

網膜色素変性症に uveal effusion syndrome を合併した1例

加藤 勝, 波島 紫織, 大城三和子, 渡邊 郁緒

浜松医科大学眼科学教室

要 約

65歳女性の網膜色素変性症患者に生じた片眼性 uveal effusion syndrome について報告した。視力低下, 浅前房に引き続き周辺部脈絡膜剝離が生じ, その後生じた網膜剝離は短期間に下方へと移動し, 仰臥により容易に後極部に移動した。眼軸長は21.3mmであった。蛍光眼底撮影では明らかな蛍光漏出点や異常網膜血管拡張・漏出は認められなかった。網脈絡膜剝離はステロイド全身投与を行ったところ徐々に消退したが, その後2度の再発を繰り返す, その都度浅前房が認められた。本症例における網膜色素変性症と uveal effusion の合併は偶然のものと考えられたが, 網膜色素変性症眼においても容易に滲出液が網膜下へ貯溜し, 体位置により移動したことより, 網膜色素変性症における網膜接着は, 従来考えられていたほど強固なものではないと思われる。(日眼会誌 94:973-980, 1990)

キーワード: 網膜色素変性症, Uveal effusion syndrome, 浅前房

Retinitis Pigmentosa with Uveal Effusion Syndrome, A Case Report

Masaru Kato, Shiori Namishima, Miwako Ooshiro and Ikuo Watanabe

Department of Ophthalmology, Hamamatsu University School of Medicine

Abstract

We reported a 65 year old female patient with retinitis pigmentosa accompanied by unilateral uveal effusion syndrome. Reduction in visual acuity and loss of depth of the anterior chamber were followed by peripheral choroidal detachment and then by retinal detachment. Subretinal fluid shifted to the lower part of the fundus for a short period and easily shifted to the posterior pole in a supine position. The axial length of both eyes was 21.3mm. Fluorescein angiography revealed no definite points of leakage or abnormally dilated vessels. Chorioretinal detachment gradually disappeared with systemic steroid therapy. After that two recurrences, both of which were accompanied with loss of depth of the anterior chamber, were found during a follow-up period of two years. We thought this combination of retinitis pigmentosa and uveal effusion syndrome to be incidental. Since the exudative fluid easily accumulated in the subretinal space and shifted according to the head position, retino-choroidal adherence in retinitis pigmentosa may not be so strong as previously presumed. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 94: 973-980, 1990)

Key words: Retinitis pigmentosa, Uveal effusion syndrome, Shallow anterior chamber

別刷請求先: 431-31 浜松市半田町3600 浜松医科大学眼科学教室 加藤 勝
(平成2年5月11日受付, 平成2年7月3日改訂受理)

Reprint requests to: Masaru Kato, M.D. Department of Ophthalmology, Hamamatsu University School of Medicine.

3600 Handa-cho, Hamamatsu 431-31, Japan

(Received May 11, 1990 and accepted in revised form July 3, 1990)

I 緒 言

網膜色素変性症においては、網膜の変性萎縮に伴い強固な網膜脈絡膜癒着が形成されるため、網膜剥離を起こしがたいとの考えがあり¹⁾、病理組織学的にそれを示唆する報告もみられる²⁾。実際、網膜色素変性症に合併した網膜剥離の詳細な報告は少ない³⁾⁴⁾。しかし、Pruett⁵⁾は網膜色素変性症192例のうち3例に網膜剥離の合併をみており、本邦でも荒川ら⁶⁾、梶原⁷⁾、上野ら⁸⁾は本症の統計的観察から、それぞれ572例中4例、171例中4例、829例中3例に網膜剥離の合併があったと報告している。網膜色素変性症の眼合併症について詳細な記載のある他の報告^{9)~14)}を併せると、症例の重複の可能性を無視した場合、2613例の網膜色素変性症のうちで網膜剥離合併例は11例となる。これらの眼合併症の統計的報告は既往歴を含めたものと考えられるため、上記報告の平均年齢(約50歳)を用いて単純計算すると、網膜色素変性症患者における網膜剥離の発生率は年間約1万2000人に1人となり、裂孔原性網膜剥離の本邦での発生率(年間約2万人に1人)¹⁵⁾¹⁶⁾と比べた場合、決して低いとは言えない。

今回我々は、網膜色素変性症に uveal effusion syndrome を合併した1例を経験した。uveal effusion syndrome の際の網膜剥離は、裂孔原性のもとは発症機序を異にするものであるが、本症例の眼底所見の経過から網膜色素変性症における網膜接着につき興味ある知見が得られたのでここに報告する。

II 症 例

症例：65歳女性。

主訴：両眼の視力低下。

現病歴：徐々に進行する視力低下を主訴に1985年6月近医を受診し、網膜色素変性症および狭隅角の診断にて経過観察されていた。今回、当科での精査を勧められ、1986年2月24日当科を受診した。なお、本患者は20年程前から夜盲を自覚している。

家族歴：家系図を図1に示す。本症例の両親はいとこ結婚とのことであるが、両親の同胞が全て死亡しており、また本人の記憶も明確でないため、詳細は不明である。同胞(家系図II8)については、当科にて検査されていないが、本症例同様の症状で失明している。

1) 初診時所見および経過

視力：右眼0.2(0.5×+1.5D)、左眼0.2(0.3×+1.5D)。視野：両眼とも比較的強い求心性狭窄を示した

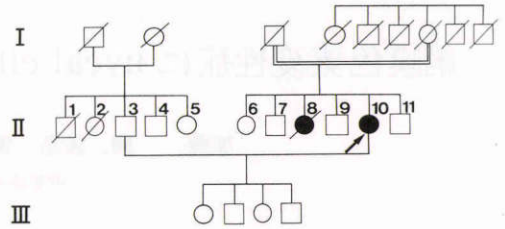


図1 本症例の家系図。詳細は不明であるが本症例の両親はいとこ結婚とのことである。同胞(II8)は、本症例同様の症状で失明している。

(図2)。暗順応：ほぼ一相性で、最終閾値は正常者に比し約2.0log上昇していた(図3)。眼圧：右眼14mmHg、左眼18mmHg。トノグラフィーC値：右眼0.30、左眼0.26。前眼部：両眼ともShaffer 2度程度の狭隅角であり、炎症所見は認められなかった。中間透光体：ごく軽度の後極白内障を認める他は特記すべき異常を認めなかった。

眼底所見：眼底の地肌は黄斑付近を除き灰白色調をおび粗糙で、中間周辺部から周辺部にかけて骨小体様色素沈着がみられた。網膜血管は著しく狭細化しており、視神経乳頭は蠟様蒼白であった(図4)。

蛍光眼底所見：広範囲な網膜色素上皮の異常を示す背景蛍光の瀰漫性の増強と、血管アーケード付近から中間周辺部にかけて脈絡毛細管板の造影欠損が認められ、進行した網膜色素変性症の所見であった(図5)。また、造影後期には瀰漫性の蛍光漏出がみられ、細隙燈顕微鏡検査でも左眼前房への強い蛍光色素の漏出が認められた。

網膜電位図：両眼とも消失型であった(図3)。

経過：同年3月、閉塞隅角緑内障予防の目的で、両眼にレーザー虹彩切開術を行った。その後、近医にて白内障点眼薬のみで経過観察されていた。1988年5月31日、左眼痛が生じたため近医受診。左眼浅前房および高眼圧(右眼17mmHg、左眼28mmHg)が認められたため、acetazolamide内服とピロカルピン点眼の投与を受け、翌日当科紹介された。

2) 1988年6月1日受診時所見および経過

視力：右眼0.5(0.6×+1.5D)、左眼0.01(n.c.)。眼圧：右眼14mmHg、左眼13mmHg。前眼部：左眼球結膜充血を認めたが、前房には炎症所見はみられなかった。

前房深度(Haag-Streit社製 pachymeter)：右眼2.0mm、左眼1.4mmで、左眼は著しい浅前房を呈していた。

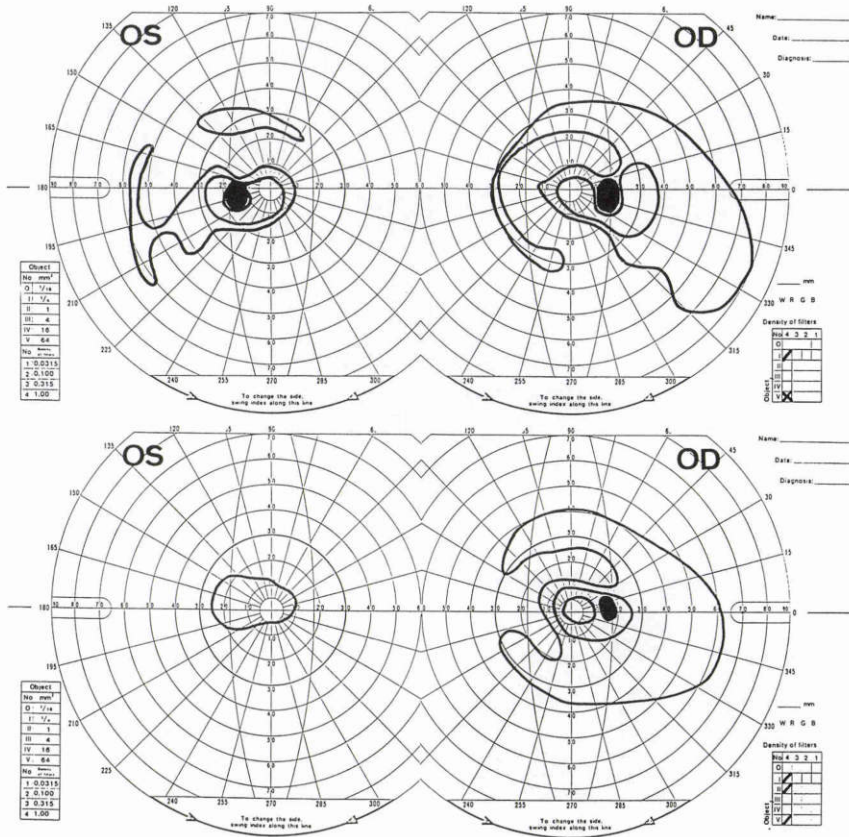
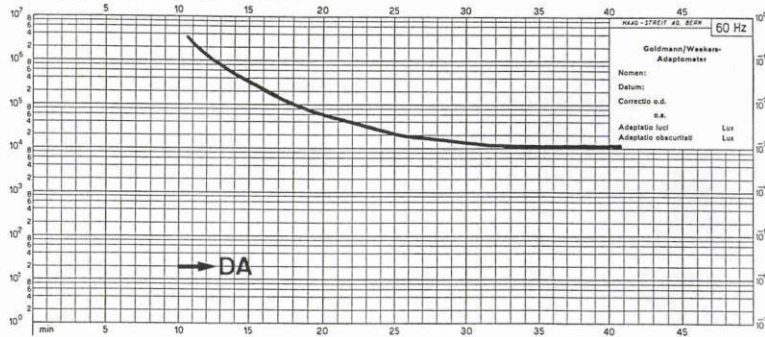


図 2 視野の経過。上段は初診時（1986年 2 月）即ち uveal effusion 発症前の視野、下段は初回 uveal effusion 寛解後（1988年 7 月）の視野。

DARK ADAPTATION



ERG



図 3 初診時の暗順応曲線と ERG。暗順応はほぼ一相性で、最終閾値は正常者より約 2 log 上昇しており、ERG は消失型であった。

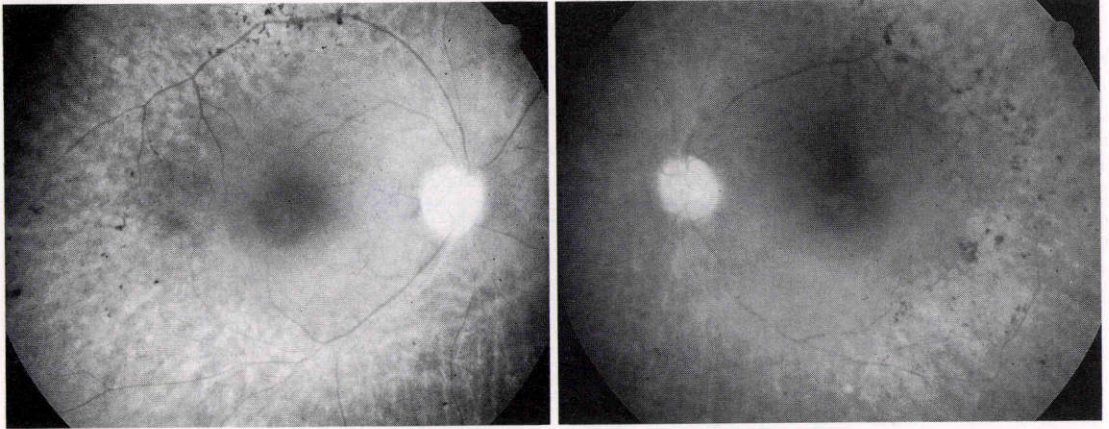


図4 初診時の眼底写真。

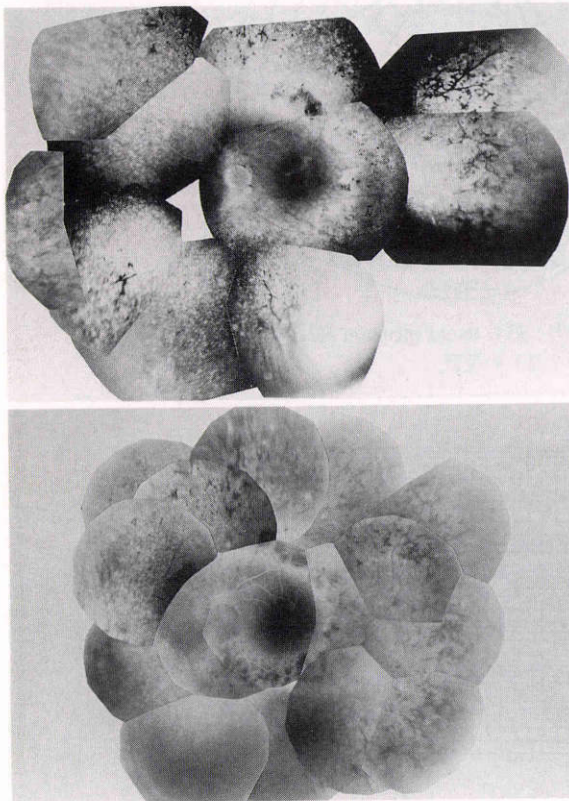


図5 上段は初診時の左眼の蛍光眼底写真。進行した網膜色素変性症の典型像を示していた。下段はuveal effusion 発症時(1988年6月)の左眼の蛍光眼底写真。初診時と比べて著変は認められず、明らかな蛍光漏出点はみられない。

眼底所見：右眼底には初診時に比し明らかな変化を認めなかった。左眼底は、ピロカルピンによる縮瞳と極白内障のため透見不能であった。

眼軸長 (Storz 社製 α II)：左右眼とも21.3mm。

全身検査所見：血沈が1時間値32mm, 2時間値70mmと亢進していた他は血液検査で異常を認めず, ACE13.9(正常値6.0—21.0), RA 因子(-), TPHA(-)であった。胸部レントゲン写真および頭部CT検査で異常を認めず, ツベルクリン皮内反応(±), 皮膚針反応(-)であった。左眼痛と後頭部痛を自覚していたが、神経学的所見に異常はみられなかった。

経過：ピロカルピン点眼を中止したところ左眼前房はやや深くなったため、6月7日より左眼に1%アトロピン点眼1日3回を行ったところ、前房深度は右眼2.2mm, 左眼2.4mmとなった。同日、左眼底周辺ほぼ全周にわたる輪状の脈絡膜剥離(図6)と、後極部の網膜剥離が認められた。視神経乳頭には緑内障性の変化はみられなかった。血沈値の亢進より何らかの炎症起点の存在を疑い、プレドニン1日40mgの内服とマニトールの点滴静注を開始した。翌日鼻上側周辺に網膜剥離が出現し(図6)、その後脈絡膜剥離が徐々に減ずるとともに網膜下液は増量し、6月10日には鼻下側、6月13日には下方へと移動した。また、仰臥位では網膜下液は容易に後極へ移動した。この時点で蛍光眼底撮影を行った(図4)。白内障と散瞳不十分のため明瞭な造影写真は得られなかったが、明らかな蛍光漏出点や異常な網膜血管拡張像は認められなかった。網膜下液はその後徐々に減少していったため、プレドニン内服は漸減し総量1160mgにて中止した。7月7日、

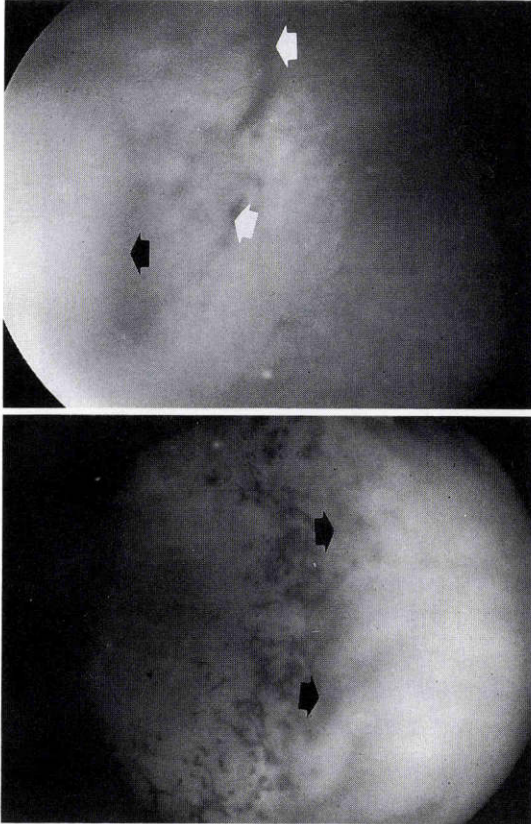


図6 初回 uveal effusion 発症時(1988年6月8日)の周辺部眼底写真。黒矢印は脈絡膜剝離、白矢印は網膜剝離を示す。

左眼視力は0.1(n.c)と改善したが、視野狭窄は進行した(図2)。左眼眼底の鼻側から下方にかけ、網膜下に沈着物様の線状黄白色病変が認められ、これはその後約3カ月にわたり残存した(図7)。前房深度にも左右差を認めず、血沈値も1時間値7mm、2時間値20mmと正常化しており、アトロピン点眼を中止し経過観察を続けたところ、1989年3月22日、左眼浅前房の再発とともに左眼視力は再び0.01と低下した。

3) 1989年3月22日受診時所見および経過

視力：右眼0.5p (i.d.×+3.0D)，左眼0.01 (n.c.)。眼圧：右眼19mmHg，左眼19mmHg。前眼部：前房には炎症所見はみられなかったが、左眼は浅前房を呈し

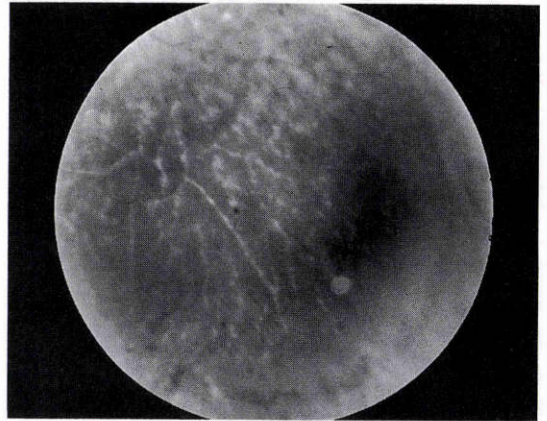


図7 初回 uveal effusion 寛解後の眼底写真。網膜下に線状沈着物が認められる。

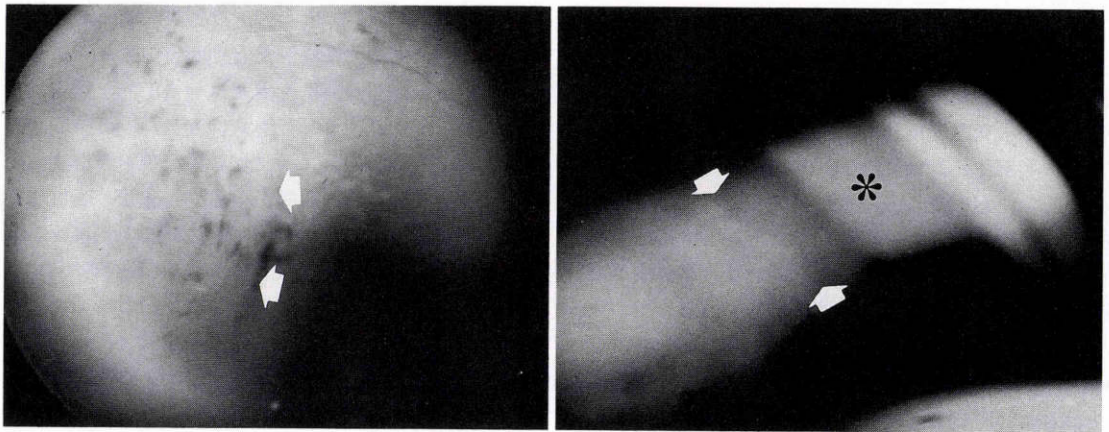


図8 左図は uveal effusion 再発時の周辺部眼底写真。白矢印は網膜剝離を示す。右図は Goldmann 三面鏡を用いた眼底周辺部の細隙燈顕微鏡写真。強膜圧迫せず容易に鋸状縁(白矢印)がみられる。*は虹彩。

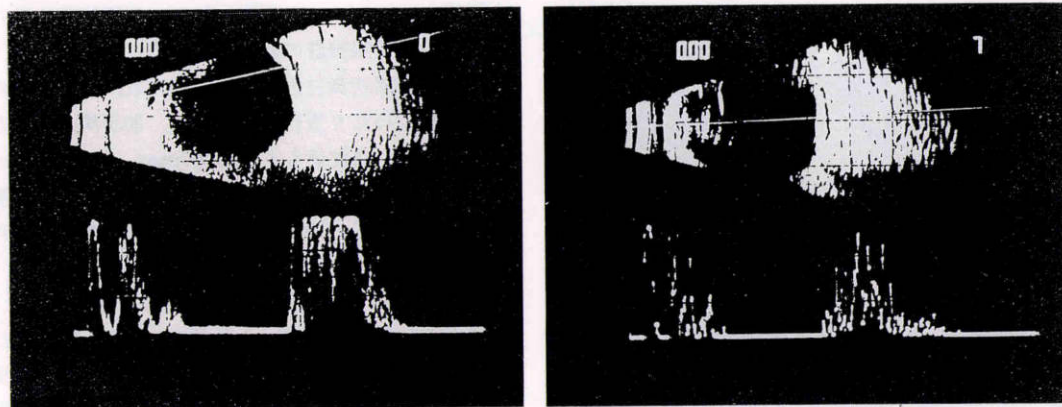


図9 uveal effusion 再発時の超音波 B モード像。左図は鼻側周辺の脈絡膜剥離を示す。右図では眼底後極部の脈絡膜肥厚と偏平な脈絡膜剥離が認められる。

ていた。

前房深度：右眼2.2mm，左眼1.9mm。

眼底所見：左眼眼底周辺部に輪状脈絡膜剥離と網膜剥離が再び出現していた（図8，9）。

経過：再度プレドニン1日10mgの内服を行ったところ，浅前房は解消され，9日後には網脈絡膜剥離は認められなくなった。視力も徐々に改善し，約3週間後には0.1に戻った。同年5月2日，再々度左眼浅前房が出現（前房深度：右眼2.0mm，左眼1.6mm）し，左眼眼底周辺の脈絡膜剥離を認めたが，ステロイド全身投与なしで約2週間後に自然消退した。1990年4月現在，左眼視野はほとんど消失し，視力は僅かに光覚を認めるのみとなった。なお，全経過中，右眼には浅前房，網脈絡膜剥離は一度も認められなかった。

III 考 按

初診時本症例が呈していた眼底病変は，その特異な眼底および蛍光眼底所見に加え，暗順応障害，視野狭窄，消失型 ERG より原発性網膜色素変性症とみなし得る。また，家族歴より，遺伝形式としては常染色体劣性遺伝が疑われる。一方，初診より約2年後に生じた網膜剥離に関しては，非裂孔原性であり脈絡膜剥離が先行していたことや網膜下液が可動性に富んでいたことより，髄液検査は行われていないものの広義の uveal effusion syndrome と考えられる。Brockhurst¹⁷⁾は uveal effusion syndrome を idiopathic, inflammatory, hydrodynamic の3つに分類している。この分類には，idiopathicなものや inflammatoryなものに hydrodynamic な発症起点が

関与していないかの疑問はあるが，idiopathicなものとは通常両眼性でありステロイド治療に反応せず，髄液検査で蛋白濃度の上昇が認められるとされており，また，hydrodynamicなものとは，dural arteriovenous fistula や低眼圧，小眼球，異常な強膜肥厚などの原因によって生じるとされている。本症例では，眼窩および頭部 CT 検査で異常は認められず，眼軸長はやや短いものの nanophthalmos ではない。また，初回の網膜剥離発症後約2年を経過した現在まで1度も右眼に uveal effusion を生じていないことや，血沈値の上昇を認め，経過からステロイド治療に反応した印象を受けることより，本症例には，片眼性に脈絡膜の血管透過性亢進ないし強膜經由の水・蛋白輸送の減少をきたすような，なんらかの炎症性起点が存在したことが疑われる。加藤ら¹⁸⁾も，本症例とは網膜剥離の形態が異なるものの，類似の後極部漿液性網膜剥離と周辺部脈絡膜剥離を合併した網膜色素変性症の1例を報告し，ぶどう膜の炎症による血管透過性亢進がその原因であるとしている。しかし，稀に脈絡膜剥離を合併するといわれる原田病は，本症例が全経過を通じ片眼性であったことより否定的である。特発性の uveal effusion には自然寛解・再燃がしばしば認められる¹⁹⁾²⁰⁾ため，本例においてもそれがあたかもステロイドの効果のように思われたのかも知れない。また，初診時すなわち uveal effusion 発症の約2年前の時点での蛍光眼底撮影時に認められた，左眼前房内の著明な fluorescein の漏出は，網膜色素変性症に伴う血液・眼瞼の破綻が片眼性のぶどう膜の血液うっ滞の存在により強調されたものであったと考えれば，本症例の uveal effusion は，必

ずしも新たに生じたぶどう膜の炎症によるぶどう膜血管拡張とそれに引き続く漏出とは断定できない。現在まで本邦でも片眼性の uveal effusion の症例の報告^{21)~23)}が散見され、そのような例のうち、渦静脈の奇形が認められたもの²¹⁾もある。

網膜色素変性症では、進行期においても脈絡膜には脈絡毛細管板の閉塞以外目立った変化はなく²⁴⁾、本症の病態から uveal effusion の発症を説明することは困難であり、網膜色素変性症と uveal effusion の合併は、偶然のものと考えられる。また、uveal effusion の寛解後には眼底の異常な色素沈着・脱失が認められるため¹⁹⁾²⁰⁾、本例の初診時の眼底病変は uveal effusion の寛解後の偽網膜色素変性症と考えることもできるが、原発性網膜色素変性症のいわゆる骨小体様のもとは異なるし、本症例の既往歴からもこれは否定できる。一方、網膜色素変性症にはコーツ病様の網膜血管異常が認められる⁵⁾⁷⁾¹⁴⁾ことがあり続発性の網膜剥離の原因になり得るが、これも検眼鏡所見および蛍光眼底撮影の結果より否定できる。

脈絡膜剥離と共に浅前房が認められた点については、uveal effusion の原因となったぶどう膜うっ血による毛様体腫張、および滲出性の毛様体剥離による毛様体突起部の前方回転が生じ、水晶体が前方移動したためと考えられる¹⁷⁾¹⁹⁾。本症例の左眼視力が最終的に光覚のみとなったことについては、繰り返す後極部網膜剥離により、残存していた後極部網膜機能が消失したためと思われる。

網膜色素変性症を持つ本例において、骨小体様色素沈着を示し網膜・色素上皮変性が高度と考えられる周辺部において、容易に滲出液が網膜下に貯溜し速やかに下方に移動したこと、および仰臥により網膜下液は後極に移動したことから、網膜色素変性症における網膜接着は、従来言われているほど強固なものではないと思われる。裂孔原性網膜剥離が果たして網膜色素変性症に生じにくいものかどうかについては、緒言で記したように定かではない。滲出性網膜剥離でみられた所見を発症機序の異なる裂孔原性網膜剥離に直接当てはめることはできないが、たとえ網膜色素変性症における網膜剥離の合併が稀であるにしても、それは網膜接着が強固なためではなく、網膜色素変性症にみられる早期からの硝子体の液化変性と完全後部硝子体剥離²⁵⁾²⁶⁾により、網膜裂孔の原因となるような異常網膜硝子体癒着・牽引が生じないためであると考えるのが妥当と思われる。

文 献

- 1) **Franceschetti A, François J, Babel J**: Choriorretinal Heredodegenerations. Springfield, Illinois, USA, Charles C Thomas Publisher, 851, 1974.
- 2) **Gartner S, Henkind P**: Pathology of retinitis pigmentosa. Ophthalmol 89: 1425—1432, 1982.
- 3) **Johnston GP**: Retinitis pigmentosa and retinal detachment. A case report. Retina 1: 223—226, 1981.
- 4) **和田秀文, 玉井嗣彦, 岸 茂**, 他: 原発性網膜色素変性症患者にみられた網膜剥離. 臨眼 83: 1380—1383, 1989.
- 5) **Pruett RC**: Retinitis pigmentosa: Clinical observations and correlations. Trans Am Ophthalmol Soc 81: 693—735, 1983.
- 6) **荒川哲夫, 西村みえ子, 猪俣 孟**, 他: 網膜色素変性症, 九大眼科最近11年間(昭和39—49年)の統計的観察. 眼紀 26: 1036—1043, 1975.
- 7) **梶原喜徳**: 網膜色素変性症患者の眼合併症, 特にコーツ症候群について. 臨眼 34: 947—955, 1980.
- 8) **上野幸幸, 玉井嗣彦, 高橋 徹**, 他: 高知県における網膜色素変性症の統計的検討. 眼紀 39: 990—997, 1988.
- 9) **神鳥文男**: 網膜色素変性症. 臨眼 5: 275—279, 1951.
- 10) **木勢恵三**: 網膜色素変性症に合併する諸疾患の統計的観察. 日眼会誌 57: 1227—1228, 1953.
- 11) **本橋昭男**: 静岡地方における網膜色素変性症の統計的観察. 臨眼 20: 721—727, 1966.
- 12) **今泉亀徹, 亀井正明, 吉田玄雄**, 他: 網膜色素変性308例についての統計的観察. 臨眼 21: 417—424, 1967.
- 13) **三露真理子, 千原恵子, 橋本 恵**: 京大病院眼科外来における, 最近5年間の網膜色素変性症の統計的観察. 眼紀 29: 1651—1655, 1978.
- 14) **加藤 勝, 青沼秀実, 波島紫織**, 他: 定型および非定型網膜色素変性症の統計学的分析. 第1報. 臨床病型分類とその特徴. 眼紀 38: 534—539, 1987.
- 15) **飯島幸雄, 石川 清, 金井塚道節**, 他: 裂孔原性網膜剥離の発症頻度. 眼紀 30: 1500—1505, 1979.
- 16) **坂上 英, 井上英幸, 松田久美子**, 他: 裂孔原性網膜剥離の発生頻度について—愛媛県下における調査—. 臨眼 74: 574, 1980.
- 17) **Brockhurst RJ**: Ciliochoroidal (uveal) effusion, In Ryan SJ (ed): Retina, Volume Two. St Louis, The CV Mosby Co, 729—734, 1989.
- 18) **加藤祐造, 柏木賢治, 渡辺逸郎**, 他: 後極部漿液性網膜剥離と脈絡膜剥離を伴った Usher 症候群の1例. 臨眼 44: 155—158, 1990.
- 19) **Schepens CL, Brockhurst RJ**: Uveal effusion. 1. Clinical picture. Arch Ophthalmol

- 70: 189—201, 1963.
- 20) **Gass JDM, Jallow S**: Idiopathic serous detachment of the choroid, ciliary body, and retina (Uveal effusion syndrome). *Ophthalmology* 89: 1018—1032, 1982.
- 21) 原田敬志, 三宅養三, 栗屋 忍, 他: 渦静脈の奇形を伴う Uveal Effusion とその網膜下液の形態学的研究. *眼紀* 36: 1923—1927, 1985.
- 22) 金子昌幸, 高木敏博, 村田 稔, 他: 強膜開窓術が奏効した uveal effusion syndrome の 1 症例. *眼臨* 80: 1921—1924, 1986.
- 23) 伊藤久太郎, 船田雅之, 浜本順次: Uveal effusion の 1 例. *眼臨* 81: 863—868, 1987.
- 24) **Mizuno K, Nishida S**: Electron microscopic studies of human retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 63: 791—803, 1967.
- 25) **Pruett RC**: Retinitis pigmentosa. A biomicroscopical study of vitreous abnormalities. *Arch Ophthalmol* 93: 603—608, 1975.
- 26) **Takahashi M, Jalkh A, Hoskins J, et al**: Biomicroscopic evaluation and photography of liquefied vitreous in some vitreoretinal disorders. *Arch Ophthalmol* 99: 1555—1559, 1981.