

Birdshot chorioretinopathy —症例報告と本邦における文献的考察—

齋藤 航, 山本 修一, 三田村佳典, 竹内 忍

東邦大学医学部附属佐倉病院眼科

要 約

目的：Birdshot chorioretinopathy (BC) は、欧米では多数の報告があるが、本邦では現在まで 10 例の報告しかない稀な疾患である。我々は BC の 1 例を経験したので報告し、本症例を含めた日本人例の臨床像を検討した。

対象と方法：当科を初診し、BC と診断された 64 歳の日本人男性例について報告し、併せて過去に文献で報告された、本症例を含めた BC の日本人例 11 例 20 眼を対象に、発症時年齢、性別、眼所見、視力予後と human leucocyte antigen (HLA) について検討した。

結果：本症例は、両眼左右対称性に網膜下レベルの乳白色の滲出斑が出現し、時間とともに滲出斑は色素沈着を伴わない萎縮瘢痕病巣となり、散弾銃痕様を示した。炎症はステロイド内服により沈静化し、視力は改善した。日本人例の発症時年齢は 19～78 (平均 54.5) 歳で

あり、男女比は 3：8 で女性に多かった。嚢胞様黄斑浮腫が 30%、視神経乳頭浮腫が 50% に合併した。矯正視力が最終的に 0.5 以上を維持できた眼は 75.0%、0.1 以下になったのは 12.5% であった。欧米の報告で高い相関性が知られている HLA-A 29 は全例陰性であり、特定の locus はなかった。

結論：BC の稀な 1 例を経験した。日本人例の発症時年齢、性別、眼所見は欧米の症例とほぼ一致しており、予後は視力が良好に維持される例が多かった。HLA-A 29 は日本人例の全例で陰性であり、白人の症例とは異なる発症機序が推定された。(日眼会誌 106：229—235, 2002)

キーワード：Birdshot chorioretinopathy, 日本人症例, HLA-A 29

Birdshot Chorioretinopathy

—A Case Report and a Case Study in Japanese Patients—

Wataru Saito, Shuichi Yamamoto, Yoshinori Mitamura and Shinobu Takeuchi

Department of Ophthalmology, Sakura Hospital, Toho University School of Medicine

Abstract

Purpose : There have been numerous case reports of birdshot chorioretinopathy (BC) from Europe and USA. However, only 10 cases of BC have been reported in Japan. We report the case of a Japanese patient with BC and review the clinical characteristics of BC among Japanese patients previously reported.

Patients and Methods : We report the case of a 64-year-old Japanese man, who was seen at our clinic and then diagnosed as having BC. 20 eyes of 11 patients with BC reported in the Japanese literature previously, including our patient, were studied. Age at the initial onset, sex, ocular findings, prognosis of visual acuity and the human leucocyte antigen (HLA) were evaluated.

Results : In our case bilateral cream-colored sub-retinal exudates presented symmetrically and in time developed depigmented atrophic 'birdshot like' scar lesions. Ocular inflammation responded to oral prednisolone without exacerbation and good visual acuity was maintained. The age at the onset ranged

from 19 to 78 years (mean 54.5), and 8 patients were women. Cystoid macular edema (CME) was found in 30% of 11 Japanese patients, and optic disc edema was seen in 50%. Final visual acuity was more than 20/40 in 75% and less than 20/200 in 12.5% of the cases. HLA-A 29, which is frequently associated with Caucasian patients, was not positive in any of the Japanese patients, and no specific locus was determined.

Conclusions : We observed a rare case of BC. Age at initial onset, sex, and ocular findings of Japanese patients with BC were consistent with those of Europe and the US and good visual acuity was maintained in almost all cases. We suggest that the disease mechanism of BC in Japanese patients is different from that of Caucasian patients, because HLA-A 29 was negative in all Japanese patients. (J Jpn Ophthalmol Soc 106 : 229—235, 2002)

Key words : Birdshot chorioretinopathy, Japanese patients, Human leucocyte antigen

別刷請求先：285-8741 佐倉市下志津 564—1 東邦大学医学部附属佐倉病院眼科 齋藤 航
(平成 13 年 7 月 9 日受付, 平成 13 年 9 月 27 日改訂受理)

Reprint requests to: Wataru Saito, M.D. Department of Ophthalmology, Sakura Hospital, Toho University School of Medicine, 564-1 Shimoshizu, Sakura 285-8741, Japan

(Received July 9, 2001 and accepted in revised form September 27, 2001)

I 緒 言

Birdshot chorioretinopathy (BC) は 1980 年 Ryan ら¹⁾ によって初めて報告された疾患で、眼底に散在する散弾銃痕様の滲出斑を特徴とする慢性滲出性網脈絡膜炎である。欧米では多数の症例が報告されているが、本邦での報告は我々の知る限り 10 例のみ^{2)~10)}であり、稀な疾患である。今回、我々は BC の 1 例を経験したので、その経過を報告するとともに、本邦における BC 患者の臨床像を検討した。

II 対象および方法

東邦大学佐倉病院眼科において経験した 64 歳男性の BC の 1 例と、1982~2000 年までに本邦の眼科領域で発表された BC の 10 例^{2)~10)}を合わせた計 11 例の日本人症例を対象とし、発症時年齢、性別、眼合併症、視力予後、human leucocyte antigen (HLA) の各項目につき検討を行った。なお、これらの症例以外で Ryan ら¹⁾の診断基準や Priem ら¹¹⁾による臨床的特徴と合致しないものは検討対象から除外した。

III 結 果

1. 当科における症例

症 例：64 歳，男性。

初 診：1999 年 9 月 2 日。

主 訴：右眼飛蚊症。

現病歴：1999 年 8 月から右眼飛蚊症を自覚し、近医からの紹介で東邦大学佐倉病院眼科を初診した。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

初診時所見：視力は右眼 0.8 (1.0 × +0.5 D ⊂ cyl - 0.25 DA 100°)，左眼 0.6 (0.8 × +0.75 D ⊂ cyl - 0.5 D 140°)。眼圧は右眼 13 mmHg，左眼 11 mmHg。前眼部は右眼に 1+cells の前房炎症があったが、角膜後面沈着物や虹彩、隅角結節、虹彩後癒着はなく、左眼に異常はなかった。中間透光体は両眼に軽度の白内障があった。眼底は両眼視神経乳頭は軽度腫脹し、耳側網膜赤道部に約 1/6 乳頭径の黄白色の扁平な滲出斑が網膜下レベルに散在していた。フルオレセイン蛍光眼底造影 (fluorescein angiography, FA) では視神経乳頭から軽度の蛍光漏出があり、滲出斑の部位は後期まで過蛍光を示していた。全身検査は血算、生化学、赤血球沈降速度、C-reactive protein (CRP) はいずれも基準範囲内であり、血清 angiotensin converting enzyme (ACE) は 14.4 IU/l と正常、成人 T 細胞白血病ウイルスタイプ 1 抗体や抗核抗体、トキソプラズマ、単純ヘルペスウイルス、帯状疱疹ウイルス抗体価は陰性であった。ツベルクリン反応は 2 × 2 mm と陰性であったが、胸部 X 線では bilateral hilar lymphadenopathy (BHL) はなかった。以上から原因不明の汎ぶどう膜炎として 0.1% リン酸ベタメタゾ

ン点眼を開始した。11 月 26 日再診時、視神経乳頭腫脹は増強し、赤道部の滲出斑は両眼ほぼ全周に広がり左右対称性に増加していたが、以前あった滲出斑は萎縮傾向を示していた。Goldmann 視野検査ではマリオット盲点の拡大を示し、頭蓋内疾患を否定するため頭部、眼窩 computed tomography (CT)、magnetic resonance imaging (MRI) を施行したが異常所見はなかった。消炎のためプレドニゾロン 40 mg 内服を開始したが、患者が内服を自己中断し、以後受診しなかった。初診 8 か月後の 2000 年 4 月 27 日、左眼視力低下を主訴に当科を再診した。矯正視力は右眼 0.9、左眼 0.4 と低下し、前眼部は両眼 1+flare, occasional cells の炎症があり、中間透光体は前部硝子体中に炎症細胞が 1+あった。眼底は両眼ともびまん性硝子体混濁が出現、視神経乳頭腫脹は増強し、周囲に網膜浮腫を伴っていた。また、左眼黄斑下および視神経乳頭周囲に黄白色の滲出斑が出現した。両眼網膜の全周に存在した滲出斑は色素沈着を伴わない脈絡膜萎縮となり、一部癒合傾向を示して新しい滲出斑と混在しており、いわゆる散弾銃痕様を示していた (図 1)。FA では滲出斑に一致して初期から後期まで過蛍光を示し、左眼鼻上側の滲出斑のない部位は低蛍光を示していた。また、視神経乳頭および網膜毛細血管から蛍光が漏出していた (図 2)。インドシアニングリーン蛍光眼底造影 (indocyanine green angiography, IA) では、初期から後期にわたり大小様々な低蛍光斑が存在していた。低蛍光斑は検眼鏡や FA でみる滲出斑にほぼ一致して分布していたが、滲出斑がない部位にも低蛍光斑は存在した (図 3)。また、後期相において後極部はびまん性の脈絡膜の過蛍光を示した (図 4)。全身検査所見では血清リゾチーム 7.2 μg/ml, γ-グロブリン 15.8%, ACE 11.9 IU/l と正常であり、HLA タイピングは A2, B54, B59, Cw1, DR4 であった (Terasaki-NIH Standard 法による)。色覚はパネル D-15 で pass したが、左眼の錐体系および杆体系網膜電図は軽度減弱していた。眼底所見が散弾銃痕様の滲出斑を示したことから、および全身検査でサルコイドーシスなど他疾患が否定されたため、BC と診断した。プレドニゾロン 40 mg 内服を再開し、以後 40 mg から 15 mg までは 1 か月に 5 mg ずつ、それ以下の量は約 10 か月かけて慎重に漸減した。前眼部炎症および硝子体混濁は軽快、視神経乳頭腫脹および網膜の浮腫は軽減し、滲出斑は黄斑部を含め癒合化し色素沈着を伴わない萎縮病巣となった。FA でも滲出斑、視神経乳頭および網膜毛細血管からの蛍光漏出は減少し、IA では低蛍光斑は縮小した (図 5)。それに伴い視力は上昇し、2001 年 8 月現在、プレドニゾロン内服を中止したが炎症の再燃はなく、矯正視力は右眼 1.0、左眼 1.2 を維持している。

2. 日本人症例の検討

当科の症例を含めた本邦における症例の要約を表 1、



図 1 2000 年 4 月 17 日の眼底写真.

左側：右眼 右側：左眼.

眼底は両眼にびまん性硝子体混濁，周囲に網膜浮腫を伴った視神経乳頭腫脹がある．乳白色の網膜下レベルの滲出斑が左眼黄斑下，視神経乳頭周囲にある．中間周辺部は左右対称性に滲出斑が萎縮瘢痕巣と混在して存在し，一部癒合傾向を示している．

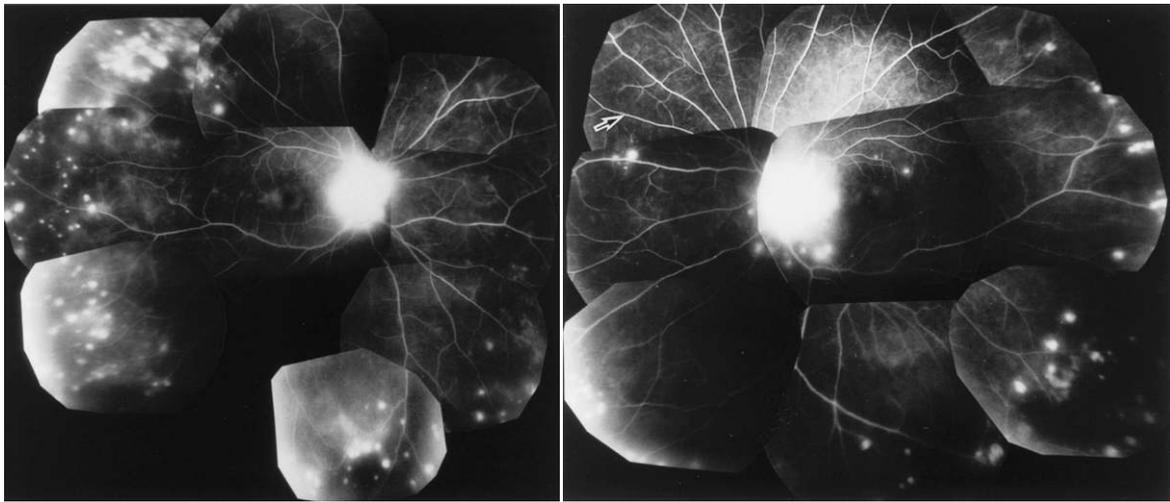


図 2 同日のフルオレセイン蛍光眼底造影(FA)写真.

左側：右眼 右側：左眼.

視神経乳頭および網膜毛細血管から蛍光の漏出があり，滲出斑は造影初期から後期まで過蛍光を示した．左眼鼻上側の滲出斑がない部位に低蛍光領域がある(矢印)．

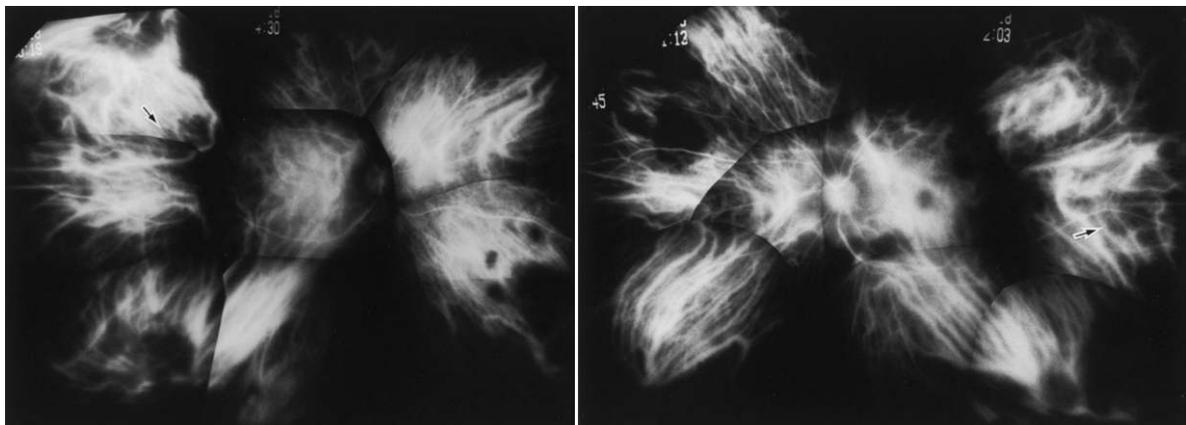


図 3 同日のインドシアニングリーン蛍光眼底造影(IA)写真.

左側：右眼 右側：左眼.

造影初期から後期にわたって，滲出斑の部以外にも大小様々な斑状の低蛍光斑が多数存在する(矢印)．

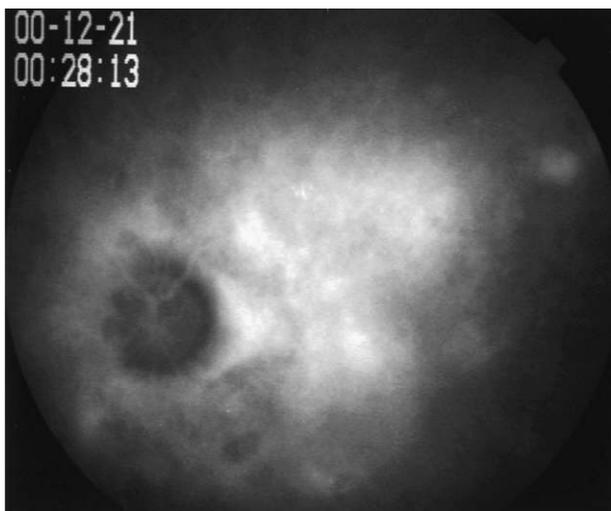


図 4 同日の左眼 IA 写真.

後期相において、後極部はびまん性に脈絡膜の過蛍光を示す。

2に示した。観察期間は5~132か月で、平均33.5か月であった。男性3例、女性8例であり、発症時年齢は19~78歳、平均54.5歳であった。元々片方の眼が眼球萎縮になっていた2例のみが片眼性で、他はすべて両眼性であった。初診時の自覚症状は、視力低下が11例中10例で、飛蚊症が5例であった。初診時視力は0.1~1.5、終診時視力も光覚弁から1.2と様々であった。眼所見において、4例では前眼部炎症所見はなく、多くの症例で前眼部炎症は軽度であった。白内障の進行が4眼にあった。視神経乳頭浮腫が20眼中10眼(50%)に、嚢胞様黄斑浮腫(CME)が6眼(30%)にあった。FA上、網膜血管からの蛍光の漏出が13眼(65%)にあった。また網膜前膜が2眼に、視神経萎縮が1眼に、黄斑下新生血管が1眼にあった。HLAは9例で記載があり、いずれもA29は陰性で、特定のlocusはなかった。検査所見では血液、尿検査に特記すべき異常はなかったが、ツベルクリン反応が11例中8例(72.7%)で陰性であった。治療は視力が良好であった2例ではステロイド点眼のみが行われたが、8例ではステロイドの全身投与が施行された。予後については記載のあった16眼中、初診と終診時を比較し、4眼(25.0%)では視力が2段階以上改善、9眼(56.2%)では不変、3眼(18.8%)では悪化した。また、最終的に0.5以上の視力を維持できたものは12眼(75.0%)、0.1以下になったのは2眼(12.5%)であった。

IV 考 按

BCは1980年Ryanら¹⁾が初めて報告した疾患であり、以後主に欧米で報告されてきた。頻度はぶどう膜炎の中で高くなく、米国の報告ではぶどう膜炎患者中1.2%にすぎない¹²⁾。BCはぶどう膜炎の中でも中高年に発症

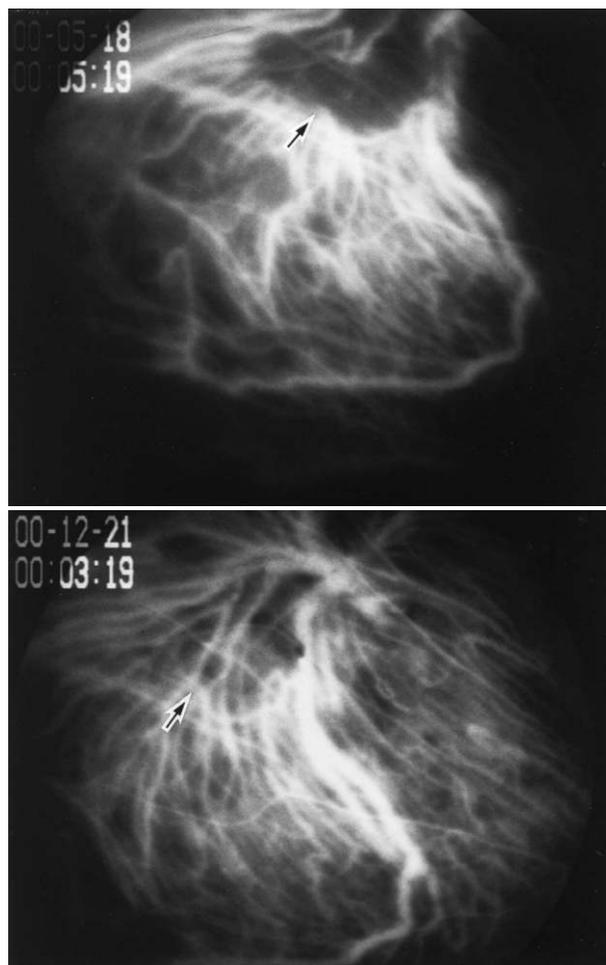


図 5 6か月後の IA 写真.

治療開始前(左)および6か月後(右)の右眼上耳側の同部位のIA写真。

低蛍光斑の大きさは縮小している。矢印は同一病巣を示す。

し、発症年齢は平均約50歳である^{11)~13)}。性比は女性にやや多くみられる¹¹⁴⁾。BCは人種により差があり、北ヨーロッパの白人に最も多い^{112)~14)}。Aliceら¹⁵⁾の報告によると、BC患者59例中58例が白人であったという。また、高率にHLA-A29が陽性となることが知られており、Priemら¹⁶⁾はBC患者49例中47例、95.9%が陽性であるとし、網膜に対する何らかの自己免疫疾患であると考えられている。

最初に報告したRyanら¹⁾はBCの診断基準を以下のように述べている。すなわち、①毛様充血は稀で無痛性。②前眼部炎症は軽度で、角膜後面、隅角の細胞は稀。③硝子体前部および後部の慢性炎症が存在するが、毛様体扁平部のsnow bankやsnow ballはない。④FAでCME、乳頭浮腫の原因となる網膜血管からの蛍光漏出。⑤眼底に散在する散弾銃痕様の乳白色斑または脱色素斑。また、Priemら¹¹⁾はBCの臨床的特徴として、白斑は両眼に対称に出現し、非対称なら数、大きさ、分布が本症の特徴に一致すること、網膜血管炎、乳

表 1 BC の日本人症例の臨床的特徴(1)

症例	性別	年齢(歳)	患眼	初診時の自覚症状	視力		観察期間(月)
					初診時	最終	
1 ²⁾	女	67	両	視力低下, 飛蚊症	0.3/0.3	0.8/0.7	36
2 ³⁾	男	39	片	飛蚊症	1.5	LP	20
3 ⁴⁾	男	53	両	視力低下	0.5/0.8	0.04/0.05	9
4 ⁵⁾	女	51	両	視力低下	1.0/0.1	記載なし	132
5 ⁶⁾	女	19	両	視力低下	1.0/1.2	1.0/1.2	5
6 ⁷⁾	女	56	片	視力低下, 飛蚊症	0.8	0.3	15
7 ⁸⁾	女	71	両	視力低下	1.0/1.0	1.0/0.9	7
8 ⁹⁾	女	43	両	視力低下	1.2/1.2	1.2/1.2	120
9 ⁹⁾	女	59	両	視力低下, 飛蚊症	0.4/0.1	記載なし	7
10 ¹⁰⁾	女	78	両	視力低下	1.2/0.3	1.2/0.3	5
11	男	64	両	視力低下, 飛蚊症	1.0/0.8	1.0/1.2	24

BC : Birdshot chorioretinopathy

表 2 BC の日本人症例の臨床的特徴(2)

症例	前眼部所見	後眼部所見	HLA	治療
1	なし	CME, 乳頭浮腫	Aw24, A11, Bw52, Bw57, DR2, DRw9	ステロイド内服
2	KP	乳頭浮腫, 網膜血管炎	A11, B7, B6, B2, C3, C4, DR1, DR2, DR4	ステロイド, エンドキサン内服
3	flare, cell, KP	CME, 乳頭浮腫, 網膜血管炎	A24, Aw33, B44, Bw54, Cw1, DR4, DRw13	ステロイド内服
4	なし	黄斑浮腫	A29(-)	循環改善剤内服
5	cell	乳頭浮腫	Aw24, A11, Bw52, Bw57, DR2, DRw9	ステロイド点眼
6	cell	CME, 乳頭浮腫	記載なし	ステロイド内服
7	flare, cell		記載なし	ステロイド点眼
8	なし	網膜血管炎	A2, A26, Bw51, Bw46, DRw8	ステロイド内服
9	cell, KP, 虹彩後癒着	CME, 網膜血管炎	A11, A24, B62, B52, Cw4, DR2, DR9	ステロイド内服
10	cell	黄斑下新生血管	A2, A26(10)	ステロイドパルス療法
11	flare, cell	乳頭浮腫, 網膜血管炎 黄斑部の瘢痕巣	A2, B54, B59, Cw1, DR4	ステロイド内服

HLA : human leucocyte antigen KP : 角膜後面沈着物 CME : 囊胞様黄斑浮腫

頭浮腫, 視神経萎縮, 硝子体細胞のいずれか 1 つがあることを挙げている。通常両眼性であるが, 病初期において片眼のみに病変が現れることがある¹⁵⁾。典型的な病巣は網膜下レベルの, 色素沈着を伴わない乳白色の, 約 1/4~1/2 乳頭径の滲出斑が後極部と中間周辺部に現れる。時間の経過とともに病巣は白色の萎縮斑となり, 一部融合傾向を示すこともある。また, 病巣は脈絡膜大血管に沿って分布することがある。病巣の分布のパターンには, ①びまん性, ②黄斑回避, ③黄斑優位, ④非対称がある¹⁵⁾。非対称の場合, 病巣は下鼻側に集中する傾向がある¹⁷⁾。

今回我々が経験した症例は, 網膜下から脈絡膜レベルの約 1/6~1/4 乳頭径の乳白色の滲出斑が両眼に左右対称性に出現し, やがて滲出斑は色素沈着を伴わない白色の萎縮巣となり, 散弾銃痕様を示した。さらに, 結膜充血を伴わない無痛性の軽度の前眼部炎症, 硝子体混濁, 視神経乳頭浮腫を伴うこと, FA で網膜血管からの蛍光漏出があること, 全身検査でサルコイドーシスなど他疾患が否定されたことから BC と診断した。

鑑別疾患には以下の疾患が挙げられる。サルコイドーシスは臨床的に肉芽腫性ぶどう膜炎の所見に乏しいこと, ツベルクリン反応が陰性であったが, ACE, リゾチーム, γ -グロブリンは正常範囲内であり, 胸部 X 線で BHL はなく, 全身的にもサルコイドーシスを疑わせる所見がなかったことから否定した。眼ヒストプラズマ症では硝子体混濁はほとんど出現せず, BC ほど滲出斑の数は多くなく滲出斑に色素沈着を伴うこと, 眼トキソプラズマ症では, 滲出斑は網膜表層に生じ, 滲出斑が萎縮すると色素沈着を残し, また, 本症例では抗トキソプラズマ抗体価が陰性であったことから否定できる。粟粒結核は両眼性に網膜色素上皮下に 1/2~1/3 乳頭径の小斑点がみられるが, 全身に粟粒結核の症状があること, 原田病は末期に生じる Dalen-Fuchs 斑が BC の滲出斑に一致して生じた萎縮瘢痕巣と似ているが, 初期には漿液性網膜剝離の存在, 髄膜刺激症状などの眼外症状の有無, 末期には夕焼け状眼底を伴うことから鑑別した。急性網膜色素上皮炎, 急性後部多発性斑状色素上皮症や多発一過性白点症候群などの網膜色素上皮症は, 発症が急

性で滲出斑は消退すること、また、FA 所見からも鑑別可能である。眼、中枢神経系原発の悪性リンパ腫は濃厚な硝子体混濁や網膜下に大小の黄白色、斑状の浸潤巣が散在性または多発性にある¹⁸⁾が、診断には脳および眼窩 MRI が有用であり、一般にステロイド治療に対する反応は乏しい。Multifocal choroiditis associated with subretinal fibrosis は、若い女性の片眼または両眼に突然の視力低下で発症し、網膜深層に散在性の、境界がやや不鮮明な黄白色病巣が多発性に出現し、2~4 週後黄白色病巣の集簇していた部、主に黄斑部に星状の網膜下増殖組織を生じる¹⁹⁾。いずれもこれらの臨床的特徴から鑑別は容易である。

本邦における報告は現在まで本症例を合わせて 11 例あった。BC は白人において HLA-A 29 との強い相関がいわれており、HLA class I と相関する数ある疾患の中でも最も相関性が高い疾患である¹⁶⁾。よって、欧米では臨床的特徴に加えて HLA-A 29 が陽性となることは、病気の補助的診断となると思われる。しかし、HLA-A 29 は日本人においてはみられない²⁰⁾。このことは日本人に BC が少ない原因である可能性が高いのみならず、本邦では現在、BC の診断基準は臨床診断に頼らざるを得ないことを示している。それゆえ、HLA-A 29 をもっていない日本人において BC の診断は厳密に行う必要がある。その臨床的特徴に準じていなければならない。本邦において BC と診断するにはその臨床的特徴と自己免疫疾患という観点からみれば、両眼性であること、前眼部炎症が軽度なこと、病変が左右対称性を示すことは BCらしさを示す重要な基準であると思われ、そのような特徴に一致しない症例は BC の診断からは除外すべきであると考えた。したがって、現在まで本邦において片眼性の症例は数例あったが、元々片眼が眼球萎縮になっていた症例以外の片眼性の症例は除外した。

本邦における BC の臨床像から、診断時年齢や性比は中高年の女性に多く、欧米における報告^{11)~15)}とほぼ一致した。眼合併症は CME が 30% にあり、頻度は Alice ら¹⁵⁾の報告とほぼ同じであった。視神経乳頭浮腫は 50% にあり、Alice らの 12% に比べて高頻度であった。視力予後を左右し得る増殖性変化は、網膜前膜について Priem ら¹¹⁾は 37%、Alice ら¹⁵⁾は 9% に合併、黄斑下新生血管について Priem らは 15%、Alice らは 3% に合併するとあり、頻度に差があるが欧米に比較しやや少ない傾向にあった。これは本邦の症例が欧米より炎症が軽度な例が多いからかも知れない。ツベルクリン反応が、症例が少ないものの約 70% の症例で陰性を示したのは興味深い事実である。欧米では BC とツベルクリン反応との関連を示した報告はない。ツベルクリン反応は免疫不全者や高齢者でも陰性となるが、サルコイドーシスが否定できるならば、何らかの細胞性免疫の異常を推定する所見かも知れない。また、2 例(症例 2, 6)で片眼が眼

球癆の眼に BC が発症していた。いずれも幼少時の受傷であり、症例 2 は穿孔性眼外傷、症例 6 は原因が不明であった。我々が調べた限り、欧米で穿孔性外傷眼のもう片眼に BC を生じた報告はない。2 例とも眼球癆になってから BC の発症まで時間が経っているが、外傷による網膜やぶどう膜の抗原性の獲得が発症機序に関与しているかも知れない。HLA は、記載があった 9 例全例で A 29 は陰性であった。このことは、発症機序が欧米と本邦では異なることを意味するかも知れない。今後は BC の患者を集積し、病因を追求することにより、本邦におけるより明確な診断基準を確立することが望まれる。

FA において本症例における滲出斑は、造影初期から後期まで過蛍光を示したが、左眼鼻上側の滲出斑がない部位にも低蛍光領域があった。過去の文献からは初期低蛍光、後期過蛍光を示すもの、後期まで過蛍光を示すもの、後期まで低蛍光を示すもの、window defect による過蛍光を示すもの、異常蛍光を示さないものなど様々である^{2)~10)}。これは網膜色素上皮から脈絡膜へかけての病巣部の組織の障害の程度に差異があるためと考えられる。つまり、病初期に色素上皮の障害が軽度なら異常蛍光は示さないし、逆に色素上皮レベルでの炎症が強い場合は低蛍光を示す。後に色素上皮に障害が及ぶにつれて staining による過蛍光を示してきて、さらに時間の経過とともに window defect を呈してくる¹⁵⁾。BC は活動期に病変が次々と出現してくる場合、新旧の滲出斑が混在していることがあるので、これらの異なった病期の所見は同一眼の眼底で共存することがある²¹⁾。

本邦における IA の報告は永田ら¹⁰⁾の報告のみである。永田らは滲出斑の部位に一致して初期から後期まで斑状の低蛍光があり、これは検眼鏡上や FA の過蛍光巣より多数あったとしている。当科で経験した症例も同様な所見を示し、さらに低蛍光斑は治療に反応して縮小した。また、後期相において後極部はびまん性の脈絡膜の過蛍光を示した。Christine ら²²⁾は活動期の BC の IA 所見について、次のように分類している。① 滲出斑に一致した初期からある低蛍光斑は後期まで持続し、全例に出現する。② 後期に出現するびまん性の脈絡膜の過蛍光所見は、活動期において全例にあり、治療に反応する。また、① の低蛍光斑には 2 つのタイプがあり、FA で所見がないかまたは僅かな低蛍光を示すものは、検眼鏡や FA でみる病巣以外にも多数存在して脈絡膜実質の全層に及ぶ病変を推定し、治療に反応して低蛍光斑は縮小する。FA で過蛍光または window defect を示すものは、網脈絡膜萎縮を推定し治療に反応しないと述べている。IA は病初期において検眼鏡には現れない病変が検出でき、活動性の評価および治療の効果判定に有用な検査である。

治療法は欧米ではステロイド全身投与(1 mg/kg/日)が一般的で、ステロイドに反応しない例、減量により再

発する例にはシクロスポリンなどの免疫抑制剤を単独²³⁾あるいは併用²⁴⁾して使用する。ステロイドがプレドニゾン換算で 20 mg 以下になって炎症の再燃を免れる症例は 15% 以下に過ぎず再燃するのが普通である²⁵⁾という報告もあり、ステロイドの漸減には慎重を要する。視力予後は症例により様々である。治療せずに良好な視力を維持できる患者は非常に少ない²¹⁾という報告もある一方で、自然に緩解し視力予後良好に経過する症例も存在する¹⁵⁾。本邦でも 2 例(症例 5, 7)がステロイド点眼のみで良好な視力を保っていた。Alice ら¹⁵⁾は 5~13 年間経過を追った患者 27 例中、視力の悪化が 52%, 不変が 30%, 改善が 18% であり、最終視力は少なくとも片眼で 0.5 以上が 52%, 両眼とも 0.1 以下が 22% であったと述べている。本邦においては 11 例中 8 例でステロイド内服治療が行われていたが、免疫抑制剤の使用は、症例 4 でエンドキサンの内服が併用されているのみであった。その結果、罹病期間は異なるが最終視力がわかっている 16 眼中、視力 0.5 以上が 75.0% あり、症例数は少ないが本邦では比較的視力が良好な症例が多く、そのため免疫抑制剤を使用する機会が少ないと思われる。最終矯正視力が 0.1 以下の 2 例は大量のステロイドに反応せず炎症の再燃を繰り返し視神経萎縮となり、初診時 1.0 あった視力が光覚弁まで低下した症例³⁾(症例 3)、ステロイド内服に反応せず、炎症の再燃による網膜障害のため求心性視野狭窄を呈した症例⁴⁾(症例 4)である。このように少数ながらもステロイドの使用だけでは炎症の活動性を抑えられない症例があることから、その時はシクロスポリンなどの免疫抑制剤の使用を考慮すべきである。今回我々が経験した症例はステロイドに対する反応は良好であったが、炎症の再燃を防ぐためプレドニゾン 20 mg 以下から特に慎重に漸減した。発症後 1 年以上経った現在、ステロイドの中止にかかわらず炎症は沈静化し視力は良好である。

文 献

- Ryan SJ, Maumenee AE : Birdshot retinopathy. *Am J Ophthalmol* 89 : 31—45, 1980.
- 川島みはる, 湯沢美都子, 松井端夫 : Birdshot chorioretinopathy の 2 症例. *臨眼* 38 : 771—776, 1984.
- 坂口依理子, 宇山昌延 : Birdshot retinopathy. *あたらしい眼科* 2 : 1495—1501, 1985.
- 小沢博子, 神園純一, 佐賀歌子, 宗司西美 : Birdshot retinopathy の 1 例. *眼科* 27 : 279—285, 1985.
- 小熊淑記, 大野重昭, 有賀浩子, 小竹 聡 : 散弾様網脈絡膜症の 1 例. *臨眼* 40 : 380—381, 1986.
- 川久保 洋, 湯沢美都子, 松井端夫 : Birdshot retinopathy の臨床像について. *眼紀* 39 : 48—53, 1988.
- 船田雅之, 中西詳治, 奥間政昭, 松浦啓之, 藤永豊 : Birdshot retinopathy と考えられた 1 例. *臨眼* 42 : 568—569, 1988.
- 岡本珠美, 広瀬茂人, 市石 昭, 大野重昭, 松田英彦 : 散弾様網脈絡膜症の 2 症例. *臨眼* 45 : 1513—1516, 1991.
- 肥土 毅, 高橋るりか, 岡本詳正, 原 彰 : Birdshot retinopathy が示唆された 1 例. *眼紀* 47 : 112—116, 1996.
- 永田裕治, 黒岩さち子, 春日勇三, 新井 純, 菊池孝信, 吉村長久 : Birdshot chorioretinopathy の 1 例. *眼紀* 51 : 879—884, 2000.
- Priem HA, Oosterhuis JA : Birdshot chorioretinopathy. *Clinical characteristics and evolution.* *Br J Ophthalmol* 72 : 649—659, 1988.
- Henderly DE, Genstler AJ, Smith RE, Rao NA : Changing patterns of uveitis. *Am J Ophthalmol* 103 : 131—136, 1987.
- Kaplan HJ, Aaberg TM : Birdshot retinopathy. *Am J Ophthalmol* 90 : 773—782, 1980.
- Gass JD : Vitiliginous choroiditis. *Arch Ophthalmol* 99 : 1778—1787, 1981.
- Alice TG, Janine AS, Scott MW : Birdshot retinopathy. *Br J Ophthalmol* 83 : 241—249, 1999.
- Priem HA, Kijlstra A, Neons L, Baarsma GS, De Laey JJ, Oosterhuis JA : HLA typing birdshot chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 105 : 182—185, 1988.
- Fuerst DJ, Tessler HH, Fishman GA, Yokoyama MM, Wyhinny GJ, Vygantas CM : Birdshot retinopathy. *Arch Ophthalmol* 102 : 214—219, 1984.
- 南後健一, 西村哲哉, 宇山昌延 : 眼, 中枢神経系原発眼内悪性リンパ腫の臨床と病理. *臨眼* 47 : 1057—1062, 1993.
- Cantrill HL, Fork JC : Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis. *Am J Ophthalmol* 101 : 170—180, 1986.
- Terasaki PI : Histocompatibility Testing. UCLA Tissue Typing Laboratory, Los Angeles, 322, 1980.
- Leoang P, Ryan SJ : Birdshot chorioretinopathy. In : Pepose JS, et al (Eds) : *Ocular Infection and Immunity.* Mosby, St Louis, 570—578, 1995.
- Christine F, Carl PH, Nathalie K, Gabriel Q, Phuc L : Indocyanine green angiography in birdshot chorioretinopathy. *Ophthalmology* 106 : 1928—1934, 1999.
- Vitale AT, Rodriguez A, Foster CS : Low-dose cyclosporine therapy in the treatment of birdshot retinopathy. *Ophthalmology* 101 : 822—831, 1994.
- Nussenblatt RB : Reduction of cyclosporine dosage with ketoconazole in a patient with birdshot chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 126 : 742, 1998.
- Opremcak EM : Birdshot retinopathy. In : Albert DM, et al (Eds) : *Principles and practice of ophthalmology.* WB Saunders, Philadelphia, 475—480, 1994.