

Vogt-小柳-原田病に虚血性視神経症を合併した 1 例

精松 徳子¹⁾, 下長野由佳¹⁾, 中尾久美子¹⁾, 坂本 泰二¹⁾, 清水健太郎²⁾, 平島 節生³⁾¹⁾鹿児島大学大学院医歯学総合研究科先進治療科学専攻感覚器病学講座視覚疾患学研究分野²⁾宮田眼科病院, ³⁾ヒラシマ眼科

要 約

背景：乳頭腫脹は原田病の所見の 1 つであるが、通常著明な視野障害を来すことはない。原田病の治療中に乳頭腫脹が遷延し、著明な視野障害を生じた症例を経験したので報告する。

症 例：51 歳，女性。原田病を発症し，ステロイドパルス療法を施行された。滲出性網膜剝離は消退して視力改善したが，両眼に乳頭腫脹が遷延した。原田病発症 2 か月半後に右眼の乳頭腫脹は周囲に火焰状出血を伴って増強し，急激な視野狭窄を生じた。フルオレセイン蛍光造影検査で乳頭の充盈遅延と後期の蛍光漏出がみられた。1 か月で乳頭腫脹は消退したが，視野は改善しな

かった。さらに 5 か月半後に左眼の乳頭腫脹が増強し，急激な視野狭窄を生じた。高気圧酸素療法を施行し，乳頭腫脹は 1 か月で消退したが，視野は改善しなかった。

結 論：本症例にみられた乳頭腫脹は，急激な視野狭窄，視神経乳頭の蛍光造影所見から虚血性視神経症と考えられ，原田病に関連して発症したと推測された。(日眼会誌 110 : 601-606, 2006)

キーワード：Vogt-小柳-原田病，虚血性視神経症，乳頭腫脹，視野狭窄，小乳頭

A Case of Anterior Ischemic Optic Neuropathy Associated with Vogt-Koyanagi-Harada Disease

Noriko Abematsu¹⁾, Yuka Shimonagano¹⁾, Kumiko Nakao¹⁾, Taiji Sakamoto¹⁾
Kentaro Shimizu²⁾ and Setsuo Hirashima³⁾¹⁾Department of Ophthalmology Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences²⁾Miyata Eye Hospital, ³⁾Hirashima Eye Clinic

Abstract

Background : Although optic disc swelling is one of the common findings of Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) disease, severe visual field loss from optic disc involvement is not common. We report a case of severe visual field contraction from optic disc involvement in VKH disease.

Case Report : A 51-year-old woman was diagnosed as having VKH disease and was treated with intravenous pulse methylprednisolone. Exudative retinal detachments disappeared and visual acuity improved, but optic disc swelling was persistent in both eyes. Ten weeks after VKH disease onset, she claimed acute visual field loss in the right eye. Marked optic disc swelling with peripapillary hemorrhages and severe visual field loss were observed in the right eye. Fluorescein angiography showed filling delay and late leakage of the optic disc in the right eye. One month later, right optic disc swelling

disappeared, but visual field loss remained. In addition, 5.5 months later, the left optic disc swelled further, and the left visual field was markedly contracted. Hyperbaric oxygen therapy was added. The swelling in the left optic disc gradually decreased and disappeared in one month, but the visual field loss remained.

Conclusions : The optic disc involvement with irreversible visual field loss in this case is thought to be due to anterior ischemic optic neuropathy, which may be a possible complication of VKH disease. Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc 110 : 601-606, 2006)

Key words : Vogt-Koyanagi-Harada disease, Anterior ischemic optic neuropathy, Optic disc swelling, Visual field loss, Small optic disc

別刷請求先：890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科先進治療科学専攻感覚器病学講座視覚疾患学研究分野 精松 徳子 E-mail : noriko-a@m.kufm.kagoshima-u.ac.jp
(平成 17 年 11 月 7 日受付，平成 18 年 1 月 25 日改訂受理)

Reprint requests to : Noriko Abematsu, M.D. Department of Ophthalmology, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences. 8-35-1 Sakuragaoka, Kagoshima 890-8520, Japan
(Received November 7, 2005 and accepted in revised form January 25, 2006)

I 緒 言

乳頭腫脹は Vogt-小柳-原田病(以下, 原田病)の約 87% でみられる所見であり¹⁾, 滲出性網膜剝離をほとんど伴わない乳頭周囲浮腫型の原田病では, ときに視神経疾患との鑑別に迷う事例もある。しかし, 通常, それによる著明な視野障害を起こすことはない²⁾³⁾。我々は原田病と診断されてステロイド治療を行われたが, 乳頭腫脹が遷延し, 経過中に乳頭腫脹が増強して著明な視野障害を来し, 前部虚血性視神経症を合併したと考えられる症例を経験したので報告する。

II 症 例

症 例: 51 歳, 女性。

主 訴: 右眼の視野狭窄。

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 2004 年 9 月 22 日から両眼の充血とかすみで自覚し, 9 月 24 日近医を受診した。視力は右 0.1(0.9 × -1.75 D < cyl -1.0 D Ax 90°), 左 0.1(0.15 × +1.0 D)。眼圧は右 10 mmHg, 左 12 mmHg。両眼に前房混濁, 滲出性網膜剝離, 乳頭腫脹を認めた(図 1 A)。眼所見から原田病と診断され, 9 月 25 日~27 日プレドニゾロン 200 mg を点滴され, その後プレドニゾロン内服を 40 mg/日処方された。しかし, 症状が改善しないため, 10 月 1 日転医した。前房混濁, 滲出性網膜剝離は残存しており, 耳鳴が出現し, 髄液細胞増多, HLA-DR 4 陽性も確認されたため, 転医先でも原田病と診断された。10 月 7 日~9 日ステロイドパルス療法(ソルメドロール 1000 mg/日)を施行され, その後プレドニゾロン内服を 30 mg/日から漸減された。滲出性網膜剝離は軽減し, 視力は右(0.8), 左(0.8)まで改善したが, インドシアニングリーン蛍光造影検査で後極部の過蛍光が残存していたため, 10 月 18 日~20 日にステロイドパルス療法を追加され, その後プレドニゾロン内服を 30 mg/日から漸減された。10 月 28 日には網膜剝離は消失し, 視力も右(1.2), 左(1.0)まで改善したが, 両眼とも乳頭腫脹が残存した。左眼に比べて右眼の乳頭腫脹が強かったが, 両眼とも乳頭の発赤はなく, むしろ白色調であった。また, 両眼ともマリオット盲点の軽度拡大がみられる以外, 視野に異常はなかった(図 1 B)。プレドニゾロン 25 mg/日内服中の 12 月 13 日に右眼の急激な視野狭窄を自覚した。右眼の乳頭腫脹が増強し, 右眼の視野が著明に狭窄していた。左眼の所見に変化はなかった。原田病の再燃と診断され, 12 月 16 日~18 日にステロイドパルス療法を施行されたが, 症状改善しないため 12 月 22 日当科を初診した。

初診時所見: 視力は右 0.1(1.2 × -2.25 D < cyl -1.75 D Ax 90°), 左 0.1(1.2 × -2.5 D < cyl -1.25 D Ax 70°)。眼圧は右 21 mmHg, 左 20 mmHg。中心フ

リッカー値は右 33 Hz, 左 39 Hz で, 右眼に軽度の R-APD(Relative Afferent Pupillary Defect)を認めた。両眼とも前眼部に炎症所見はなかった。右眼の視神経乳頭は周囲に火焰状出血を伴って蒼白性腫脹を呈し, 右眼には著明な視野狭窄がみられた(図 1 C)。特に鼻側の狭窄が著明であった。左眼の視神経乳頭には軽度の腫脹がみられたが, 左眼の視野は正常であった。フルオレセイン蛍光造影検査(FA)で右眼視神経乳頭の充盈遅延と造影後期の蛍光漏出がみられ, 漏出の程度は乳頭鼻側に比べて耳側で著明であった(図 2 A)。左眼視神経乳頭の過蛍光・蛍光漏出はみられなかった。

経 過: 右眼の視神経乳頭は蒼白性腫脹を呈し, FA で造影遅延がみられ, 著明な視野狭窄がみられたこと, ステロイドパルス療法が無効であったことから, 原田病の再発ではなく虚血性視神経症を発症していると考え, 全身的な検査を行った。血沈は 1 時間値 15 mm, CRP (C-Reactive Protein)陰性で, 側頭動脈炎を示唆する所見はなかった。血圧は 140~173/85~109 mmHg と高血圧で, 血圧脈波検査で軽度の動脈硬化(baPWV-脈波伝播速度が 1400 cm/s 以上)が認められた。血液検査では, 総コレステロール値 234 mg/dl(正常値 128~219 mg/dl), 中性脂肪 266 mg/dl(正常値 30~149 mg/dl)と軽度の高脂血症を認める以外に異常所見はなかった。頭部 MRI(Magnetic Resonance Imaging)では明らかな頭蓋内病変は認めなかった。ステロイド内服を漸減して経過観察したところ, 右眼視神経乳頭の腫脹・火焰状の出血は徐々に軽減し, 2005 年 1 月中旬には消失したが, 視野障害の改善はみられなかった。

左眼の視神経乳頭の腫脹はさらに遷延し, 2 月 16 日頃から少しずつ増強してきたためアスピリンの内服を開始したが, 3 月 13 日に左眼に急激な視野狭窄を自覚し, 3 月 16 日に再診した。左眼視力は(0.7)で, 右眼と同様に左眼乳頭腫脹が増強し, 著明な視野狭窄を呈していた(図 1 D)。耳側視野の狭窄が顕著であった。FA では左眼乳頭の充盈遅延と後期の著明な蛍光漏出がみられた(図 2 B)。左眼にも虚血性視神経症を発症したと判断し, 高圧酸素療法を追加した。乳頭腫脹は徐々に軽減し, 6 月 22 日には消失したが, 視野の改善はみられなかった。7 月 20 日の最終視力は右(1.2)左(1.2)で, 両眼とも夕焼け状眼底を呈し, 視神経乳頭は退色して乳頭周囲に黄色調の輪状萎縮がみられた(図 1 E)。両眼とも視野狭窄は少し進行していた。

III 考 按

本症例は穿孔性眼外傷や内眼手術の既往はなく, 両眼性に滲出性網膜剝離を伴う汎ぶどう膜炎を発症して最終的に夕焼け状眼底となり, 皮膚症状はなかったが, 耳鳴・髄液細胞増多の眼外症状がみられ, 原田病の診断基準⁴⁾を満たしていた。発症早期に的確に診断されて十分

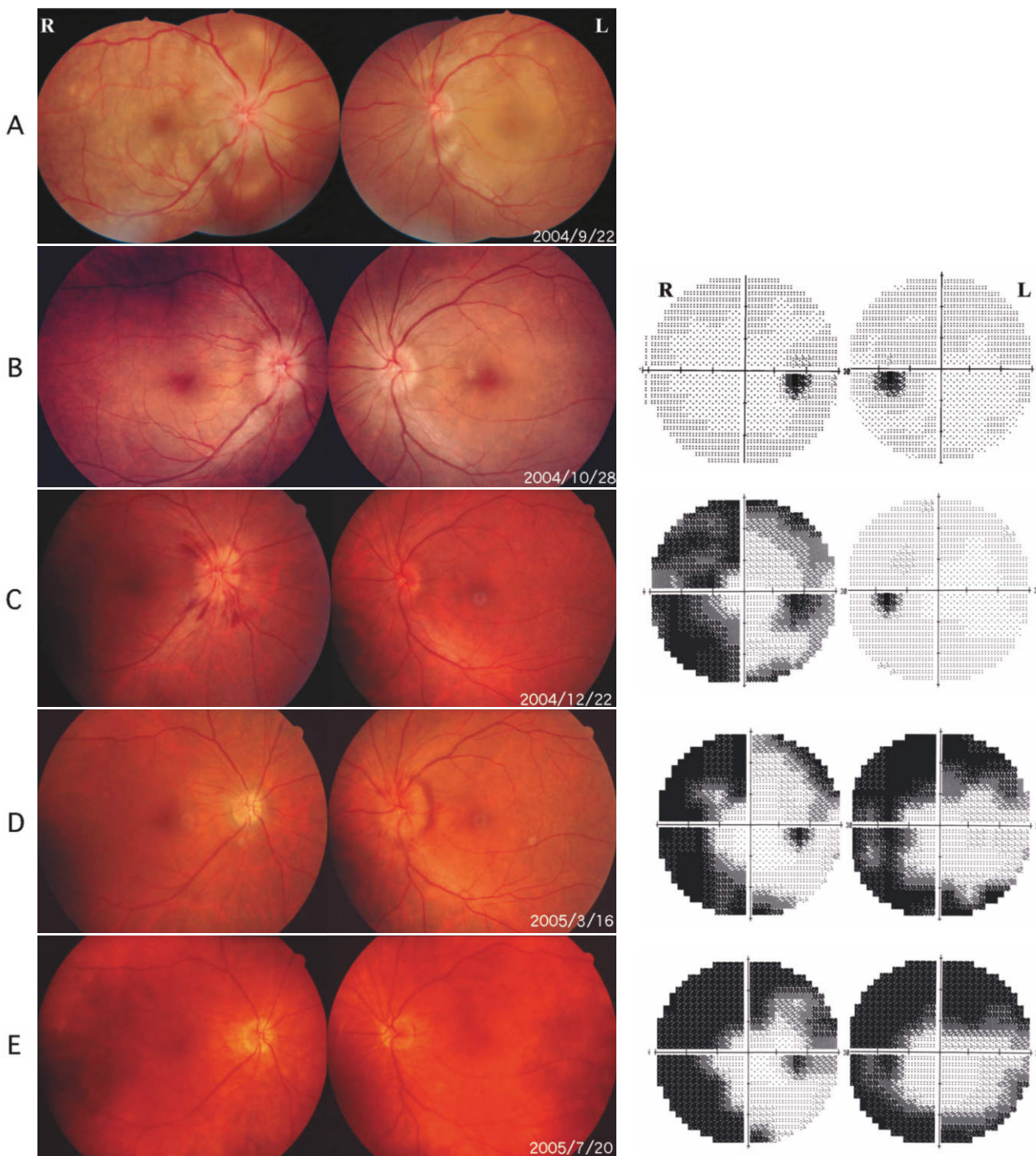


図 1 眼底写真と視野.

- A : 2004 年 9 月 22 日(原田病発症時)の眼底写真。
両眼に滲出性網膜剝離, 乳頭腫脹がみられる。
- B : 2004 年 10 月 28 日(原田病発症 1 か月後)の眼底写真と視野。
網膜剝離は消失しているが, 両眼に乳頭腫脹が残存している。両眼ともマリOTT盲点が軽度拡大している。
- C : 2004 年 12 月 22 日(右眼虚血性視神経症発症 8 日後)の眼底写真と視野。
右眼の乳頭腫脹が増強し, 周囲に火焰状出血がみられる。右眼視野は著明に狭窄している。
- D : 2005 年 3 月 16 日(左眼虚血性視神経症発症 3 日後)の眼底写真と視野。
左眼乳頭腫脹が増強し, 周囲に火焰状出血がみられる。左眼視野は著明に狭窄している。
- E : 2005 年 7 月 20 日の眼底写真と視野。
両眼とも夕焼け状で, 視神経乳頭の腫脹は消失し, 退色している。両眼とも視野狭窄が進行している。

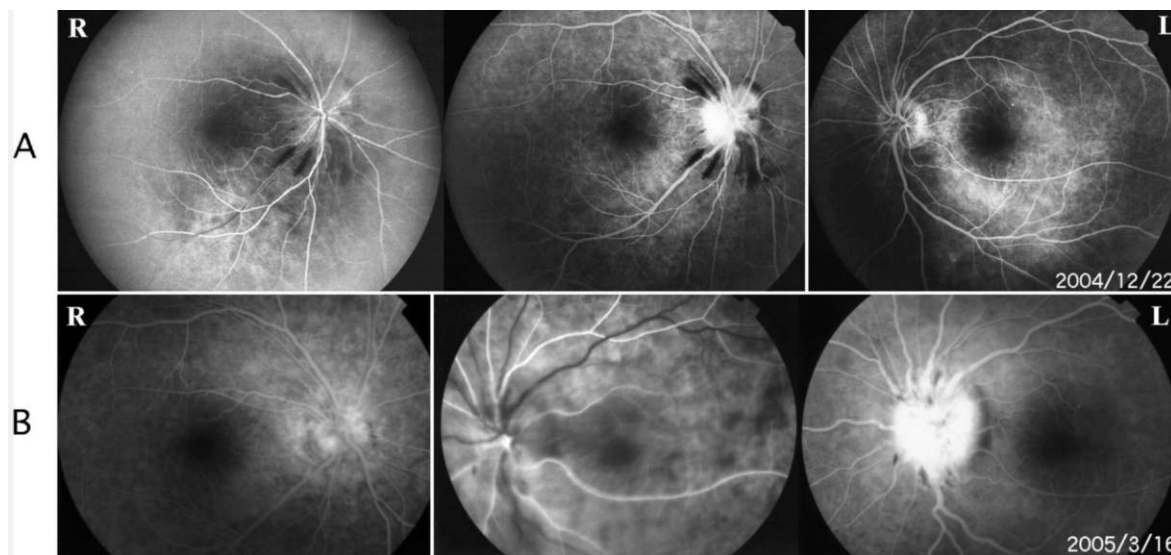


図 2 フルオレセイン蛍光造影写真.

- A : 2004 年 12 月 22 日 (右眼虚血性視神経症発症 8 日後) の蛍光造影 (右眼造影 20 秒, 210 秒, 左眼造影 40 秒). 右眼視神経乳頭の充盈遅延と後期の蛍光漏出がみられる. 左眼視神経乳頭は鼻側にわずかに過蛍光.
- B : 2005 年 3 月 16 日 (左眼虚血性視神経症発症 3 日後) の蛍光造影 (右眼造影 60 秒, 左眼造影 15 秒, 51 秒). 左眼視神経乳頭の造影遅延と後期の著明な蛍光漏出がみられる. 右眼視神経乳頭からの漏出はない.

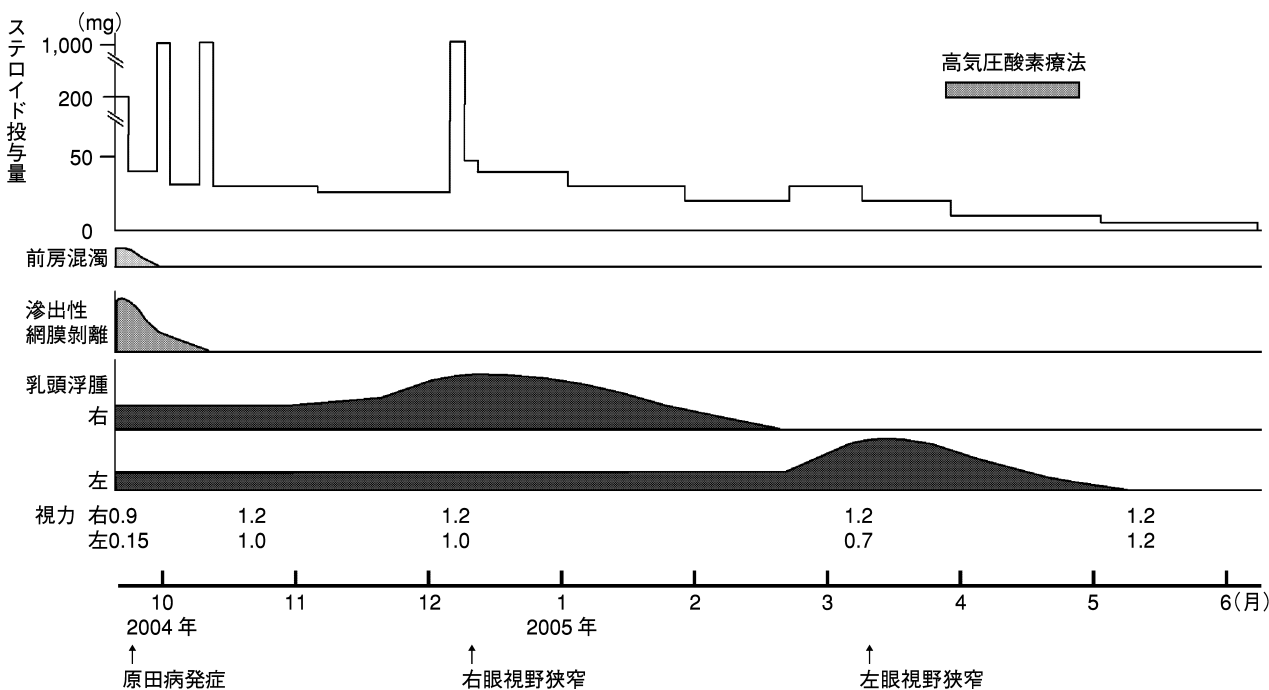


図 3 経過図.

な量のステロイド全身投与が行われ、治療にも特に問題はなかったと考えられる。しかし、通常の原因病と異なり、図3に経過を示すように、ステロイド治療により前房混濁および滲出性網膜剝離は消失して視力は改善したが、両眼に乳頭腫脹が遷延した。そして、原因病発症2.5か月後に右眼の乳頭腫脹が増強して急激な視野狭窄を来し、5.5か月後に右眼と同様、左眼の乳頭腫脹が増強して急激な視野狭窄を生じた。

乳頭腫脹を生じる疾患として、乳頭血管炎、視神経炎、鬱血乳頭、前部虚血性視神経症、Leber 特異性星状網膜症、原因病などが挙げられる。前医では原因病の再発による乳頭腫脹増強と考えられてステロイドパルス療法を追加されたが、全く反応がみられず、急激な視野狭窄、周囲に火焰状出血を伴う乳頭の蒼白性腫脹、FAでの乳頭の充盈遅延から、本症例の乳頭腫脹は前部虚血性視神経症(AION)であると考えられた。AIONには動脈

表 1 原田病に前部虚血性視神経症を合併した症例

	年齢/性	全身合併症	患眼	AION 発症時期	視力	視野	転帰	経過観察期間
Yokoyama, et al ⁹⁾	68/男	高血圧 脳梗塞	片眼	原田病発症 急性期	0.01	マリオット盲点拡大 中心暗点	視力・視野改善なし	3 か月
坂口ら ¹⁰⁾	66/女	不明	片眼	原田病発症 急性期	1.0	水平半盲	不明	不明
本症例	51/女	高血圧 高脂血症	両眼	原田病発症 2.5 か月後 5.5 か月後	1.2 1.2	周辺視野欠損	視野改善なし	7 か月

AION：前部虚血性視神経症

炎性と非動脈炎性があるが、血沈の亢進や側頭動脈炎の所見はみられず、非動脈炎性 AION と診断した。非動脈炎性 AION の危険因子として、視神経乳頭の解剖学的構築異常と動脈硬化の危険因子(高血圧, 糖尿病, 高脂血症など)がある^{5)~8)}。本症例は全身的に軽度の高血圧と高脂血症があり, また腫脹が消退した視神経乳頭を観察すると, DM/DD(乳頭径と乳頭黄斑部間距離の比)は右 3.2, 左 3.1 と小乳頭で, 乳頭陥凹は両眼ともほぼ欠如しており, いわゆる disk at risk であった。

原田病に AION を合併した症例がこれまでに 2 例報告されている⁹⁾¹⁰⁾。表 1 に示すように, 2 例とも 60 代で, 原田病発症急性期に片眼に AION を発症しており, AION の発症に原田病が関与していると推測されている。1 例は AION の危険因子として高血圧があった。視神経乳頭の大きさや陥凹の大きさについては記載がなく不明である。また, HLA B 27 関連急性前部ぶどう膜炎や Birdshot retinochoroidopathy に AION が合併した報告もあり¹¹⁾¹²⁾, 原田病だけでなく, 眼内の炎症が AION の誘因になる可能性を示唆している。

本症例が原田病の急性期ではなく数か月後に AION を発症した理由は不明であるが, 原田病発症時からみられた乳頭腫脹の遷延に引き続いて AION を発症していることから, AION の発症に原田病が関連しているのは間違いないと考えられる。原田病の病理所見として, 眼球後方から強膜へ入る血管や神経への細胞浸潤や scleral canal への細胞浸潤が報告されており¹³⁾, また原田病と同じ病態と考えられる交感性眼炎の病理所見として, 乳頭近接の脈絡膜炎所見とともに scleral canal の炎症所見が観察されている¹⁴⁾。これらの病理所見から, 本症例は AION の解剖学的危険因子をもった視神経乳頭に, 原田病による視神経乳頭周囲の脈絡膜や scleral canal への炎症細胞の浸潤による短後毛様動脈の循環障害や, 高血圧・高脂血症などの循環障害を起こしうる種々の因子が複合的に関与して AION を発症したのではないかと推測される。全身的に高血圧, 高脂血症, 糖尿病などの動脈硬化の危険因子があり, 小乳頭で乳頭陥凹が小さい症例に原田病を発症した場合, AION を合併する可能性があることに注意する必要がある。

文 献

- 1) 皆川玲子, 大野重昭, 広瀬茂人, 小竹 聡, 宮島輝英, 田川義雄, 他: 原田病患者の臨床統計. 臨床眼 39: 1249—1253, 1985.
- 2) 磯部 裕, 山本悼司, 大野重昭: Vogt-小柳-原田病. 増田寛次郎, 他(編): ぶどう膜炎. 医学書院, 東京, 82-92, 1999.
- 3) Moorthy RS, Inomata H, Rao NA: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Surv Ophthalmol 39: 265—292, 1995.
- 4) Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al: Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. Am J Ophthalmol 131: 647—652, 2001.
- 5) Beck RW, Savino PJ, Repka MX, Schatz NJ, Sergott RC: Optic disc structure in anterior ischemic optic neuropathy. Ophthalmology 91: 1334—1337, 1984.
- 6) Maansour AM, Shoch D, Logani S: Optic disk size in ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 106: 587—589, 1988.
- 7) 岡部 仁: 虚血性視神経症. 増田寛次郎(編): 眼科学大系 第 7 巻 神経眼科. 中山書店, 東京, 207—215, 1995.
- 8) Tsai RK, Liu YT, Su MY: Risk factors of non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION): ocular or systemic. Kaohsiung J Med Sci 14: 221—225, 1998.
- 9) Yokoyama A, Ohta K, Kojima H, Yoshimura N: Vogt-Koyanagi-Harada disease masquerading anterior ischemic optic neuropathy. Br J Ophthalmol 83: 123, 1999.
- 10) 坂口恭久, 大木武夫, 寺田祐子, 林 正和: 乳頭周囲浮腫型原田病に虚血性視神経症を合併した 1 症例. 眼臨 98: 736, 2004.
- 11) Caballero-Prencencia A, Diaz-Guia E, Lopez-Lopez JM: Acute anterior ischemic optic neuropathy in birdshot retinochoroidopathy. Ophthalmologica 196: 87—91, 1988.
- 12) Tham V M-B, Cunningham E JR: Anterior ischemic optic neuropathy in a patient with HLA-B 27 associated anterior uveitis and ankylosing

- spodylitis. *Br J Ophthalmol* 85 : 756, 2001.
- 13) **Perry HD, Font RL** : Clinical and histopathologic observations in severe Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 83 : 242—254, 1977.
- 14) **Croxatto JO, Rao NA, McLean IW, Marak G** : Atypical histopathologic features in sympathetic ophthalmia. A study of a hundred cases. *Int Ophthalmol* 4 : 129—135, 1981.
-