥厚し前方に突出した Schwalbe 線に周辺虹彩組織が付着した部位が、角膜周囲で後部胎生環として観察される。Axenfeld-Rieger 症候群に特徴的な所見と考えられがちであるが、正常人の 15% にみられるとの報告<sup>6)</sup>がある。また、一般眼科診療所で 6.8% の患者にみられ、細隙灯顕微鏡で発見できないが隅角鏡 (図 4) で発見できる場合があるといわれている<sup>7)</sup>。したがって、若年者も可能なかぎり隅角鏡検査を実施するのが望ましいが、非接触型の前眼部 OCT (光干渉断層計) (図 5) も有用である。

## 文 献

- 1) Axenfeld TH : Embryotoxon corneae posterius. *Ber Deutsch Ophthalmol Ges* 42 : 301-302, 1920
- 2) Rieger H : Fallen von verlagerung und schitzform der pupille mit hypoplasie des irsvorderblattes an beiden augen einer 10 und 25 jahringen patientin. *Z Augenheilk* 84 : 98-99, 1934
- 3) Mathis H : Zahnunterzahl und Missbildungen der Iris. *Z Stomatol* 34 : 895-909, 1936
- 4) Rieger H : Erhfragen in der Augenheilkunde. *Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthal* 143 : 277-299, 1941
- 5) Ozeki H, Shirai S, Ikeda K et al : Anomalies associated with Axenfeld-Rieger syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 237 : 730-734, 1999
- 6) Malik SR, Sing, G, Gupta AK : Posterior embryotoxon. *All India Ophthal Soc* 17 : 115-116, 1969
- 7) Rennie CA, Chowdhury S, Khan J et al : The prevalence and associated features of posterior embryotoxon in the general ophthalmic clinic. *Eye* 19 : 396-399, 2005





**広範囲抗菌点眼剤**  
**ガチフロ®点眼液 0.3%**  
GATIFLO® OPHTHALMIC SOLUTION 0.3%  
ガチフロキサシン点眼液  
注) 注意—医師等の処方せんにより使用すること

処方せん医薬品<sup>※</sup>  
略号: GFLX  
薬価基準収載

※効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。

資料請求先: 千寿製薬(株)カスタマーサポート室

製造販売元 千寿製薬株式会社 販売 武田薬品工業株式会社 提携 杏林製薬株式会社  
大阪市中央区平野町二丁目5番8号 大阪市中央区道修町四丁目1番1号 東京都千代田区神田駿河台2丁目5番地

02127 2011年10月作成