

ポリープ状脈絡膜血管症の診断基準

日本ポリープ状脈絡膜血管症研究会

要 約

眼底検査とインドシアニングリーン蛍光造影(IA)検査所見を基にポリープ状脈絡膜血管症の診断基準を作成した。

確実例：以下のいずれかの項目を満たすものとする。

1. 眼底検査で橙赤色隆起病巣を認める。2. IA で特徴的なポリープ状病巣を認める。

不確実例：以下のいずれかの項目を満たすものとする

る。1. IA で異常血管網のみを認める。2. 再発性の出血性・漿液性網膜色素上皮剝離を認める。(日眼会誌 109 : 417—427, 2005)

キーワード：ポリープ状脈絡膜血管症, 診断基準, 橙赤色隆起病巣, ポリープ状病巣

Criteria for Diagnosis of Polypoidal Choroidal Vasculopathy

Japanese study group of Polypoidal Choroidal Vasculopathy

Abstract

Diagnostic criteria for polypoidal choroidal vasculopathy were proposed as follows on the basis of fundus examination and/or indocyanine-green angiographic(IA) findings.

Definite cases meet at least one of the following criteria : 1. Protruded orange-red elevated lesions are observed by fundus examination. 2. Characteristic polypoidal lesions are seen in IA findings.

Probable cases meet at least one of the follow-

ing criteria : 1. Only an abnormal vascular network is seen in IA. 2. Recurrent hemorrhagic and/or serous detachments of the retinal pigment epithelium are observed.

Nippon Ganka Gakkai Zasshi(J Jpn Ophthalmol Soc 109 : 417—427, 2005)

Key words : Polypoidal choroidal vasculopathy, Diagnostic criterion, Orange-red elevated lesion, Polypoidal lesion

I 緒 言

ポリープ状脈絡膜血管症は脈絡膜レベルの異常血管網とその先端のポリープ状病巣から成る特異な疾患であり、インドシアニンググリーン蛍光造影所見は診断に有用である。その典型所見は造影早期には脈絡膜レベルに樹枝状の血管網が造影され、その先端にポリープ状の過蛍光がみられるものであり、特徴的である²⁾。また、ポリープ状病巣に一致して眼底検査では橙赤色隆起病巣が観察される³⁾。最近では光干渉断層計の有用性も報告されている。一般的に診断は眼底で見られるポリープ状病巣、確定診断はインドシアニンググリーン蛍光造影所見で行われる。しかし、インドシアニンググリーン蛍光造影のポリープ状病巣、異常血管網、眼底の橙赤色隆起病巣のすべてが揃って認められることは少ない。そのため診断には曖昧な点があり、研究者間でも統一見解が得られて

いない。我々は厚生省特定疾患網膜脈絡膜萎縮症調査研究班としてポリープ状脈絡膜血管症の診断基準を作成した⁴⁾。診断基準については研究会のメンバーである吉村からも提案がなされている⁵⁾。今回、診断基準を再考し、臨床、研究に有用なポリープ状脈絡膜血管症の診断基準を完遂したので報告する。

II 方 法

2002 年 7 月～2003 年 12 月の間に日本ポリープ状脈絡膜血管症研究会の会員で 6 回の会合を持ち、ポリープ状脈絡膜血管症およびその疑い症例の眼底写真とインドシアニンググリーン蛍光造影写真を対比して検討し、その結果に基づいて平成 15 年度網膜脈絡膜萎縮症調査研究班の研究報告書にポリープ状脈絡膜血管症の診断基準を提案した⁴⁾。今回、再考し、ポリープ状脈絡膜血管症診断基準を完遂した。

別刷請求先：101-8309 千代田区神田駿河台 1—8—13 駿河台日本大学病院眼科 湯沢美都子
(平成 16 年 5 月 20 日受付, 平成 16 年 11 月 25 日改訂受理)

Reprint requests to : Mitsuko Yuzawa M. D. Department of Ophthalmology, Surugadai Hospital of Nihon University. 1-8-13 Surugadai, Kanda, Chiyoda-ku, Tokyo 101-8309, Japan

(Received May 20, 2004 and accepted in revised form November 25, 2004)

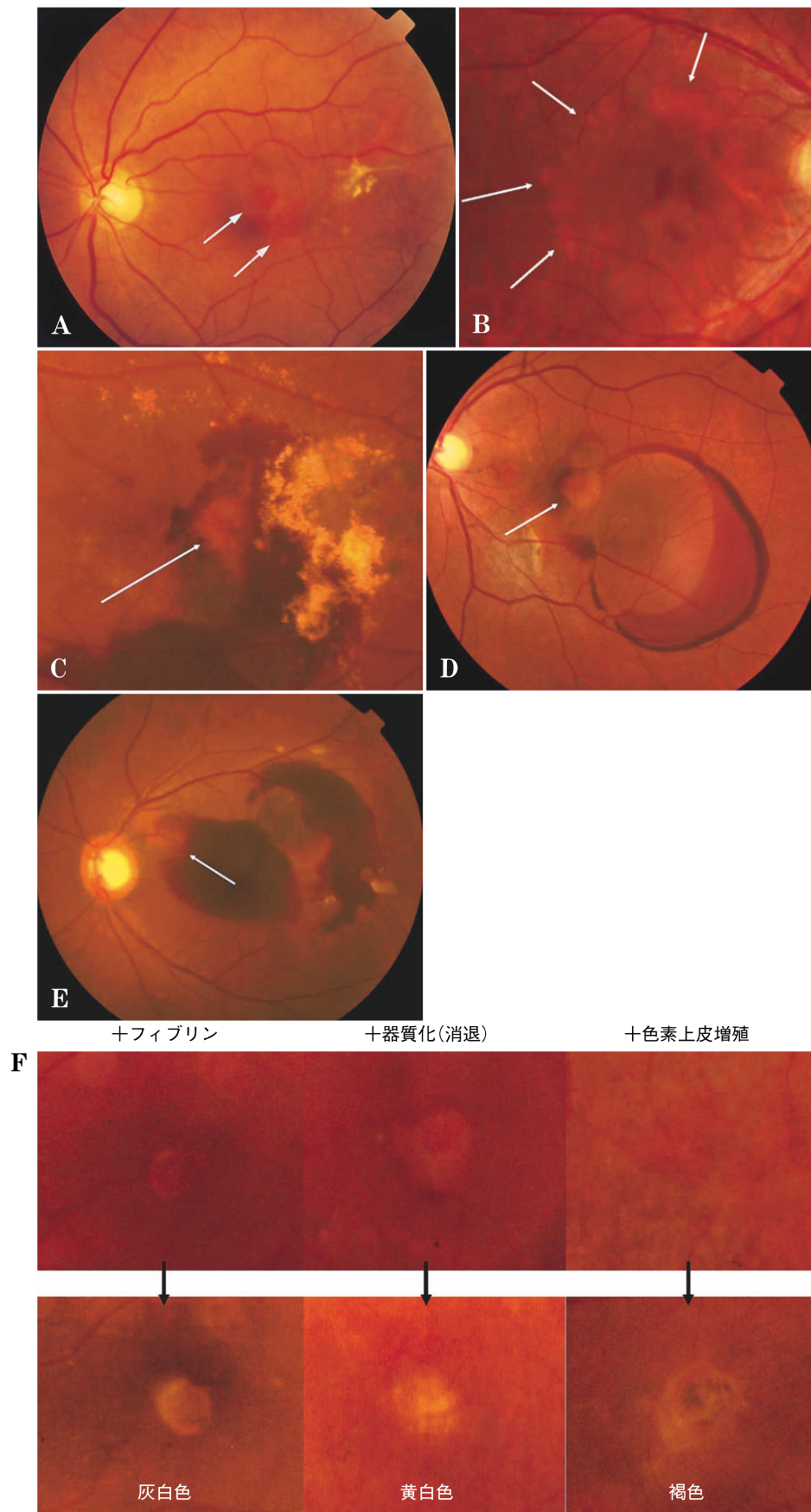


図 1

A～E：典型的な橙赤色隆起病巣(矢印)

F：橙赤色隆起病巣の経時的変化

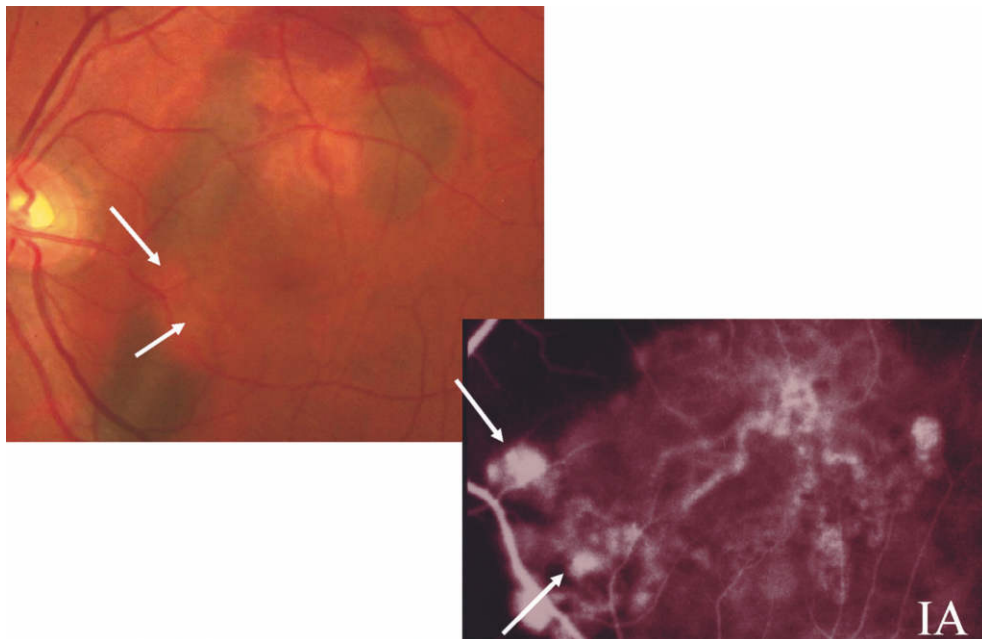


図 2 橙赤色隆起病巣に対応するインドシアニングリーン蛍光造影(IA)のポリープ状病巣(矢印).

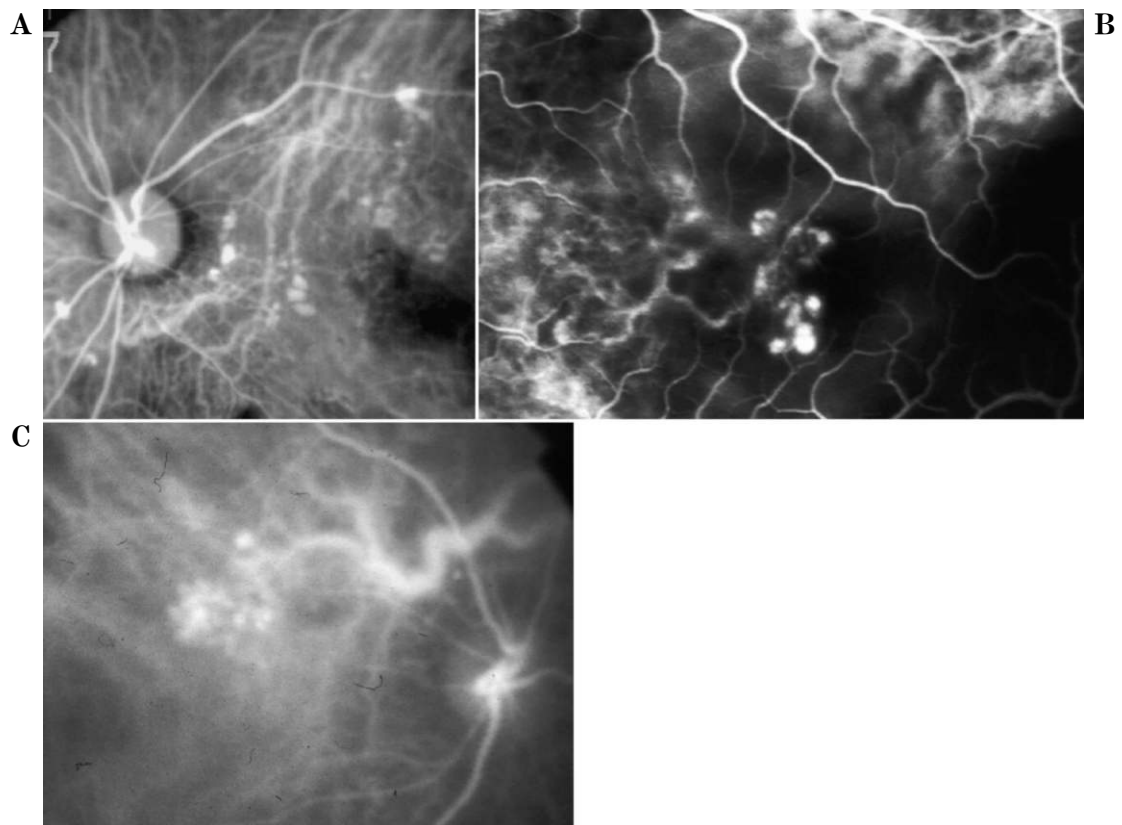


図 3 ポリープ状病巣(IA).

A: 瘤状: 瘤状の多発性ポリープ状病巣, B: ぶどうの房状: 比較的大きな過蛍光が集合したぶどうの房状,
C: ぶどうの房状: 小さな過蛍光点が集めたぶどうの房状.

III 結 果

作成した診断基準は下記のとおりである.

確実例

以下のいずれかの 1 項目を満たすものとする.

1. 眼底検査で橙赤色隆起病巣*(図 1)を認める.

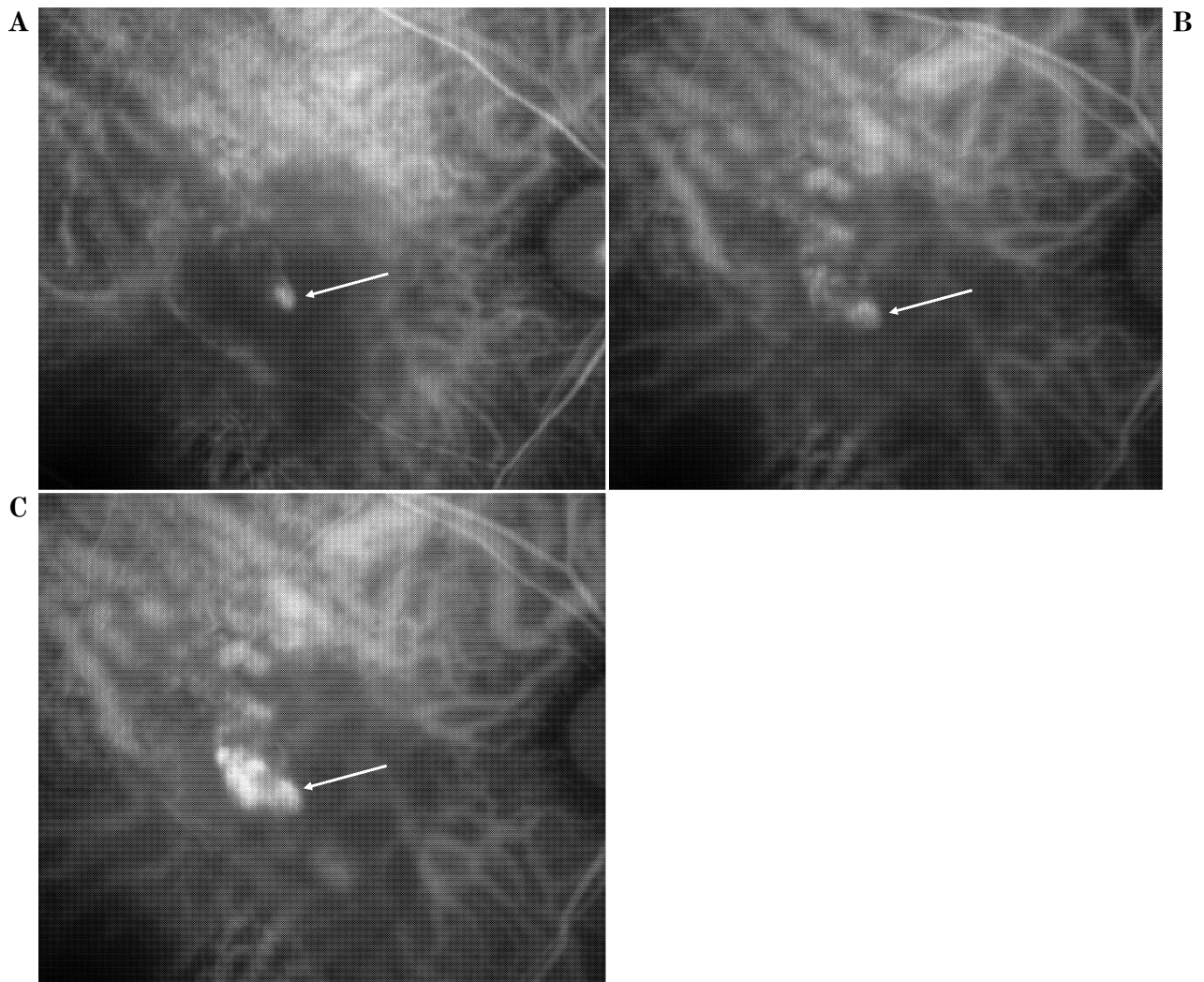


図 4

A：ポリープ状病巣の典型所見(IA)

造影早期には小点状過蛍光がみられ(A)，徐々に大きくなる(B)，その後は大きさの変わらない過蛍光が持続する(C) (矢印)。

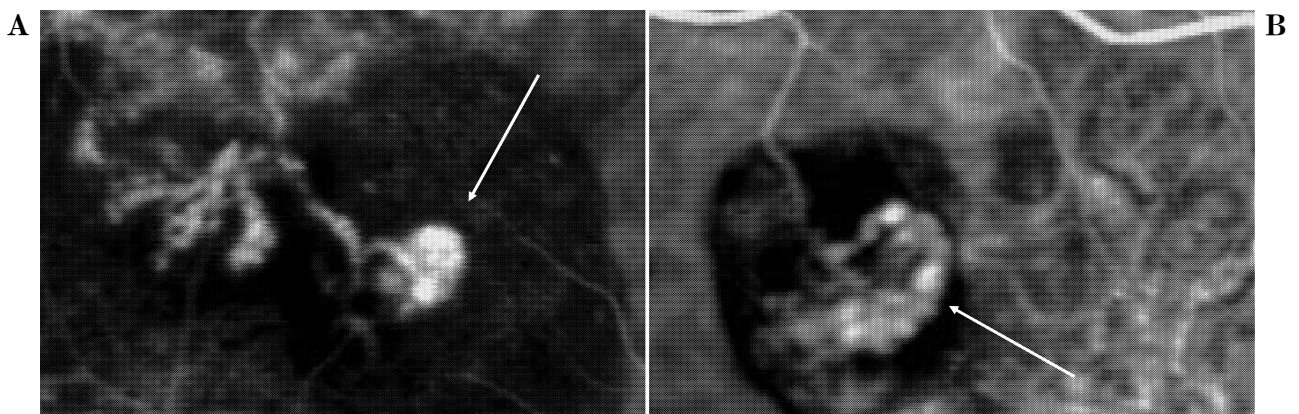


図 5

A, B：ポリープ状病巣内部の過蛍光(IA)。

ポリープ状病巣の内部に細かい過蛍光が集合している(矢印)。

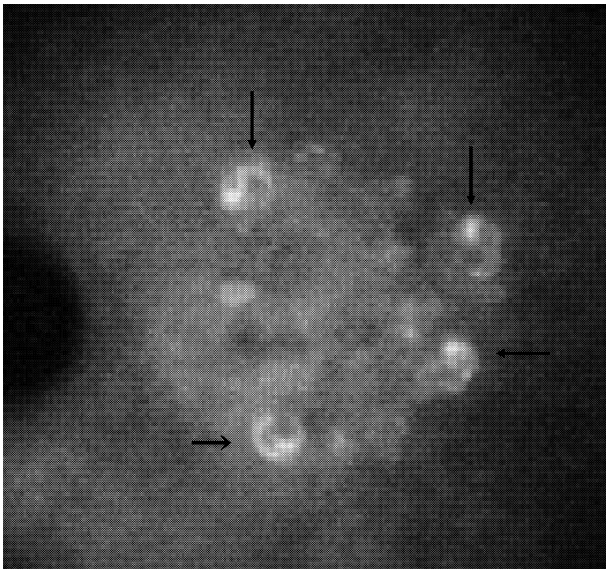


図 6 輪状過蛍光(IA).

ポリープ状病巣は中央が暗く、その周囲に過蛍光がみられる(矢印)。

2. インドシアニングリーン蛍光造影で、特徴的なポリープ状病巣** (図 2~6) を認める。

不確実例

以下のいずれかの 1 項目を満たすものとする。

1. インドシアニンググリーン蛍光造影で異常血管網*** (図 7~10) のみを認める。
2. 再発性の出血性・漿液性網膜色素上皮剥離を認める (図 11, 12)。

*

- ・橙赤色隆起病巣は、網膜色素上皮レベルの境界明瞭な隆起病巣であり、充実性で、漿液性あるいは出血性網膜色素上皮剥離とは区別できる (図 1)。

**

- ・ポリープ状病巣は、インドシアニンググリーン蛍光造影で瘤状 (図 3 A) あるいはぶどうの房状 (図 3 B, C) の病巣である。
- ・早期には過蛍光を示し、造影時間の経過とともに大きくなり、ある時点から形、大きさは変わらない (図 4)。
- ・早期には、内部に数個の粒状過蛍光を認めることがある (図 5)。
- ・後期に輪状の過蛍光を認めることがある (図 6)。

- ・異常血管網は、インドシアニンググリーン蛍光造影早期に分枝した脈絡膜内層の血管として造影され、血管の走行、口径から正常の脈絡膜血管と区別できる (図 7~9)。
- ・異常血管網の範囲は後期に面状の過蛍光を示すことが

多い (図 10)。

参考所見：光干渉断層計所見

ある程度大きいポリープ状病巣は前方に向かって突出する網膜色素上皮の高反射ラインの隆起として観察され (図 13)、以下の特徴がある。

- ・突出の程度がより急峻である。
- ・隆起の内部は漿液性網膜色素上皮剥離に比べてやや反射が高い。
- ・表面が凹凸不整である。

IV 考 按

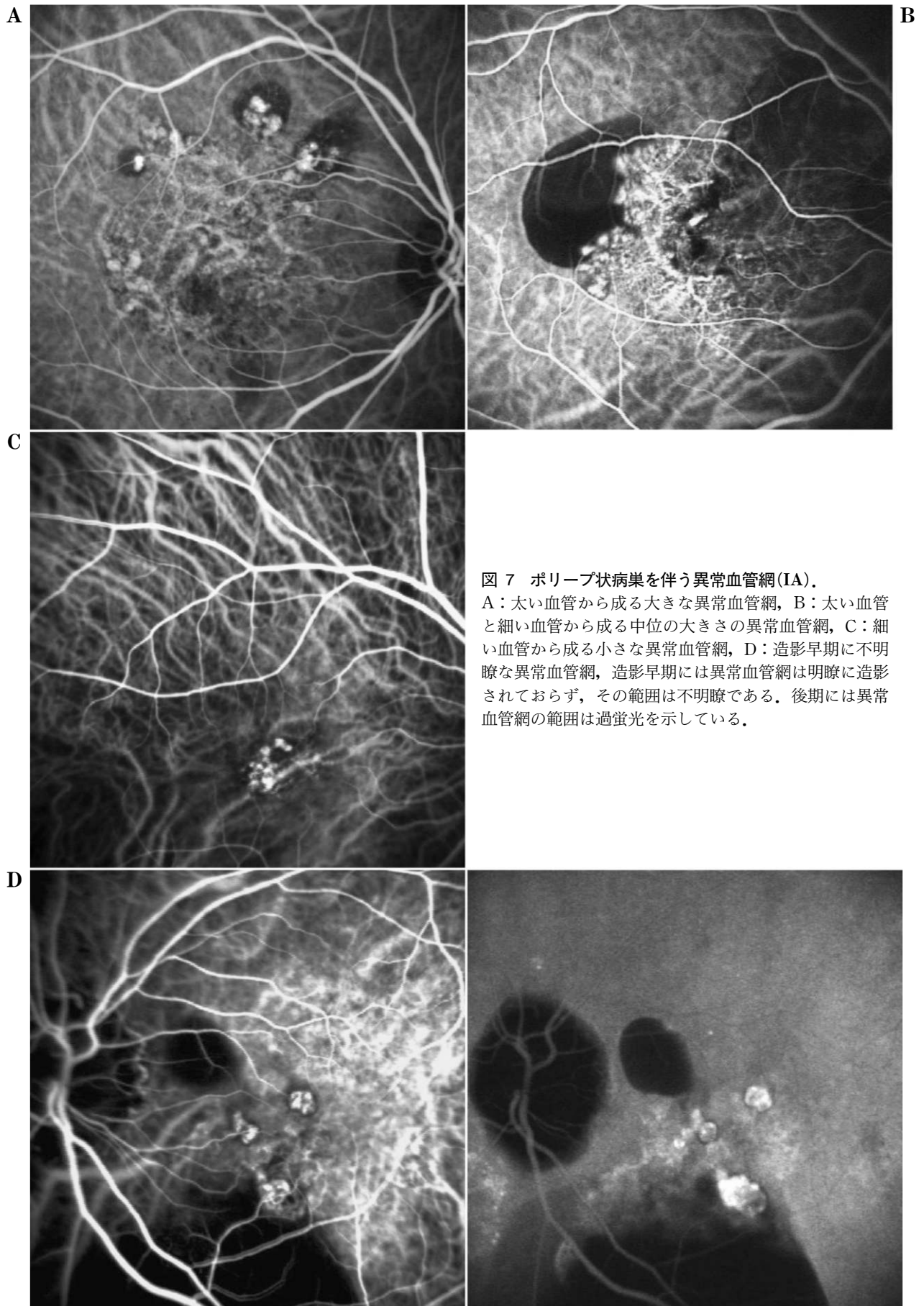
ポリープ状脈絡膜血管症は再発性の出血性、漿液性網膜色素上皮剥離を生じる疾患であり、乳頭近傍に好発すると報告¹⁾された。しかし、本邦では黄斑部に好発する⁶⁾。診断にはインドシアニンググリーン蛍光造影が不可欠であり、造影早期にみられる脈絡膜中大血管より内側の樹枝状の血管網とその先端のポリープ状病巣は特徴的である。

しかし、脈絡膜レベルの樹枝状の血管網は造影早期には造影されないこともあり³⁾⁷⁾⁸⁾、造影される樹枝状の血管網は太いことも、細いこともあり、黄斑部に局限するものからアーケードを越えて広がるものまである⁹⁾。異常血管網の範囲は後期には面状の過蛍光を示すことが多いが²⁾、周囲と同等の蛍光になることも、低蛍光のこともある⁷⁾。

造影早期にみられる樹枝状血管網の末端の小さな過蛍光は造影時間の経過とともに大きくなり、造影中期には一定の大きさになり、それ以降は変わらない²⁾。その所見はポリープ状病巣と呼ばれる²⁾。ポリープ状病巣は単発のことも集合してぶどうの房状のこともある⁶⁾⁷⁾。大きなポリープ状病巣の内部には複数の細かい過蛍光がみられることもある²⁾¹⁰⁾。後期にはポリープ状病巣は均一な過蛍光を示すことが多く⁷⁾、色素の漏れを示すこともある⁷⁾⁸⁾。一方、輪状の過蛍光になることもあり³⁾⁷⁾⁸⁾、造影所見にはばらつきがある。

眼底検査ではポリープ状病巣に一致した部には円形あるいは楕円形、時には癒合性の網膜色素上皮の橙赤色隆起病巣が認められ¹⁾、充実性であること、特有の色や急峻な立ち上がりによって出血性あるいは漿液性網膜色素上皮剥離とは区別でき、特徴的である。しかし橙赤色病巣は経時的には白みを帯び (図 1 F)、隆起は減少し、やがて色素上皮の萎縮を残して消失する。

ポリープ状病巣がある程度大きくて網膜下に突出する場合には光干渉断層計で確認できる。画像は前方に突出する網膜色素上皮の高反射ラインの隆起として観察され、漿液性網膜色素上皮剥離と類似する。しかし網膜色素上皮剥離とは、突出の程度がより急峻であること、隆起の内部反射がやや高いこと、表面が凹凸不整であることなどによって鑑別できる¹¹⁾¹²⁾。しかし、多量の出血に



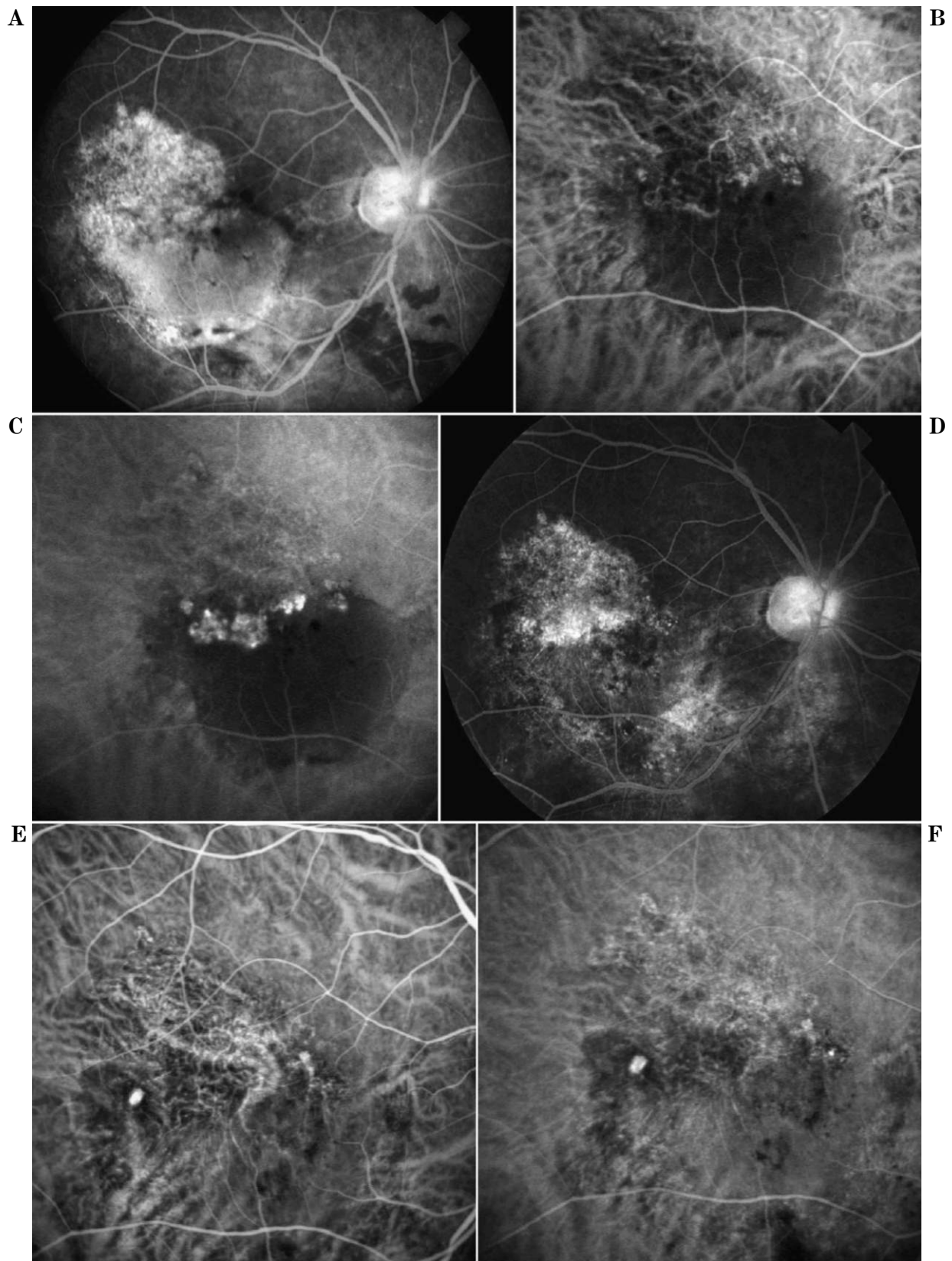


図 8 ポリープ状病巣の大半が消失した症例の異常血管網。

初診時：フルオレセイン蛍光造影(FA)では黄斑から下方に網膜色素上皮剝離を示す過蛍光がみられる(A)。初診時 IA では典型的な異常血管網(B)と、その先端に多数のポリープ状病巣がみられる(C)。8 か月後：FA では網膜色素上皮剝離を示す過蛍光は消失している(D)。IA(E)ではポリープ状病巣は瘤状単発性孤立性になった。異常血管網は不変である(F)。

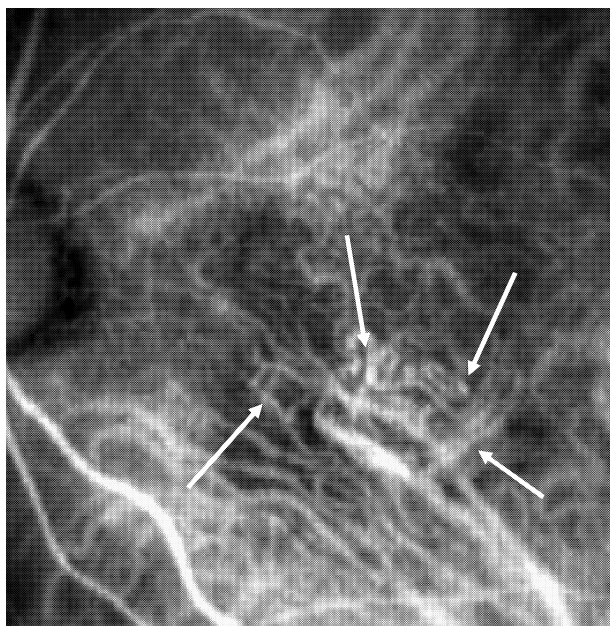


図 9 ポリープ状病巣の全く見られない IA の異常血管網(矢印).

マスクされていると光干渉断層計でも描出できないし、非典型的なポリープ状病巣は診断が難しい。

臨床、研究に有用な診断基準は高頻度に見られる特徴的な所見をいくつか備えていて、それに従えば容易に診断できる簡素なものでなければならない。その観点から考えると日常診療で診断に際して有用なのは、眼底検査で認められる橙赤色隆起病巣である。そこで、これを確定診断項目の第一とした。しかし橙赤色隆起病巣は経時的に変化し、あるいは出血などにマスクされる場合があり、診断が困難な場合があることに注意を要する。イン

ドシアニングリーン蛍光造影のポリープ状病巣は出血があっても検出されることが多く、その所見は特異的であるので、異常血管網の有無に拘わらず確定診断項目の第二にした。一方、異常血管網はインドシアニングリーン蛍光造影の造影初期には明瞭に認められないこともある。後期には面状過蛍光として認められるが、その所見は非特異的であるので、そのみだけが認められる場合には不確実とした。このような異常血管網のみの不確実例の場合にはポリープ状病巣の出現に注意しながら経過観察し、診断を確定する必要がある。また、再発性の出血性、漿液性網膜色素上皮剝離、網膜剝離の既往は新たなポリープの出現や破綻などのポリープの変化に基づく本症の臨床経過の特徴¹³⁾と考えられるので、不確実例とした。既往からポリープ状脈絡膜血管症を疑った場合には詳細な眼底検査とインドシアニンググリーン蛍光造影が必要である。なお、不確実例は統計を取る場合には数には入れない方が良いと考えられる。

ポリープ状病巣がみられる他の疾患としては、加齢黄斑変性の進行期、radiation-associated choroidal neovascuopathy がある。加齢黄斑変性とポリープ状脈絡膜血管症の異同については同一であるとする説¹⁴⁾¹⁵⁾と、異なるとする説¹⁶⁾¹⁷⁾があり、統一見解が得られていないが、異常血管網とポリープ状病巣を有し、短期間でアーケードを越えて発達する脈絡膜新生血管様の症例があることも報告⁹⁾されている。以上のことから、本診断基準では両者を区別しなかった。Radiation-associated choroidal neovascuopathy は加齢黄斑変性の中心窩脈絡膜新生血管に低線量放射線療法を行った後にポリープ状病巣が認められるものである¹⁸⁾。しかし、本症についてはポリープ状脈絡膜血管症と同じ遺伝子異常が関与する可

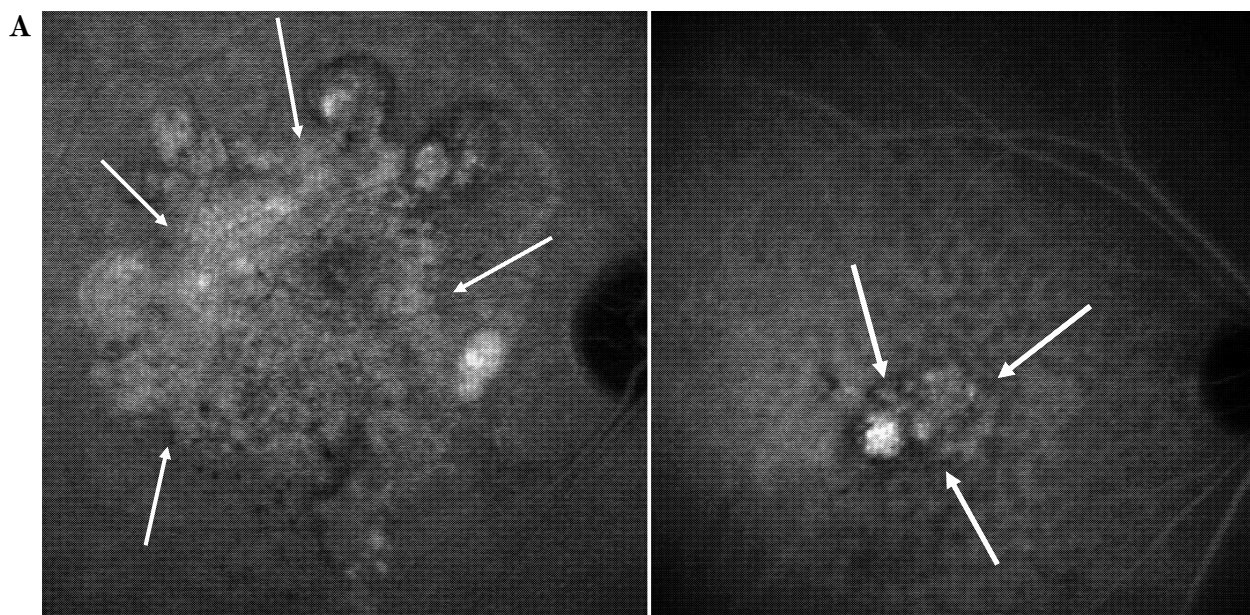


図 10 異常血管網の後期の面状過蛍光(矢印).

A: 図 7 A の後期 IA, B: 図 7 C の後期 IA



図 11 再発性の小さな出血性網膜色素上皮剥離を生じた症例。

A：初診時，B：4 年 6 か月後再発時（ポリープ状病巣を含む色素上皮剥離に矢印），C：b の IA

能性が示唆されていること¹⁹⁾，もともと低線量放射線療法の適応になったものが加齢黄斑変性でなくポリープ状脈絡膜血管症であった可能性も否定できないことから，これも含めて考えることにした。しかし，低線量放射線療法の既往については問診する必要がある。

今後，この診断基準を用いて臨床，研究を行い，その有用性を評価する必要がある。

この研究は，厚生労働省特定疾患網膜脈絡膜視神経萎縮調査研究班（班長 石橋達朗）の補助を受けた。

日本ポリープ状脈絡膜血管症研究会

飯島裕幸：山梨大学医学部眼科学教室，飯田知弘：福島県立医科大学医学部眼科学教室，石橋達朗：九州大学大学院医学系研究科機能制御医学構造機能医学眼科学講座，大路正人：大阪大学大学院医学系研究科臓器制御医学感覚器外科学（眼科学）講座，白神史雄：香川大学医学部眼科学教室，高橋寛二：関西医科大学眼科学教室，竹田宗泰：市立札幌病院眼

科，張野正誉：淀川キリスト教病院眼科，湯沢美都子：日本大学医学部眼科学教室，吉村長久：京都大学大学院医学研究科眼科学教室

Japanese study group of Polypoidal Choroidal Vasculopathy

Hiroyuki Iijima：Department of Ophthalmology, Faculty of Medicine, University of Yamanashi, Tomohiro Iida：Department of Ophthalmology, Fukushima Medical University School of Medicine, Tatsuro Ishibashi：Department of Ophthalmology, Graduate School of Medical Sciences Kyushu University, Masahito Ohji：Department of Ophthalmology, Osaka University Medical School, Fumio Shiraga：Department of Ophthalmology, Kagawa University School of Medicine, Kanji Takahashi：Department of Ophthalmology, Kansai Medical University, Muneyasu Takeda：Department of Ophthalmology, Sapporo City General Hospital, Seiyo Harino：Department of Ophthalmology, Yodogawa Christian Hospital,

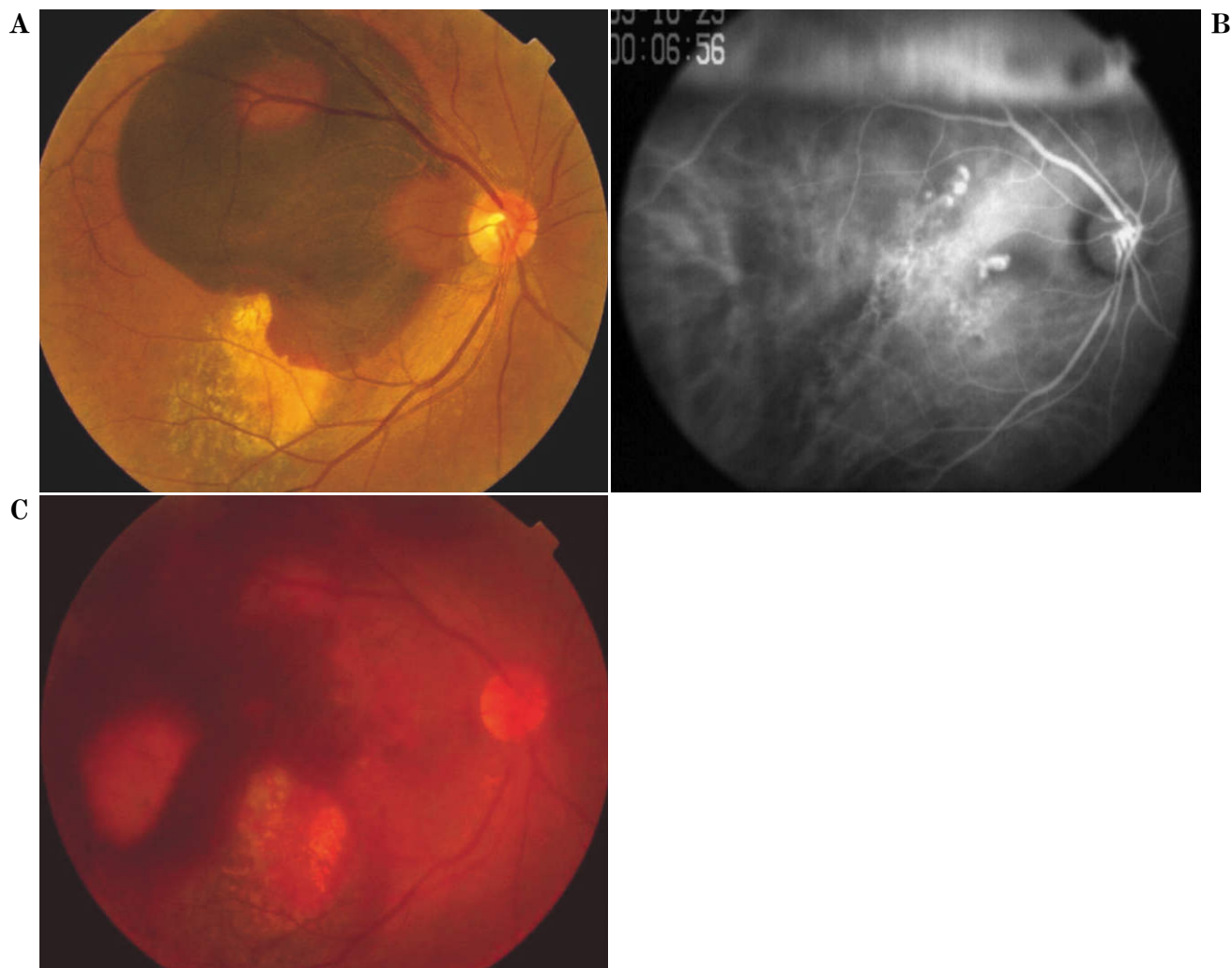


図 12 再発性の高度の網膜下出血を生じた症例。

A: 初診時, B: 初診時の血腫移動術後 9 日目の IA (上方に gass が残っている.), C: 血腫移動術後 8 か月後再出血時

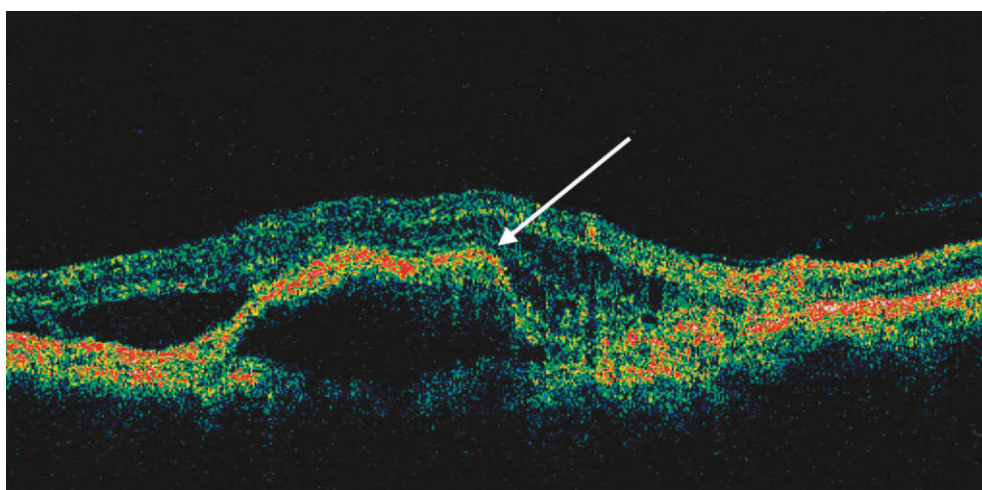


図 13 ポリープ状病巣の光干渉断層計所見。

急峻な隆起を示す網膜色素上皮の高反射ラインの突出が認められる。表面は凹凸不整で、隆起の内部反射は網膜色素上皮剥離の漿液成分に比べて高い(矢印)。周囲には漿液性網膜剥離が存在する。

Mitsuko Yuzawa : Department of Ophthalmology, Nihon University School of Medicine, Nagahisa Yoshimura : Department of Ophthalmology and Visual Sciences, Kyoto University Graduate School of Medicine

文 献

- 1) Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B : Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (OPCV). *Retina* 10 : 1—8, 1990.
- 2) Spaide RF, Yannuzzi LA, Slakter JS, Sorenson J, Orlach DA : Indocyanine green video angiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 15 : 100—110, 1995.
- 3) 今泉寛子, 竹田宗泰 : 網膜色素上皮剥離にみられた瘤状の脈絡膜新生血管. *日眼会誌* 103 : 527—537, 1999.
- 4) 湯沢美都子, 飯島裕幸, 飯田知弘, 石橋達朗, 大路正人, 白神史雄, 高橋寛二, 竹田宗泰, 張野正誉, 吉村長久 : ポリープ状脈絡膜血管症の診断基準, 厚生省特定疾患網膜脈絡膜・視神経萎縮症調査研究班平成 15 年度研究報告書 : 120—124, 2004.
- 5) 吉村長久 : ポリープ状脈絡膜血管症, *眼紀* 55 : 155—172, 2004.
- 6) Uyama M, Matsubara T, Fukushima I, Matsunaga H, Iwashita K, Nagai Y, et al : Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy in Japanese patients. *Arch Ophthalmol* 117 : 1035—1042, 1999.
- 7) 春山美穂, 湯沢美都子, 川村昭之, 山西朗子, 森隆三郎 : ポリープ状脈絡膜血管症のインドシアニンググリーン蛍光造影所見. *眼科* 45 : 365—371, 2003.
- 8) 佐藤 拓, 飯田知弘, 萩原徳一, 高橋 慶, 渡辺五郎, 佐藤栄寿, 他 : ポリープ状脈絡膜血管症の活動性とインドシアニンググリーン蛍光造影所見. *臨眼* 55 : 859—862, 2001.
- 9) Tateiwa H, Kuroiwa S, Gaun S, Arai J, Yoshimura N : Polypoidal choroidal vasculopathy with large vascular net. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 240 : 354—361, 2002.
- 10) Ross RD, Gitter KA, Cohen G, Schomaker KS : Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy associated with retinal arterial macroaneurysm and hypertensive retinopathy. *Retina* 16 : 105—111, 1996.
- 11) Iijima H, Imai M, Gohdo T, Tsukahara S : Optical coherence tomography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol* 127 : 301—305, 1999.
- 12) Iijima H, Iida T, Imai M, Gohdo T, Tsukahara S : Optical coherence tomography of orange-red subretinal lesions in eyes with idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol* 129 : 21—26, 2000.
- 13) Sho K, Takahashi K, Yamada H, Wada H, Nagai Y, Otsuji T, et al : Polypoidal choroidal vasculopathy : Incidence, demographic features, and clinical characteristics. *Arch Ophthalmol* 121 : 1391—1396, 2003.
- 14) Otsuji T, Takahashi K, Fukushima I, Uyama M : Optical coherence tomographic findings of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmic Surg Lasers* 31 : 210—214, 2000.
- 15) Lafaut BA, Aisenbrey S, Van den Broecke C, Bartz-Schmidt KU, Heimann K : Polypoidal choroidal vasculopathy pattern in age-related macular degeneration. A clinicopathologic correlation. *Retina* 20 : 650—654, 2000.
- 16) Okubo A, Sameshima M, Uemura A, Kanda S, Ohba N : Clinicopathological correlation of polypoidal choroidal vasculopathy revealed by ultrastructural study. *Br J Ophthalmol* 86 : 1093—1098, 2002.
- 17) Yuzawa M, Mori R, Kawamura A : The origins of polypoidal choroidal vasculopathy. *Br J Ophthalmol* 85 : 602—607, 2005.
- 18) Spaide RF, Leys A, Herrmann-Delemazure B, Stalmans P, Tittl M, Yannuzzi LA, et al : Radiation-associated choroidal neovascularization. *Ophthalmology* 106 : 2254—2260, 1999.
- 19) Mauget-Faysse M, Vuillaume M, Quaranta M, Moullan N, Angele S, Friesen MD, et al : Idiopathic and radiation-induced ocular telangiectasia : The involvement of the ATM gene. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 44 : 3257—3262, 2003.