

多彩な眼症状を示した特発性眼窩炎症の 1 例

大野新一郎¹⁾³⁾, 岡本 紀夫²⁾³⁾, 三村 治³⁾

¹⁾佐賀大学医学部眼科学教室, ²⁾おかもと眼科, ³⁾兵庫医科大学眼科学教室

要 約

目 的：特発性眼窩炎症に結膜血管と網膜静脈の拡張，蛇行を認めた症例を経験したので報告する。

症 例：74 歳，男性で左眼の結膜充血および浮腫にて近医を受診した。結膜充血が軽快しないため兵庫医科大学病院眼科を受診した。当科初診時眼圧は右 19 mmHg，左 40 mmHg であった。左眼の結膜浮腫と血管の蛇行，拡張および網膜静脈の拡張，蛇行を認めた。Magnetic resonance imaging (MRI) で著明な左眼外眼筋の肥厚と左側の上，下眼静脈の圧迫が疑われた。諸検査の結果から左特発性眼窩炎症と診断し，プレドニゾロン 40 mg から漸減療法を行った。内服開始 13 日後の結膜の所見は改善していたが，左眼底は非虚血型網膜中心

静脈閉塞症の所見を呈していた。その後，次第に網膜静脈の拡張，蛇行は改善した。最終診察時には再発を認めていない。

結 論：特発性眼窩炎症に網膜中心静脈閉塞症を伴った 1 例を報告した。結膜血管の拡張，網膜中心静脈閉塞症が副腎皮質ステロイド薬投与のみで改善したことから，外眼筋の著明な炎症性腫脹が消失し，静脈への圧迫が解除されたため，これらの所見が改善したと考えられた。(日眼会誌 115 : 142—146, 2011)

キーワード：特発性眼窩炎症，網膜中心静脈閉塞症

A Case of Idiopathic Orbital Inflammatory Disease with Variable Ocular Manifestations

Shinichirou Oono¹⁾³⁾, Norio Okamoto²⁾³⁾ and Osamu Mimura³⁾

¹⁾Department of Ophthalmology, Saga University Faculty of Medicine

²⁾Okamoto Eye Clinic

³⁾Department of Ophthalmology, Hyogo College of Medicine

Abstract

Purpose : We present a case of idiopathic orbital inflammatory disease with dilatation and tortuosity of the retinal veins.

Case : A 74-year-old man presented at his local eye hospital with left conjunctival edema and pain. He was referred to our hospital. At the initial examination, the intraocular pressure was 19 mmHg OD and 40 mmHg OS. Examination of the left eye revealed conjunctival edema with dilated and tortuous blood vessels, and dilatation and tortuosity of the retinal veins. Magnetic resonance imaging showed marked thickening of the left extraocular muscles, and suspected compression of the left superior and inferior ophthalmic veins. We diagnosed left idiopathic orbital inflammatory disease, and administered a tapering course of prednisolone starting at 40 mg daily. Thirteen days later, the conjunctival findings improved, but the left fundus showed signs of non-

ischaemic central retinal vein occlusion. Subsequently, the dilatation and tortuosity of the retinal veins gradually improved. At the final examination, recurrence was not noted.

Conclusion : We report a case of idiopathic orbital inflammatory diseases with central retinal vein occlusion. The dilatation and tortuosity of the conjunctiva and central retinal vein occlusion improved with steroid therapy only. These Conditions improved because the inflammatory swelling of the extraocular muscle disappeared and the pressure to the vein was relieved.

Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc 115 : 142—146, 2011)

Key words : Orbital inflammatory diseases, Central retinal vein occlusion

別刷請求先 : 849-8501 佐賀市鍋島 5—1—1 佐賀大学医学部眼科学講座 大野新一郎 E-mail : oonos2@cc.saga-u.ac.jp (平成 21 年 9 月 24 日受付, 平成 22 年 8 月 9 日改訂受理)

Reprint requests to : Shinichirou Oono, M. D. Department of Ophthalmology, Saga University Faculty of Medicine. 5-1-1 Nabeshima, Saga-shi 849-8501, Japan

(Received September 24, 2009 and accepted in revised form August 9, 2010)

I 緒 言

特発性眼窩炎症は原因不明の眼窩内の炎症性疾患である。その特徴は突然の発症と顕在する炎症とされている。特発性眼窩炎症(外眼筋型)に視神経症を合併した症例の報告はあるが^{1)~4)}、著者が調べた限りでは、網膜静脈の拡張、蛇行までを呈した症例の報告はわずか 2 例に過ぎない⁵⁾⁶⁾。今回著者は、特発性眼窩炎症に結膜血管拡張と非虚血型網膜中心静脈閉塞症を呈し、副腎皮質ステロイド薬(以下、ステロイド)内服のみで治癒した 1 例を経験したので報告する。

II 症 例

症例：74 歳，男性。

主訴：左眼違和感。

既往歴：糖尿病，高血圧。

現病歴：2008 年 5 月 8 日に左眼の軽度の疼痛と腫脹にて近医を受診した。視力は右 0.6(1.2× +1.00 D○cyl +0.75 D Ax 180°)，左 0.8(1.2× -0.50 D○cyl -0.5 D Ax 180°)であった。左眼球結膜浮腫が著明で左眼上強膜炎の診断のもとレボフロキサシン点眼薬(クラビット点眼薬[®])，フルオロメトロン点眼薬(フルメトロン点眼薬[®])が開始されたが，軽快せず増悪してきたため，兵庫医科大学病院眼科(以下，当科)に紹介受診となった。

初診時所見：視力は右 0.6(1.2× +1.00 D○cyl +0.75 D Ax 180°)，左 0.2(結膜炎疑いにて矯正せず)であった。眼位は正位であるが，全方向に軽度の眼球運動制限が認められた。外眼部所見では左眼に眼瞼腫脹，眼瞼下垂を認め，Hertel 眼球突出計による眼球突出度は右 10 mm，左 12 mm(眼窩外縁間距離 107 mm)であった(図 1)。細隙灯顕微鏡検査で左眼の球結膜浮腫と上強膜および球結膜血管の蛇行，拡張が認められた(図 2 A)。前房は正常深度で，前房内炎症細胞は認められなかった。眼底検査



図 1 顔写真。

眼瞼腫脹と眼球突出，結膜浮腫を認める。

では左眼の網膜静脈の蛇行，拡張が認められた。眼圧は右 19 mmHg，左 40 mmHg で脈圧の変動はなかった。動的視野は正常であった。

経過：左側の頸動脈海綿静脈洞瘻を疑い，magnetic resonance imaging(MRI)を行ったが左側の上眼静脈の拡張は認められるも，海綿静脈洞付近に異常所見は認め

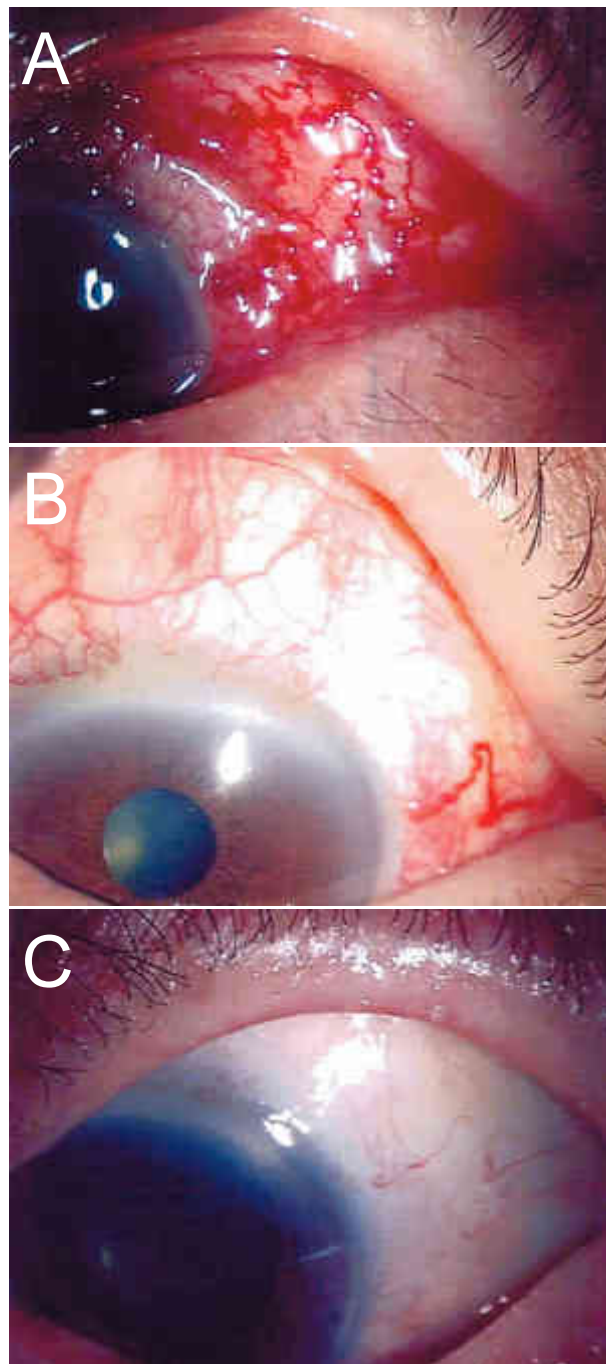


図 2 スリット写真。

A：初診時。結膜血管拡張と浮腫を認める。

B：副腎皮質ステロイド投与 2 週後。結膜血管拡張と浮腫が改善している。

C：副腎皮質ステロイド投与 4 週後。結膜血管拡張と浮腫はほぼ軽快している。

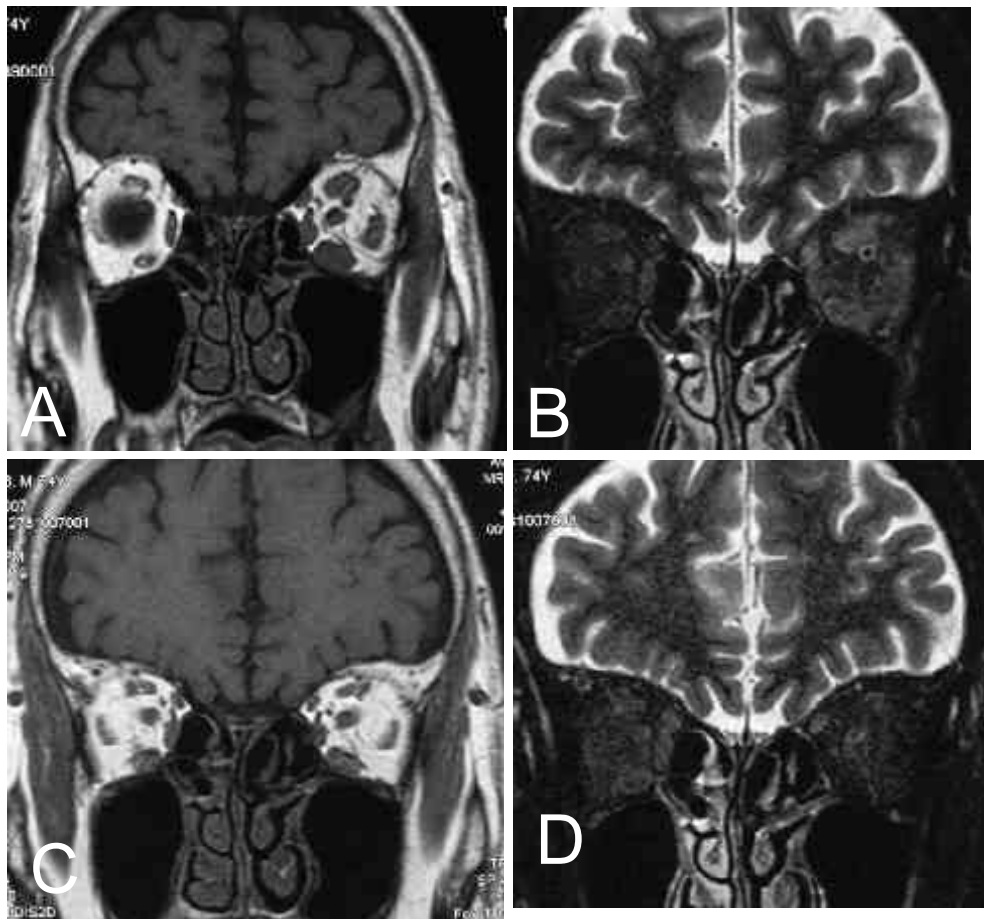


図 3 Magnetic resonance imaging (MRI) 画像.

A: 初診時 T1 強調画像, B: 初診時脂肪抑制 T2 強調画像. 外眼筋の著明な肥厚と高信号を呈している.
C: 9月9日 T1 強調画像, D: 9月9日脂肪抑制 T2 強調画像. 外眼筋の肥厚と高信号は軽快している.

られず、頸動脈海綿静脈洞瘻は否定的であった。左眼の全外眼筋肥厚と眼球突出より(図3)、甲状腺眼症が疑われたが、血液検査 T3 1.02 ng/dl(0.8~1.6 ng/dl, 以下括弧内は正常値), T4 8.26 μ g/dl(6.1~12.4 μ g/dl), サイログロブリン 19 ng/ml(0~30 ng/ml), TBII 0.0% (0~10%), TSAAb 142% (0~180%), 抗 TPO 抗体 \leq 0.3 U/ml(0~0.3 U/ml), 抗 Tg 抗体 \leq 0.3 U/ml(0~0.3 U/ml), TRAb 定量 < 1.0 IU/l(0~0.9 IU/l), 抗アセチルコリン(Ach)レセプター抗体濃度 \leq 0.2 nmol/l(0~0.2 nmol/l)と、甲状腺関連の自己抗体はすべて陰性であったため甲状腺眼症は否定的であった。また、悪性リンパ腫も疑い可溶性インターロイキン2レセプター(sIL-2R)を測定したが、416 U/ml(220~530 U/ml)と正常範囲であった。眼圧上昇に対して0.5% マレイン酸チモロール点眼薬(0.5% チモプトール XE 点眼薬[®])とプリンゾラミド点眼薬(エイゾプト点眼薬[®])の点眼を開始したところ、6月5日には左眼圧は25 mmHgまで下降した。また同日の左眼視力は0.6(0.9 p \times -0.50 D \curvearrowright cyl -0.75 D Ax 140 $^\circ$)、限界フリッカ値は右45~53 Hz, 左32~54 Hzであり、Hertel 眼球突出計では右10 mm, 左16 mm(眼窩外縁間距離107 mm)であった。しかし、

左球結膜浮腫と上強膜および球結膜血管の蛇行、拡張が軽快しないため、外眼筋の炎症軽減を目的にプレドニゾロン(プレドニン[®])40 mgの内服を開始した。ステロイドの投与により2週間には球結膜の所見は改善したが(図2B)、左眼底検査で初診時より網膜静脈はさらに著明に蛇行、拡張し、新たに網膜出血と視神経乳頭の発赤、腫脹を認めた(図4A)。フルオレセイン蛍光眼底造影検査では腕網膜循環時間は22.5秒と延長し、後期像では視神経乳頭から強い蛍光色素の漏出を認めた(図4B)。以上の所見から非虚血型網膜中心静脈閉塞症を発症したと診断したが、外眼部および前眼部所見の改善をみたことからそのままステロイド内服を継続した。6月30日の左眼視力は0.9~1.0 p(矯正不能)となり、左眼圧16 mmHgまで下降した。その後、左球結膜の所見はほぼ正常となり(図2C)、網膜静脈の蛇行、拡張も改善していたのでプレドニゾロンを漸減し終了した。その際の光干渉断層計では左眼黄斑部に浮腫を認めなかった。9月9日のMRIでは左側全外眼筋の肥厚はほぼ消失していた(図3)。2009年1月26日現在、再発はみられていない。

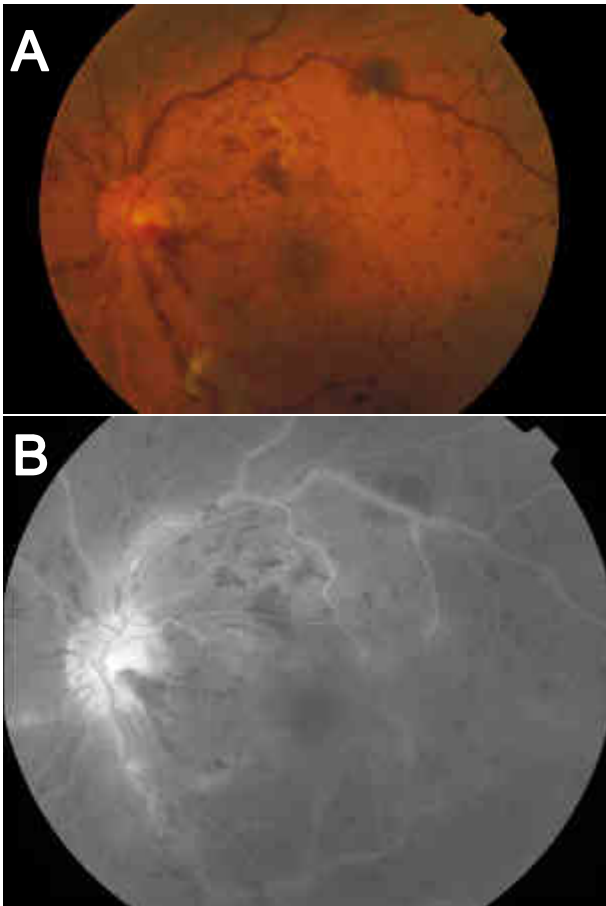


図 4 眼底写真.

- A：カラー写真．非虚血型網膜中心静脈閉塞症を呈している．
 B：フルオレセイン蛍光眼底造影写真．網膜血管と視神経からの蛍光色素の漏出を認める．

Ⅲ 考 按

特発性眼窩炎症は眼窩内の付属器に特異的に発症する炎症で涙腺，外眼筋，眼窩先端部，視神経周囲，眼瞼，眼窩全体に発症する．その臨床的症候は突然の発症と顕在する炎症の 3 徴（発赤，疼痛，腫脹）とされている．しかし，これらの症状が乏しくても特発性眼窩炎症でないとはいえないとされている⁷⁾．

また Costa らはその症状はさまざまであり，疼痛 (17%～69%)，腫脹 (42%～75%)，眼球突出 (32%～82%)，眼球運動障害 (46%～54%)，結膜充血 (33%～48%) と報告している⁸⁾．本症例は激しい疼痛はないものの，突然の発症と顕著な発赤と腫脹が認められ，特発性眼窩炎症と考えられた．

鑑別診断としては頸動脈海綿静脈洞瘻，悪性リンパ腫，甲状腺眼症などがある．このうち頸動脈海綿静脈洞瘻は海綿静脈洞内を走行する内頸動脈に断裂が生じ，海綿静脈洞との間に生じる動静脈瘻である．頸動脈海綿静脈洞瘻は解剖学的には，①内頸動脈が直接海綿静脈洞

へ流入する direct type，②硬膜枝を介して流入する dural type に分類される．臨床的には Barrow ら⁹⁾の分類が用いられ，direct 型を type A，dural 型を硬膜穿通枝が内頸動脈から流入する type B，硬膜穿通枝が外頸動脈から流入する type C，両方から流入する type D に分類される．また，流出経路からは，前方流出型，後方流出型に分類される．一般的には direct type では外傷，動脈瘤が原因となり，拍動性の眼球突出，眼球結膜の充血浮腫，外眼筋麻痺による複視，眼圧亢進，耳鳴りなどを呈する¹⁰⁾．

本症例は当初，眼球結膜の充血，高眼圧，外眼筋が肥厚を呈しており，頸動脈海綿静脈洞瘻を疑った．しかし，血管造影検査は施行しておらず完全には否定できないが，MRI において海綿静脈洞付近の拡張，flow void が確認されなかったこと，脳神経外科および放射線科による magnetic resonance angiography (MRA) の判定においても海綿静脈洞部の異常所見は観察されず否定に至った．また，約 10% に自然寛解例も存在するが，通常は進行性である．ステロイドの投与に応じて症状が軽快した経過からも否定されることが考えられる．一方，悪性リンパ腫は眼窩に原発し外眼筋を主体に浸潤することがあるが，この疾患の診断には血液検査で sIL-2R が有効で，生検で確定する¹¹⁾．悪性リンパ腫は血液検査で sIL-2R を測定し正常範囲であったことと，その後の良好な経過から否定された．最後に最も多くみられる甲状腺眼症は抗甲状腺刺激ホルモン受容体抗体を中心とする自己免疫疾患である．病態は上眼瞼挙筋の腫大による上眼瞼後退，眼瞼腫脹，下直筋の肥大による眼球運動障害などが特徴である¹²⁾．通常，甲状腺眼症の発症様式は緩慢に進行する点，MRI ですべての外眼筋の付着部まで肥大を認めたことや，眼瞼の症状がないこと，血液検査で甲状腺の関連自己抗体などがすべて正常範囲内であったこと，また再度の血液検査でも正常範囲内であったことや，筋肥大を来すほどの症例は 80%～90% の割合で甲状腺の関連自己抗体陽性になることなどから否定的であった．さらに少量のステロイド内服にて炎症が劇的に軽快，筋肥大が軽快したことから否定的である．

本症例の特徴として，非虚血型網膜中心静脈閉塞症を合併した点が挙げられる．解剖学的には網膜中心静脈は網膜の静脈血をうけ，網膜中心動脈より少し前で視神経を出て，直接海綿静脈洞に入る場合と，上，下眼静脈に入る場合がある．頸動脈海綿静脈洞瘻に伴う網膜中心静脈閉塞症の発症機序は，上眼静脈圧亢進に伴う網膜中心静脈の血流のうっ滞と網膜中心静脈や上眼静脈系の血栓形成が考えられている．本症例は当科初診時と 3 週後の再来時までの間に網膜中心静脈の閉塞が進行したと推定される．また，結膜血管の怒張，拡張の改善された後で非虚血型の網膜中心静脈閉塞症を呈したことから，上，下眼静脈の圧迫により徐々に網膜中心静脈に血液のうっ

滞が生じ発症したと推察した。さらに、線溶療法などを行うことなくステロイドの投与のみで改善していることから、炎症の改善により肥大した外眼筋の静脈への圧迫が解除され治癒したと考えられる。Salvinら⁵⁾の2例ではプレドニゾン 80 mg の投与により約6か月後には眼底所見は正常になったと記載されている。また、彼らの症例ではCTで上眼静脈の拡張がみられたとも記載されている。Takahashiら⁶⁾の報告ではプレドニゾン 40 mg の投与を記載されているが、その後の詳細については不明である。いずれにしてもプレドニゾン投与により改善したことは本症例と同様である。眼圧上昇の機序は、外眼筋が肥大したことにより眼窩内圧が上昇し高眼圧を来したと考えられた。また肥大した外眼筋により静脈灌流系が圧排されうっ滞し、上強膜静脈圧が上昇し高眼圧を来した可能性も考えられた。中澤ら³⁾は同様の症例にて、眼圧上昇は眼窩内圧の上昇によるものと推測されるが、確実な病態の説明は困難であると報告している。

特発性眼窩炎症により球結膜血管拡張がみられ、経過観察中に非虚血型網膜中心静脈閉塞症を発症した1例を報告した。ステロイド投与のみで、結膜血管の拡張だけでなく網膜中心静脈閉塞症も改善したことから、通常の網膜中心静脈閉塞症の発症とは異なり、網膜中心静脈の血流のうっ滞は外眼筋の著明な炎症性腫脹の消失に伴い速やかに圧迫が解除されたため改善したと考えられた。

文 献

- 1) 坂田信義, 原田公幸, 大橋 勉: 著明な視力低下をきたした特発性眼窩筋炎の1例. 神経眼科 13: 44—49, 1996.
- 2) 松野員寿, 尾谷雅博, 尾谷扇子, 岡野 正, 小竹文雄, 臼井正彦: 視神経症を合併した眼窩筋炎の1例—Magnetic resonance imaging 所見による視神経症の病態機序解析—. 日眼会誌 106: 304—311, 2002.
- 3) 中澤 徹, 山口克宏, 中川陽一, 鈴木恵子, 高橋秀肇: Monoclonal gammopathy of undermined significance にみられた眼窩筋炎の2例. 日眼会誌 108: 110—117, 2004.
- 4) 高橋知里, 福永崇樹, 土井素明, 山川 湖, 福喜多光志, 井田広重, 他: 視神経症を伴った眼窩筋炎の3例. 臨眼 59: 1869—1874, 2005.
- 5) Slavin ML, Glaser JS: Idiopathic orbital myositis: Report of six cases. Arch Ophthalmol 100: 1262—1265, 1982.
- 6) Takahashi T, Ikushima K, Arizawa T: Orbital myositis simulating infectious cellulitis: Report of two cases. Jpn J Ophthalmol 27: 626—630, 1983.
- 7) 久保田敏伸: 特発性眼窩炎症と特発性外眼筋炎: 神経眼科 25: 459—465, 2008.
- 8) Costa RMS, Dumitrascu OM, Gordon LK: Orbital Myositis: Daignosis and Management: Current Allergy and Asthma Reports 9: 316—323, 2009.
- 9) Barrow DL, Spector RH, Braun IF, Landman JA, Tindall SC, Tindall GT: Classification and treatment of spontaneous carotid cavernous sinus fistulas. J Neurosurg 62: 248—256, 1985.
- 10) 松本宗明, 石川浩子, 三木徳彦, 小宮山雅樹: 網膜中心静脈閉塞症をきたした硬膜頸動脈海綿静脈洞瘻の1症例. 臨眼 45: 1101—1104, 1991.
- 11) 奥野清隆: インターロイキン 2. Biotherapy 16: 53—90, 2002.
- 12) 木村亜紀子: 甲状腺眼症の画像診断. 眼臨紀 2: 33—38, 2009.