

# 同一家系に現われた瞼裂狭小と虹彩異色

金沢大学医学部放射線医学教室(主任平松教授)

専攻生 清水貞子

(昭和31年2月20日受附)

## A Pedigree of Heterochromia Iridis and Blepharochimosis

Sadako Shimizu

From the Radiological Department of the Medical  
Faculty in Kanazawa University

(Director : Prof. H. Hiramatsu. M. D.)

### 緒 言

先天性瞼裂狭小は、本邦では、臨床的に遭遇する頻度の多い割にその報告例は少ないようである。

先天性虹彩異色については、西洋では、Lawrence (1853), Hutchinson (1867), 本邦では、宮内(1901)の報告に始まり、比較的多くの報告

がなされている。

私は、最近、同一家系において先天性瞼裂狭小と先天性虹彩異色の両症、又はそのいずれか一方の認められる患者が現われたのを経験したのでここに追加報告する。

### 症 例

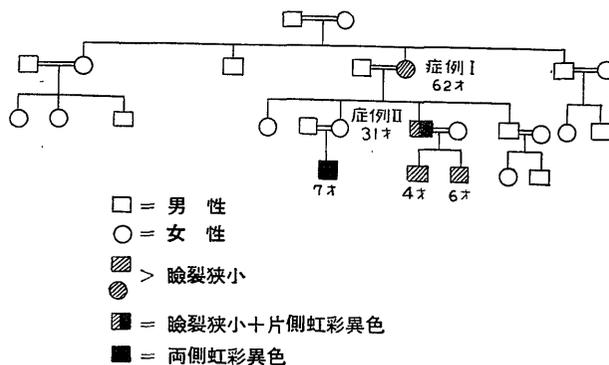
家族歴(第1図参照)

症例 I (62歳, 女) を中心として述べれば、父母は非血族結婚でいずれも眼疾はなかつたが、母系の祖父と母には若年より白髪が多く認められた由、同胞は患者を加えて4人(男2, 女2)で、患者を除けばいざ

れも眼に異常なく、特に白髪も多く認められなかつたとのことである。

患者も非血族結婚で、4子(男2, 女2)を有し、その次男(症例 II)に先天性瞼裂狭小と先天性片側虹彩異色とを認め、その上若年より白髪が多く見られ

第 1 図



た。而して、他の3子は健常であるという。

次男も非血族結婚でこれに2子(男2)があり、そのいづれにも先天性脣裂狭小が認められた。

健常に見える長女も非血族結婚を行い、1子(男)を有し、これが先天性嚥嚥を伴う両側性虹彩異色の患者であるとのことであつた

#### 症例 I

62歳の女、初診は昭和30年10月18日で、トラコーマ治療の目的で輪島病院を訪れた。

診断： 両眼先天性脣裂狭小  
癒痕性トラコーマ

現症： 全身所見として体格は小さく皮下脂肪は発

達せず、頭髮の全部、睫毛、眉毛の大部分は白色である。又顔は細面で鼻梁は高い。聴力その他全身に異常は認められない。眼所見としては、視力、

右眼： 1.0 (眼鏡不応)

左眼： 1.0 (眼鏡不応)

眼位正常、眼球運動に異常なく、両眼脣結膜に軽度のトラコーマ性癒痕を認める。脣裂(両眼共に水平径22mm、高径7.0mm)は狭小で内眼角間距離(50mm)は広い(第2図参照)。角膜、虹彩、中間透光体及び眼底に変化を認めない。又、視野、色覚、光神共に正常である。

第 2 図

症 例	両内眼角間距離 (mm)	脣裂水平径 (mm)	脣裂高径 (mm)
I	50.	22.	7.0
II	45.	25.	8.0
標 準 ♀	34.40	27.40	8.44
(福島氏 による) ♂	35.85	27.91	8.80

#### 症例 II

31歳の男(症例Iの次男)、初診は症例Iに同じく、これもトラコーマ治療のために輪島病院を訪れたのである。

診断： 両眼先天性脣裂狭小  
左眼先天性虹彩異色  
両眼癒痕性トラコーマ  
両眼近視

現症： 全身所見としては、体格小で癱幹、四肢の皮下脂肪は発達悪く、又年齢に比し白髪が多く認められ、容貌は症例Iによく似て鼻梁高く、聴力その他全身に異常は見られない。眼所見としては、

右視力=0.3 (1.2×-1.5D)

左視力=0.3 (1.2×-1.5D)

脣裂は狭小(両側共に水平径25mm、高径8.0mm)

で、内眼角間距離(45mm)は広い(第2図参照)。眼位は正常で、眼球運動は異常なく、視野、色覚、光神共に変化を認めない。又、両眼脣結膜に軽度のトラコーマ性癒痕が見られる他、角膜に異常は認められない。而して、右眼虹彩は通常日本人に見られる褐色であるが、左眼虹彩は一見帯緑灰白色を呈し、精査すると、瞳孔色素縁は右眼のそれと同様の色彩であるが、他の部分は虹彩の紋理に沿って恰も白い絹糸を張つたような外観を呈し、紋理の間から極めて小さい点状の褐色の部分が見られる。瞳孔は左右同大、正円で径4.0mm、対光反応は左眼の方が右眼より少し鋭敏であり、且つ左眼に差明を訴えた。虹彩捲縮輪の位置及び色素縁の幅は正常で、いずれも同心性に瞳孔をとりかこみ、又虹彩紋理は明らかである。なお中間透光体及び眼底には変化は認められなかつた。

#### 考 按

先天性脣裂狭小は、著明な優性遺伝を示すもので、3~5世代に亘つて現われた報告もあり、私の場合も3世代に及んで発現している。河本は、本症と同時に鼻梁が低くて内眼角間距

離の広いことが多いと述べ、吉田は、小眼球症には必発的に本症が伴われるといい、又 Blaskovics は、内眼角贅皮が屢々本症に合併することを、更に、Berke は、本症を伴う眼脣下垂は

先天性眼瞼下垂症の約30%に見られることを報告したが、本例では、鼻梁は高く、又以上のような合併症も認められなかつた。唯内眼角間距離は広がつた。而して、症例Ⅰの両側性虹彩異色の認められるという孫については、これを直接観察することが出来なかつたので、その瞼裂の状態は不明である。

先天性虹彩異色の頻度については、甲野は0.096%、岡本は0.32%、湖崎は0.47%、林は523名中20例であつたと報告した。

一般に、虹彩は、同一個人では左右略々同じ色彩であるのが常であるが、ときには一眼が常人の如く褐色又は黒褐色であるが、他眼の虹彩全部又はその一部がこれと全く異なる色彩を呈する場合がある。又その出現も一眼に限られずに両眼において全く異なる色彩の相隣ることがある。これを虹彩異色という。

日本人虹彩の異常色として挙げられるものには、碧色、帯碧灰白色、灰白色、白色、灰黄色、緑黄色、帯緑色、緑褐色、青色、帯緑灰白色、帯黄暗緑色等があり、その中では、帯緑灰白色が最も多いとされている。本例では帯緑灰白色であつた。

須沢は、虹彩異色を分類して

- I) 全体的に左右虹彩色調を異にするもの
  - 1) 一眼虹彩尋常色調、他眼虹彩全体濃色異色 (a)
  - 2) 一眼尋常色調、他眼全体淡色異色 (b)
- II) 同一眼において部分的に虹彩色調を異にするもの
  - 1) 一側性の場合において
    - イ) 一眼尋常、他眼濃色一部異色 (c)
    - ロ) 一眼尋常、他眼淡色一部異色 (d)
  - 2) 両側性の場合において
    - イ) 非対称性濃色異色混入 (e)
    - ロ) 非対称性淡色異色混入 (f)
    - ハ) 対称性濃色異色混入 (g)
    - ニ) 対称性淡色異色混入 (h)
- III) 左右色彩を異にし、更に、部分的に異色混入するもの (i)

とし従来の報告例をこの分類により区別すると、bとhが最も多く、d、fこれに次ぎ、e、gは零である。なお、同一眼において部分的に異色を呈するもの(iを除く)即ち、c、d、e、f、g、h等は虹彩異色に加えられてはいるが多少異つたものと考えられると述べ、中村、河本の説も同様である。

本例は、bに属するものである。

Hutchinson等は、本症に白内障、毛様体炎の伴う場合もあることを注意した。又、今井は時として色素の少ない方の眼に潜行性虹彩毛様体炎、白内障の合併するもの(Heterochromia mit Cyclitis und Katarakt)があり、なお虹彩の着色が他眼に比してより淡い側に、ホルネル氏症候群の形で交感神経麻痺又は不全麻痺の存在する(Sympathicusheterochromie)ものを証明することもあると述べた。

Mayon (1910)、Bistis (1912、1913)等も本症が交感神経機能異常と関係あることを示した。

先天性で全く合併症のないものをHeterochromia simplexといい、これに反し上述の如く毛様体炎、白内障を合併し色彩の淡い方が患眼であるHeterochromia mit Cyclitis und Katarakt並びにSympathicusheterochromieと色彩の濃い方が患眼である(色素含有量異常に顆多なる)もの等を一括してHeterochromia complicataという。本邦では、前者が多く見られ、西洋では、後者が多いといわれている。本症には随伴症として先天性聾啞又は先天性難聴がときに見られるとされているが、本邦では、長崎、鎌田、その他数氏の報告があり、西洋では、Abersdorf (1904)の聾猫、Lauber (1906)の聾犬等の報告がある。河本は、両眼性又は両眼性の傾向ある虹彩異色は必発的に先天性聾啞又は難聴を合併することを注意したが、私の場合においても片側性である症例Ⅰには聴力異常がなく、両側性である症例Ⅱの甥に先天性聾啞が認められた。虹彩異色の成因に関しては従来種々の説が唱えられているが要するに

- 1) 先天性奇形説 (不全白兒)
- 2) 炎症説 (胎生時毛様体炎又は生後毛様体炎)
- 3) 交感神経機能異常に因するという説の3種に歸する。

甲野, 湖崎, 都築, 山本は, 本症を, 全く先天性奇形と認むべき例として報告し, 私の場合においても統一的に本症を招来するような疾患を認めず, 又交感神経の機能異常殊に麻痺症状も証明出来ず, 又, 同一家系に2例も発現を見たこと等により, 明らかに遺伝による先天性奇形で *Heterochromia simplex* に属するものと考えられる。

遺伝性に現われた本症には, 甲野, 湖崎, 趙, 都築, 河本, 前田, 熊本, 岡本, 清水等の報告がある。

しかし, その遺伝形式については今日なお明らかにされていない。Streiff (1919, 1932), Lulz (1968, 1921), Kranz (1925) 等は, *Heterochromia simplex* に *mosaikvererbung* 説を唱えたが, 庄司は, 定形的のモザイクではなくて恐らくは多因子性の原因によるもので, 不規則な

優性遺伝をするものらしいと述べ, 青柳は, このような遺伝形式をとつた症例を報告した。

本家系における虹彩異色の遺伝形式は, 本症例のみによつてはこれを決定することは出来ないが, 本症の成因に先天性奇形説 (不全白兒) をとるとすれば, 症例 I 及びその母並びに症例 II が若年より白髪が異常に多かつたことと, 症例 I の長女の子供に本症が出現したこと等により, その遺伝形質は母系より伝えられたものと推察することが出来る。

吉田は, 眼に先天性変化のある時は他にも異常形を伴う場合の多いことを統計を以て示すと共に, Scharrer (1936) の説に従えば眼は発生学的に間脳の突起と考えられるから, 眼に働く変化は, 又, 同時に他にも影響を及ぼすであろうし, 殊に間脳發育中枢の障害があれば身体の發育が抑制されて矮軀が来されるであろうと述べた。本例においても瞼裂狭小と虹彩異色とはその発生機序になんらかの關係を持つものと推察され, 又, 症例 I, II 共に体格の小さかつたことも, 上述の如く間脳障害によるものではないかと考えられる。

## 結 論

同一家系に, 先天性の, 瞼裂狭小と虹彩異色との両症又はそのいずれか一方の認められた症例を経験した。而して, 本家系では河本の説の如く, 虹彩異色の片側性のものには聴力異常を伴わずして, 両側性のものに先天性聾啞が随伴されていた。

又, 症例 I, II 共に体格が小であつたことは間脳發育中枢の障害によるものではないかと考えられる。

なお, 本例の虹彩異色は, *Heterochromia simplex* に属し, その成因は先天性奇形と推察される。

而して, 本例の瞼裂狭小には優性遺伝が認められたが, 虹彩異色の遺伝形式は不明であつた。

稿を終るに当り, 平松教授・倉知教授並びに宮村講師の御校閲に対し厚く御礼を申し上げます。

## 主 要 文 献

1) 荒木: 兔唇を伴える完全白兒の眼科的觀察, 眼臨, 47, 282, 昭28.      2) 青柳: 虹彩異彩症の一家系に就いて, 臨眼, 8, 915, 昭29.

3) 市川: 先天性家族性瞼裂狭小症に就いて, 日眼, 18, 906, 大3.      4) 今井: 大日本眼科全書, XV/I, 89, 昭11, 金原商店, 東京.

- 5) 岡本 : 虹彩異彩症の数例, 中眼, 13, 604, 大10.      6) 川上 : 大日本眼科全書, Ⅲ/I, 284, 昭11, 金原商店, 東京.      7) 鎌田 : 先天性虹彩異彩症(所謂金銀眼) 2例, 眼臨, 47, 754, 昭28.      8) 国友 : 遺伝する眼病, 遺伝, 7, 18, 昭28.      9) 甲野 : 虹彩異彩症に就き, 日眼, 22, 604, 大7.      10) 湖崎 : 虹彩異彩症に就て, 眼臨, 17, 240, 大11.      11) 河本 : 遺伝性先天性險裂縮小症の手術につき, 日眼, 24, 937, 大9.      12) 河本 : 異色眼の健康角膜に塩化金の塗布を試み好成績を得し1例, 眼臨, 22, 319, 昭2.      13) 庄司 : 虹彩異色白内障, 綜眼, 39, 506, 昭19.      14) 須沢 : 虹彩異色症の2例, 眼臨, 40, 87, 昭21.      15) 田村 : 眼に限局せる白兒眼の1例. 眼臨, 46, 284, 昭27.      16) 高橋 : 完全白兒の眼所見, 眼臨, 47, 513, 昭28.      17) 趙 : 虹彩異彩症に就て, 眼臨, 18, 478, 大12.      18) 張 : 遺伝性家族性險裂縮小症, 中眼, 18, 255, 286, 大15.      19) 都築 : 先天性遺伝性虹彩異彩症の1例, 眼臨, 19, 44, 大12.      20) 富沢 : 白兒症, 眼臨, 46, 553, 昭27.      21) 登坂・三国 : 險裂縮小, 内眼角贅皮を伴う眼險下垂手術, 手術, 7, 767, 昭28.      22) 長崎 : 嚙啞者に見たる虹彩異色症(所謂金銀眼), 眼臨, 47, 746, 昭28.      23) 中倉 : 限局性白兒症の一家系殊に迷路障碍との関係, 眼臨, 47, 581, 昭28.      24) 林 : 虹彩異彩症20例, 眼臨, 24, 96, 昭4.      25) 前田 : 虹彩異彩症の3例, 実眼, 10, 701, 昭2.      26) 宮内 : 虹彩色彩不同症の供覽, 日眼, 5, 571, 明34.      27) 茂木 : 先天性異常に対する眼科学者の態度, 遺伝学雑誌, 19, 235, 昭18.      28) 吉田 : 先天性眼疾患の随伴異状, 民族衛生, 18, 62, 昭26. 19, 81, 87, 昭28.