

## 脈絡膜剥離を伴う多発性後極部網膜色素上皮症

上村 昭典, 田畑 賀章, 速見佳代子

鹿児島大学医学部眼科学教室

### 要 約

非裂孔原性網膜剥離を呈し、複数個の局所性の網膜下への蛍光漏出所見から多発性後極部網膜色素上皮症と診断した2例に脈絡膜剥離がみられた。蛍光漏出部位への複数回にわたる光凝固によって、網膜剥離と脈絡膜剥離は消失した。脈絡膜剥離の存在と、網膜光凝固療法への抵抗性から、この病変の主座は網膜色素上皮層のみでなく、脈絡膜全層にわたることが推測され、多発性後極部網膜

色素上皮症と特発性 uveal effusion の両者の中間に位置する病態と思われた。(日眼会誌 100:710-715, 1996)

キーワード：非裂孔原性網膜剥離, 多発性後極部網膜色素上皮症, 脈絡膜剥離, Uveal effusion, 蛍光眼底造影

## Multifocal Posterior Pigment Epitheliopathy Accompanied by Choroidal Detachment

Akinori Uemura, Yoshiaki Tabata and Kayoko Hayami

Department of Ophthalmology, Kagoshima University Faculty of Medicine

### Abstract

We describe two cases of multifocal posterior exudative lesions accompanied by non-rhegmatogenous retinal detachment and massive choroidal detachment. The fluorescein angiogram in both cases showed multiple hyperfluorescent areas in the posterior pole, which resolved following repeated dye-laser photocoagulation. The reported cases are compatible with the clinical features of either multifocal posterior pigment epitheliopathy or uveal effusion, or both. The presence of choroidal detachments and resistance against photocoagulation therapy suggest that the initial lesions occurred in

the choroid as well as in the retinal pigment epithelium. We conclude that the two clinical nosologic diseases represent the variable clinical expression of a single disorder. (J Jpn Ophthalmol Soc 100:710-715, 1996)

Key words: Non-rhegmatogenous retinal detachment, Multifocal posterior pigment epitheliopathy, Choroidal detachment, Uveal effusion, Fluorescein angiogram

## I 緒 言

非裂孔原性網膜剥離を来す病態として、多発性後極部網膜色素上皮症(multifocal posterior pigment epitheliopathy: 以下, MPPE)<sup>1)</sup>と、特発性 uveal effusion(以下, uveal effusion)<sup>2)3)</sup>はよく知られた疾患概念である。この二つの疾患が、一つの疾患の臨床表現型のばらつきを示すのか、それとも互いに別の疾患であるかについては、以前から論議的になっている<sup>4)~9)</sup>。典型例では、全く異なる臨床像を呈するこれらの疾患も、一方ではいくつかの類似性がある。これらを鑑別診断する上で、脈絡膜剥離

の合併は uveal effusion を示唆する非常に有用な所見であるといわれている。著者らは、局所性の網膜下への蛍光漏出所見と傍眼所見から MPPE と診断した非裂孔原性網膜剥離の2例において、脈絡膜剥離の合併をみた。この2例の臨床経過を呈示するとともに、その臨床所見の解釈を通して、両疾患の類似性について考察する。

## II 症 例

症例1: 40歳, 男性。

現病歴: 平成元年ごろから、疲労がたまると徐々に右眼が充血して見にくくなり、1か月ぐらいで回復するこ

別刷請求先: 890 鹿児島県鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1 鹿児島大学医学部眼科学教室 上村 昭典

(平成8年1月30日受付, 平成8年5月8日改訂受理)

Reprint requests to: Akinori Uemura, M.D. Department of Ophthalmology, Kagoshima University Faculty of Medicine, 8-35-1 Sakuragaoka, Kagoshima-shi, Kagoshima-ken 890, Japan

(Received January 30, 1996 and accepted in revised form May 8, 1996)

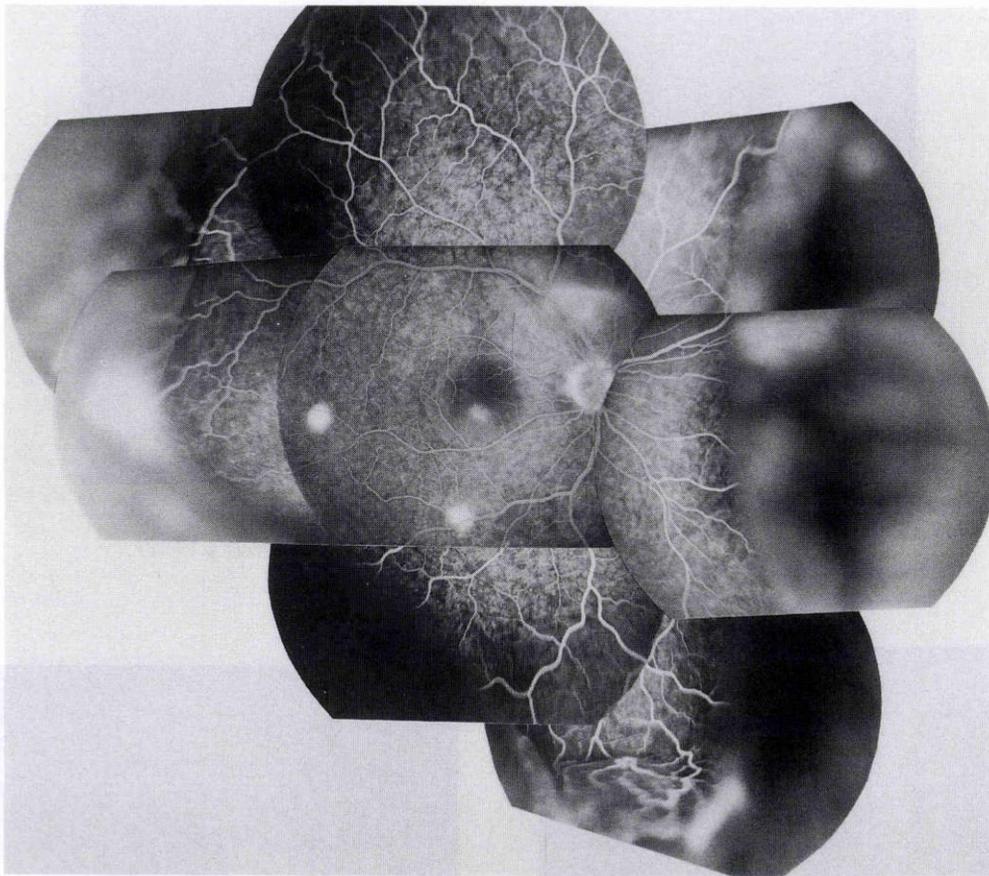


図1 症例1.初診時の右眼蛍光眼底写真.

全周性に著明な脈絡膜剥離を認め、下方にわずかに網膜剥離がある。後極部には局所性蛍光漏出所見が複数個みられる。

とが年に1,2回あった。平成5年からは、このような眼症状の頻度が増えてきた。平成6年4月、右眼が熱を持った感じがでてきた。4月15日ごろから右眼が暗くなったため、近医を受診したところ、脈絡膜剥離を指摘され、4月22日、当科に紹介された。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

初診時所見：視力は右眼0.6(矯正不能)、左眼1.0(1.2×+0.5D)。眼圧は両眼ともに14mmHgであった。両眼とも結膜充血はなく、前眼部中間透光体に異常はなかった。右眼眼底は、全周に著明な脈絡膜剥離、後極部に浅い網膜剥離、下方にやや胞状の網膜剥離をそれぞれ認めた。仰臥位では、下方の網膜剥離は後極側へ移動した。後極部に4か所の薄い灰白色の滲出病巣があった。左眼眼底は、黄斑部耳側と視神経乳頭鼻側に網膜色素上皮異常を示す病変がみられた以外、異常はなかった。蛍光眼底造影では、右眼の後極部を中心に時間とともに拡大する数個の局所性の網膜下への蛍光漏出を認めた(図1)。左眼は後極部に3か所の過蛍光部位を認めたが、蛍光の漏出はなかった。

経過：脳脊髄液検査では正常であった。入院の上、副腎皮質ステロイド薬の点滴静注(プレドニゾロン200mgから漸減)を開始したが効果なく、脈絡膜剥離はむしろ増

悪してきた。さらに、左眼にも円形の局所性網膜剥離が2か所出現した(図2)。5月19日、視力は初診時と変わりがなかったが、2回目の蛍光眼底造影検査では、右眼は以前にも増して局所性の旺盛な網膜下への蛍光漏出を認め、左眼も2か所の蛍光色素の漏出拡大を認めた。5月25日、右眼の4か所の蛍光漏出部に網膜光凝固(色素レーザー630nm,0.2W,0.2s,200 $\mu$ m,118spots)を行った。しかし、右眼の脈絡膜剥離、網膜剥離はさらに増悪してきた(図3)。6月7日、左眼の2か所の蛍光漏出部に光凝固(色素レーザー630nm,0.25W,0.2s,300 $\mu$ m,111spots)を行い、左眼の網膜剥離は消失した。右眼の脈絡膜剥離がさらに増大してきたので、6月20日、応急的に脈絡膜下液穿刺術を行った。術中、強膜には肉眼的に異常をみなかった。それにもかかわらず、脈絡膜剥離は10日後には元の状態に戻った。著明な脈絡膜剥離および網膜剥離のために光凝固の再施行は容易ではなかったが、唯一光凝固可能な蛍光漏出部位を6月29日、7月11日、8月1日と合計3回の反復光凝固を行った。光凝固終了時点での右眼視力は0.1(矯正不能)であった。8月中旬から、右眼の脈絡膜剥離と網膜剥離は少しずつ減少してきた。その後、約1年をかけて脈絡膜剥離と網膜剥離は消失した(図4)。平成7年8月18日、右眼矯正視力は1.0に回

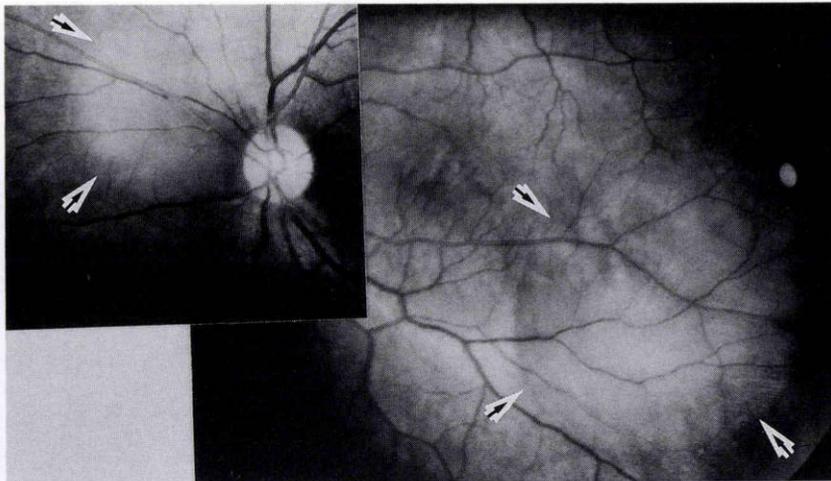


図2 症例1.初診から1か月後の左眼眼底写真。  
漿液性網膜剥離が黄斑部の耳側下方と視神経乳頭の鼻側にみられる(矢印)。

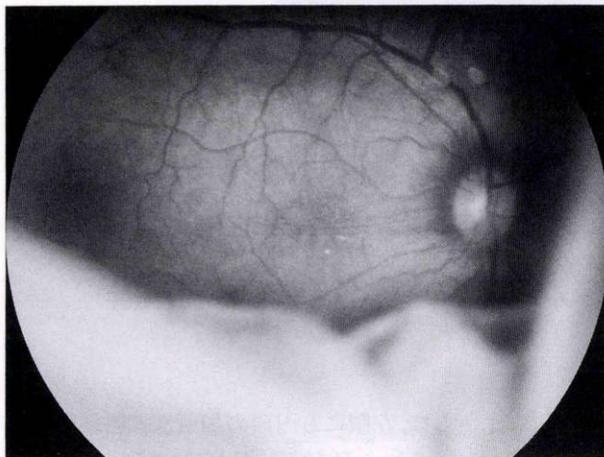


図3 症例1.症状増悪期の右眼眼底写真。  
著明な脈絡膜剥離および網膜剥離がみられる。



図5 症例2.初診時の右眼眼底写真。  
後極部眼底にさざ波状の脈絡膜しわ形成を認める。黄斑部の耳側に約1乳頭径大の滲出病巣がある。

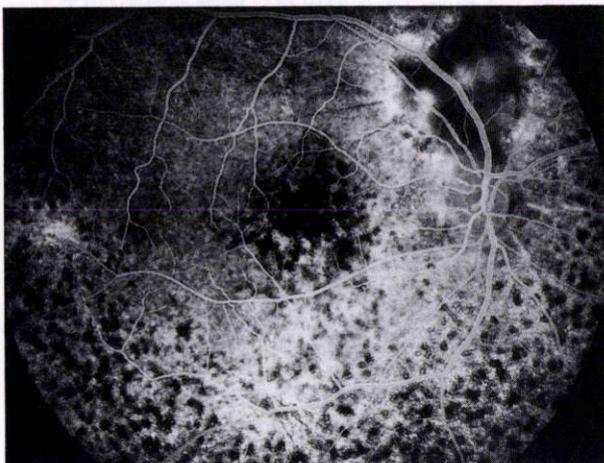


図4 症例1.初診後1年目の右眼蛍光眼底写真(造影後期)。  
脈絡膜剥離および網膜剥離は消失し、蛍光色素の漏出もみられない。眼底下方はびまん性の豹柄状蛍光を示している。



図6 症例2.初診時の左眼眼底写真。  
黄斑部耳側に色素沈着の集簇を伴う滲出病巣がある。黄斑部網膜はびまん性の変性を認める。

復した。

**症例2**：58歳，男性。

現病歴：平成4年6月，左眼の視力低下を自覚して近医を受診した。点眼加療を受けたが，症状は改善しなかった。平成5年12月，免許更新時に左眼の中心部がさらに見づらくなっているのに気づく。その後，1年間症状は変わらなかった。平成6年12月2日，当科を紹介受診した。

既往歴・家族歴：8年前，中心性網膜炎の診断で光凝固術を受けたことがある。現在，高血圧で内服治療中であ

る。家族歴に特記事項はない。

初診時所見：視力は右眼0.09(1.0×+4.5D⊂cyl-1.5DA75°)，左眼0.01(0.1×+3.0D⊂cyl-1.0DA90°)。眼圧は両眼ともに19mmHg。前眼部・中間透光体は両眼とも異常なし。右眼眼底には後極部一帯に脈絡膜の浅いしわ形成を認めた。さらに，黄斑部の耳側に約1/2乳頭経大の灰白色の滲出病巣があり(図5)，下方周辺部に硬性白斑様の沈着物があった。周辺眼底には明らかな胞状の脈絡膜剥離はなかった。左眼眼底は，黄斑部の



(a)



(b)

図7 症例2. 初診時の左眼蛍光眼底写真(造影初期(a)と造影後期(b))。

黄斑部一帯は window defect による過蛍光を示している。黄斑部耳側の滲出病巣からは旺盛や蛍光漏出がみられ，蛍光色素は下方眼底へ流れている。

耳側に2乳頭径大の色素沈着の集簇があり、その周囲は灰白色を呈していた。中心窩を含んでアーケード血管内領域の網脈絡膜は萎縮変性していた(図6)。さらに、眼底周辺部では全周性に低い脈絡膜剥離があり、下方赤道部から周辺部にかけてやや胞状の網膜剥離を認めた。仰臥位では、下方の網膜剥離は低くなり、徐々に後極部に向かって網膜下液が移動するのが確認された。下方眼底最周辺部は網脈絡膜痙攣萎縮の様相を呈していた。蛍光眼底造影検査では、右眼の黄斑耳側の滲出病巣が時間とともに色素の網膜下への漏出が拡大し、造影後期では漏出した色素が眼底下方に向かって移動する様子がとらえられた。左眼では、造影初期から黄斑部を中心に過蛍光像が見られたが、蛍光の拡大所見はなかった。しかし、黄斑部耳側の色素沈着を伴う滲出病巣からは旺盛な色素の網膜下への漏出が見られ、それが下方眼底へ流れていくのが確認された(図7)。

経過：平成6年12月19日、まず、左眼の滲出病巣部へ光凝固(色素レーザー630 nm, 0.25 W, 0.5 s, 400  $\mu$ m, 97 spots)を行った。さらに、平成7年1月9日、右眼の滲出病巣に光凝固(色素レーザー630 nm, 0.25 W, 0.5 s, 400  $\mu$ m, 83 spots)を行った。右眼の滲出病巣は治療に反応して痙攣化した。しかし、左眼の滲出性病巣および脈絡膜剥離は残存し、下方の網膜剥離は以前にも増して胞状となった。そこで、同年3月6日、左眼へ2回目の光凝固(色素レーザー630 nm, 0.3 W, <0.5 s, 500  $\mu$ m, 169 spots)を行った。術後、網膜剥離の増大を一過性に認めたが、術後2か月には網膜剥離および脈絡膜剥離は減少しはじめた。平成7年8月16日、両眼とも網膜剥離および脈絡膜剥離は認めず、蛍光眼底造影でも両眼とも明らかな蛍光漏出所見はなかった。このときの矯正視力は右眼1.5、左眼0.06であった。

### III 考 按

非裂孔原性網膜剥離で眼底後極部に滲出斑がみられ、蛍光眼底造影を行うと局所性に複数個の蛍光の網膜下への漏出点が検出される場合、MPPE(宇山)<sup>11)</sup>あるいはbullous retinal detachment(Gass)<sup>10)</sup>と診断されることが多い。宇山らが提唱するMPPEでは、脈絡膜剥離はなく、後極部に1乳頭径内外の滲出病巣が多発し、蛍光眼底造影ではこれに一致して脈絡膜からの旺盛な蛍光色素の漏出がみられる。さらに、光凝固療法に反応し、病状は改善する。Uveal effusionでは後極部に滲出斑がみられることは稀で、蛍光眼底造影でも通常はびまん性の点状過蛍光(いわゆるleopard spot)を示し、一般に局所性の蛍光色素漏出はない。ここにあげた2症例は、局所性の蛍光色素漏出と脈絡膜剥離との合併の点で、これらの疾患がもつ特徴的な臨床所見を合わせ持っているといえる。

症例1では、初診時に典型的な黄白色の滲出病巣を眼鏡的に確認できなかった。しかし、蛍光眼底造影では、

局所性の蛍光漏出点を数か所認めたため、MPPEと診断した。しかし、同時に著明な脈絡膜剥離が全周性に存在したため、uveal effusionの可能性も否定できなかった。その他、uveal effusionの所見に一致する点を列挙すると、以前からよく眼が充血したこと、最終的な蛍光眼底所見はいわゆるleopard spot様であったことがある。一方、uveal effusionとして一致しない点を列挙すると、複数の局所性蛍光色素漏出所見があったこと、最終的に光凝固療法が有効であったこと、髄液所見が正常であったこと、さらに、傍眼の所見がMPPEに一致する所見を示したことがある。

症例2では、中心性網膜炎という診断で光凝固を受けた既往があり、局所性の滲出斑があり、さらに、それが蛍光眼底造影では局所性の色素漏出を示し、光凝固が有効であった。傍眼にも、光凝固が有効な局所性の滲出斑を認めた。以上のことから、脈絡膜剥離の存在以外はMPPEの病像に近いものである。Gassは、本症例とほぼ同じ所見を示す症例について、特発性中心性漿液性網脈絡膜症の異型(pseudoretinitis pigmentosa)として記載しているが<sup>11)</sup>、これには脈絡膜剥離の所見はない。

脈絡膜剥離は、MPPEとuveal effusionの鑑別をする上で、最も重要視されてきた所見の一つである。しかし、脈絡膜剥離がuveal effusionに特有のものではないとの考えもある<sup>12)~14)</sup>。逆に、脈絡膜剥離が確認できないuveal effusionも少なくない。最近では、小眼球に伴うuveal effusionの病因として強膜の異常が指摘されており、網膜剥離や脈絡膜剥離を起こす要因として注目されている<sup>15)</sup>。しかし、強膜厚が正常の症例では強膜以外にその病因が求められているもの<sup>16)</sup>、その病態についてはほとんどわかっていない。強膜に異常がみられないとなると、脈絡膜にその病態の主座を求めることが妥当であろう。ここにあげた2症例にみられた脈絡膜剥離は、その病変の主座がMPPEでいわれているような網膜色素上皮層から網膜に限局したものではなく、より深層の脈絡膜に存在したために発生したものと推測された。さらに、局所滲出病巣への反復光凝固によって、網膜剥離とともに脈絡膜剥離まで消退した。このことは、脈絡膜剥離発生が強膜の異常とは関係なく、局所滲出病巣そのものが脈絡膜剥離発生に何らかの関与をしていることを疑わせる。

蛍光眼底造影上の局所性漏出については、稀ではあるが、uveal effusionでもみることがある。注目すべきことに、このような症例では光凝固療法が奏効しないといわれている<sup>3)8)9)</sup>。著者らの症例も、1回の光凝固療法では効果がなく、かえって悪化した経緯がある。これは過剰凝固によるものか、通常的光凝固でも一時的に漏出が増強するのか不明であるが、複数回の治療によって改善へ向かった。このような光凝固治療に対する治癒反応の鈍さは、病変が網膜色素上皮層のみでなく、脈絡膜に及んでい

ることを強く疑わせる。

以上のことから、ここにあげた2症例は、MPPEとuveal effusionの両者の中間に位置する病態であると思われる。この2疾患が全く別個の疾病ではない可能性を示唆している。その解釈として、病変の主座が局所性に網膜色素上皮層から網膜に至るものがMPPEであり<sup>1)</sup>、びまん性に脈絡膜全層に病変が及ぶものが強膜に異常を認めないuveal effusionとすると、この2症例の病態は局所性に網膜色素上皮層から脈絡膜全層にわたる病変が存在したのではないだろうか。この2症例にみられた臨床所見ならびにその解釈から、両疾患が決して別の疾病ではなく、一つの疾患概念の表現型の変動であり、MPPEとuveal effusionは一部重複していることを示すものである。

稿を終えるに当たり、ご指導ご校閲いただきました大庭紀雄教授に深謝いたします。

#### 文 献

- 1) 宇山昌延, 塚原 勇, 浅山邦夫: Multifocal posterior pigment epitheliopathy 多発性後極部網膜色素上皮症とその光凝固による治療. 臨眼 31: 359—372, 1977.
- 2) Schepens CL, Brockhurst RJ: Uveal effusion. 1. Clinical picture. Arch Ophthalmol 70: 189—201, 1963.
- 3) Gass JDM, Jallow S: Idiopathic serous detachment of the choroid, ciliary body, and retina (uveal effusion syndrome). Ophthalmology 89: 1018—1032, 1982.
- 4) 塚原 勇: 続発性網膜剥離の新しい病型. 臨眼 28: 97—105, 1974.
- 5) 當麻信子, 三村康男, 市橋賢治, 湯浅武之助: Spontaneous cilio-choroidal detachment (特発性毛様体・

- 脈絡膜剥離)の9症例. 臨眼 29: 219—226, 1975.
- 6) 當麻信子, 三村康男, 市橋賢治, 湯浅武之助: Spontaneous cilio-choroidal detachment (特発性毛様体・脈絡膜剥離)とその鑑別診断. 眼紀 25: 888—893, 1975.
- 7) 川野晃嗣, 田中克明, 村上文代: Uveal effusion: 2例4眼の報告と文献的考察. 眼紀 33: 35—42, 1982.
- 8) 峯 則子, 湯沢美都子: 体位変換によって網膜下液が移動する非裂孔原性網膜剥離. 臨眼 38: 25—31, 1984.
- 9) 上野 真, 渡辺雄二, 上村健太郎, 三浦嘉久, 渡邊郁緒: Uveal effusionと多発性後極部網膜色素上皮症. 臨眼 39: 145—152, 1985.
- 10) Gass JDM: Bullous retinal detachment. An unusual manifestation of idiopathic central serous chorioretinopathy. Am J Ophthalmol 75: 810—821, 1973.
- 11) Gass JDM: Idiopathic central serous chorioretinopathy. In: Stereoscopic Atlas of Macular Disease. CV Mosby, St Louis, 46—59, 1987.
- 12) 吉岡久春: 浅前房, 脈絡膜剥離をともなった異形中心性脈絡網膜症. 眼紀 27: 836—844, 1976.
- 13) 西村みえ子, 岡 義祐, 鬼木信乃夫: Uveal effusionについて. 眼臨 71: 874—877, 1977.
- 14) 広瀬茂人, 宮島輝英, 喜早光紀: 脈絡膜剥離を合併した多発性後極部網膜色素上皮症の1例. 眼科 29: 349—351, 1987.
- 15) Stewart DH, Streeten BW, Brockhurst RJ, Anderson DR, Hirose T, Gass JDM: Abnormal scleral collagen in nanophthalmos. An ultrastructural study. Arch Ophthalmol 109: 1017—1025, 1991.
- 16) 田上伸子, 宇山昌延, 山田佳苗, 湖崎 淳, 大熊 紘, 友田隆子: Uveal effusion, 強膜の組織学的所見. 日眼会誌 97: 268—274, 1993.