

# 先天性角膜混濁

## 1. 概要

片眼または両眼の先天性角膜混濁により、視力障害、視機能発達異常をきたす疾患。

## 2. 疫学

6000 名

## 3. 原因

原因は単一ではなく、先天性角膜内皮ジストロフィなどの遺伝性角膜疾患、Peters 異常や強膜化角膜などの発生異常、輪部デルモイド、先天緑内障、無虹彩症、先天性代謝異常症に合併するものなど様々な疾患が含まれている。各々の頻度については大規模な疫学的データがなく不明である。

## 4. 症状

角膜混濁によって片眼または両眼の視力障害、視機能発達異常をきたす。視力障害には角膜混濁そのものによる要因と視性刺激遮断による弱視形成の要因が重なっており、早期の角膜移植と視機能訓練が必要である。

## 5. 合併症

白内障や緑内障など内眼部の異常を合併することがある。角膜移植を行った場合にも白内障、緑内障、移植片拒絶反応などが合併症として生じやすい。

## 6. 治療法

角膜移植による角膜の透明化を図り、弱視訓練などの治療が行われる。ただし、小児の角膜移植は技術的に難しく、本邦での施行症例数はあまり多くないのが現状である。

## 7. 研究班

先天性角膜混濁の実態把握と診断法確立のための研究