

Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis の1例

山根 勲¹⁾, 石橋 達朗²⁾, 本多 貴一²⁾, 属 佑二¹⁾, 湯沢美都子³⁾

¹⁾さっか眼科医院, ²⁾九州大学医学部眼科学教室, ³⁾日本大学医学部眼科学教室

要 約

Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis は1986年にCantrillらが提唱した新しい疾患概念で, 若い女性に多発性の脈絡膜炎が発症し, その後, 網膜下に線維性増殖組織を形成する疾患である。我々は本疾患と考えられる症例を経験した。症例は17歳女子で, 主訴は左眼の視力低下であった。左眼眼底には後極部を中心に, 多発性の斑状および点状の黄白色病巣が脈絡膜にみられ, 一部は癒合していた。病巣はフルオレセイン蛍光眼底造影では過蛍光, インドシアニン・グリーン(ICG) 蛍光眼底造影では低蛍光であった。1か月後には黄白色病巣の数は増加し, 黄斑部には網膜

下に増殖組織がみられた。2か月後には網膜下増殖組織は黄斑部以外にも認められた。右眼は検眼鏡やフルオレセイン造影では異常がみられなかったが, ICG造影では脈絡膜低蛍光部がみられた。約2年後では網膜下増殖組織は多発し, 黄白色病巣には色素が沈着した。(日眼会誌 99: 618—623, 1995)

キーワード: Progressive subretinal fibrosis, Multifocal choroiditis, フルオレセイン蛍光眼底造影, インドシアニン・グリーン蛍光眼底造影

A Case of Multifocal Choroiditis Associated with Progressive Subretinal Fibrosis

Isao Yamane¹⁾, Tatsuro Ishibashi²⁾, Takakazu Honda²⁾,
Yuji Sakka¹⁾ and Mituko Yuzawa³⁾

¹⁾Sakka Eye Clinic

²⁾Department of Ophthalmology, Faculty of Medicine, Kyushu University

³⁾Department of Ophthalmology, School of Medicine, Nihon University

Abstract

Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis, which was reported by Cantrill and Folk in 1986, is characterized by acute multifocal choroiditis resulting in progressive subretinal fibrosis. All cases were young, healthy females. Our case was a 17-year-old female who complained of visual disturbance in her left eye. Ophthalmoscopy showed multiple, small, yellowish-white hypopigmented, choroidal lesions in the posterior fundus of her left eye. These lesions showed hyperfluorescence in fluorescein angiography and hypofluorescence in indocyanine green (ICG) angiography. One month later the yellowish-white hypopigmented, choroidal lesions increased in num-

ber and subretinal fibrosis appeared in the macular area. Two months later subretinal fibrosis was also found in the area except for the macula. In her right eye, ophthalmoscopy and fluorescein angiography showed no abnormal findings, but ICG angiography revealed choroidal hypofluorescence areas. Two years later the subretinal fibrosis was increased and the yellowish-white lesions showed pigmentation. (J Jpn Ophthalmol Soc 99: 618—623, 1995)

Key words: Progressive subretinal fibrosis, Multifocal choroiditis, Fluorescein angiography, Indocyanine green angiography

別刷請求先: 812 福岡県福岡市東区馬出3-1-1 九州大学医学部眼科学教室 石橋 達朗
(平成6年10月24日受付, 平成6年12月27日改訂受理)

Reprint requests to: Tatsuro Ishibashi, M.D. Department of Ophthalmology, Faculty of Medicine, Kyushu University, 3-1-1 Maidashi, Higashi-ku, Fukuoka-shi 812, Japan

(Received October 24, 1994 and accepted in revised form December 27, 1994)

I 緒 言

Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis は1986年にCantrillら¹⁾が提唱した新しい疾患概念で、若年女性に多発性の脈絡膜炎が発症し、その後、網膜下に線維性の増殖組織を形成する疾患である。彼らは14~34歳の女性の片眼あるいは両眼に、突然の視力低下あるいは暗点の自覚で発症した5例を報告した。急性期には眼底の後極部を中心に、脈絡膜に多発性の黄白色病巣がみられ、数週間後にこれらの病巣は多発性の星状の網膜下増殖組織となった。経過中、前房や硝子体に炎症所見はみられず、また、全身検査でも異

常はみられなかった。本邦での報告はなく、我々は本疾患の1例を経験した。

II 症 例

症 例：17歳，女子。

主 訴：左眼の視力低下。

現病歴：小学生時に近視を指摘され、中学生の頃から眼鏡を使用していたが、矯正視力は良好であった。1992年5月中旬に左眼の急激な視力低下，中心暗点を自覚し、5月23日当院を初診した。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

生活歴：海外渡航歴なし。

現 症：視力は右眼0.08 (1.2×-9.0D)，左眼0.01 (0.1×-10.0 D)，眼圧は両眼とも15 mmHgであった。前眼部に炎症所見はなく、水晶体も透明であった。また、

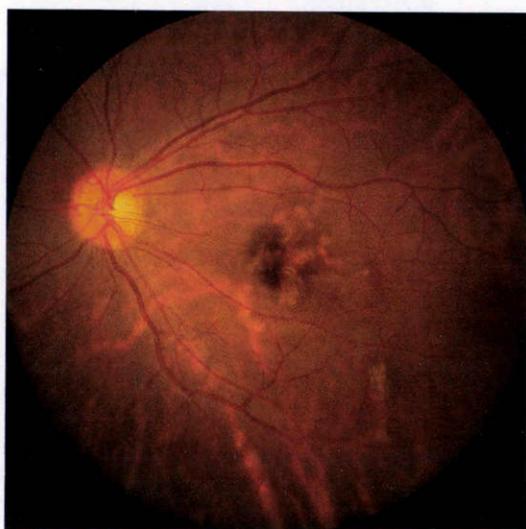


図1 初診時の左眼眼底写真。

多発性の斑状の黄白色病巣が黄斑部を中心とした脈絡膜にみられる。また、後極部から赤道部の脈絡膜中大血管に沿って、点状および斑状の黄白色病巣がみられる。

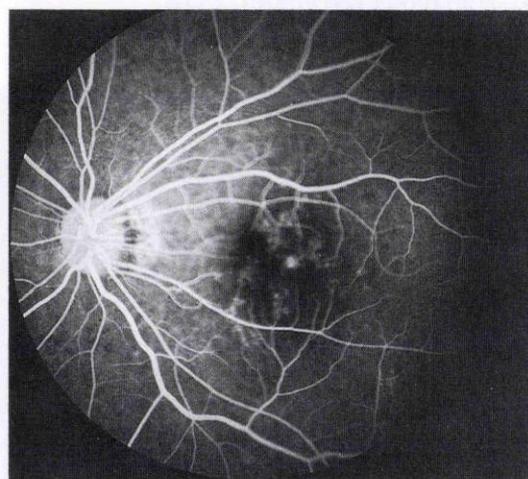


図3 初診時の左眼フルオレセイン造影写真(256秒)。病巣に一致した顆粒状の過蛍光がみられる。中心窩外下方では軽い蛍光漏出がみられる。

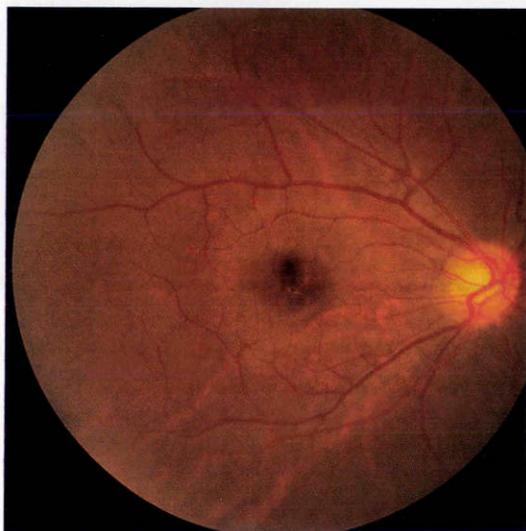


図2 初診時の右眼眼底写真。

特に異常は認めない。

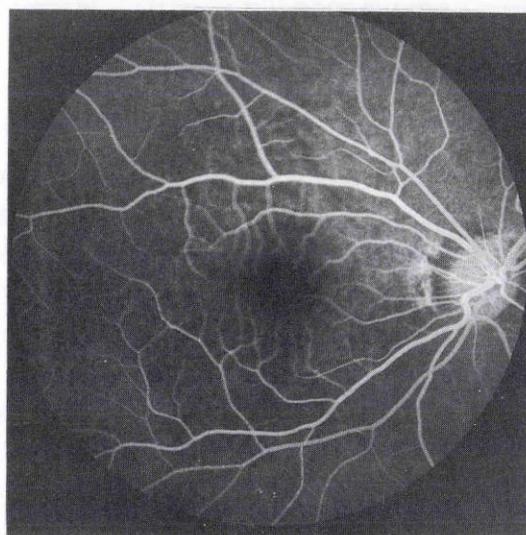


図4 初診時の右眼フルオレセイン造影写真(96秒)。

特に異常は認めない。



図5 1か月後の左眼眼底写真。
黄斑部に網膜下増殖組織が出現し、脈絡膜中大血管に沿った黄白色病巣は数が増加している。



図6 2か月後の左眼眼底写真。
黄斑部の網膜下増殖組織は長さが延長し、幅が狭くなっている。黄斑部以外にも、小さな星状の網膜下増殖組織がみられる。

硝子体にも混濁や炎症は認められなかった。左眼眼底には黄斑部を中心に、多発性の斑状の黄白色病巣が脈絡膜にみられ、一部は癒合していた。また、後極部から赤道部にかけて、脈絡膜血管に沿って点状、斑状の黄白色病巣がみられた(図1)。右眼眼底には異常はみられなかった(図2)。

フルオレセイン蛍光眼底造影では左眼の病巣に一致して顆粒状の過蛍光を示した。後期では中心窩下方の1か所を除いて、増強は認められなかった(図3)。しかし、脈絡膜新生血管を思わせる所見はみられなかった。右眼には異常をみなかった(図4)。全身検査所見でも特に異常をみなかった。

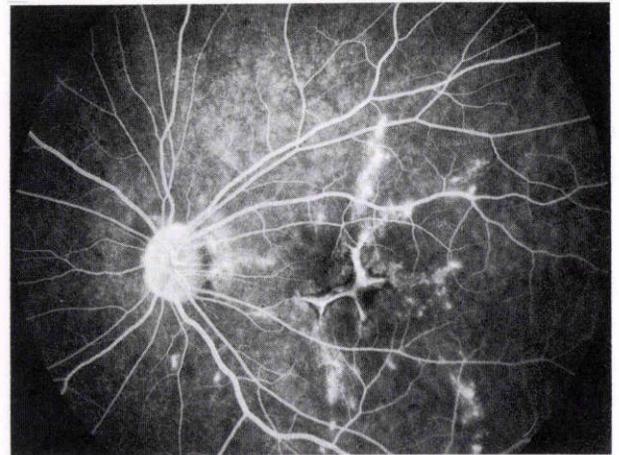
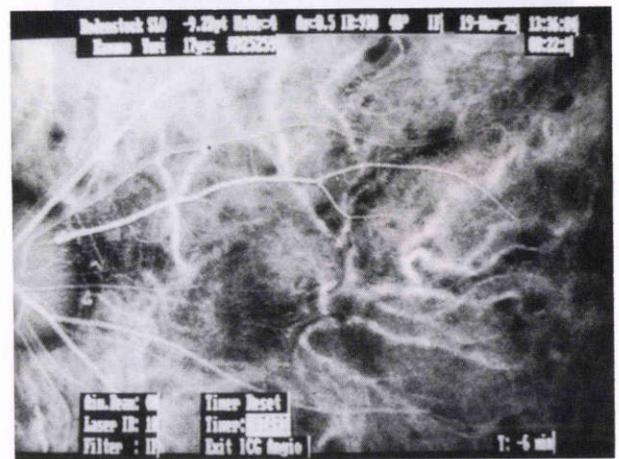
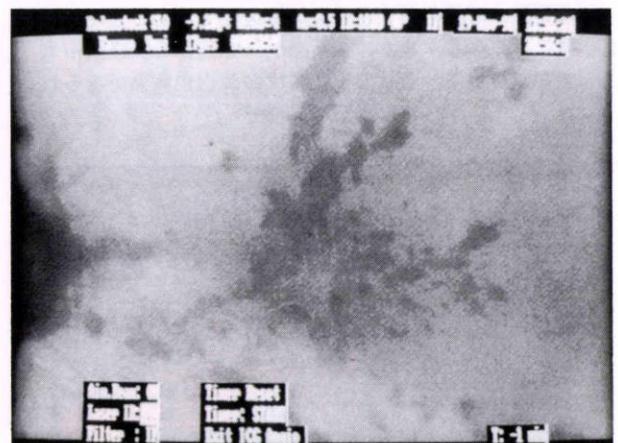


図7 2か月後の左眼フルオレセイン造影写真(498秒)。
病巣は組織染による過蛍光を示す。



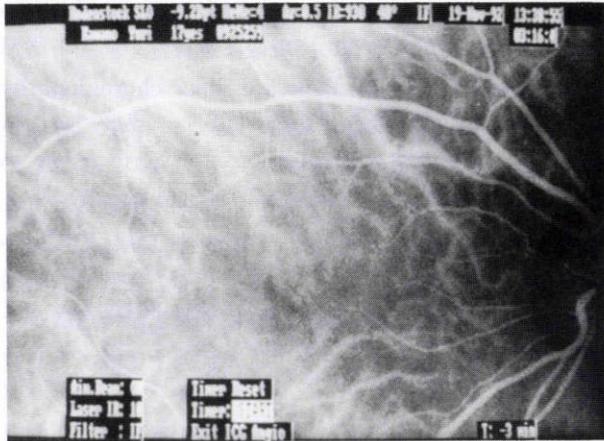
a



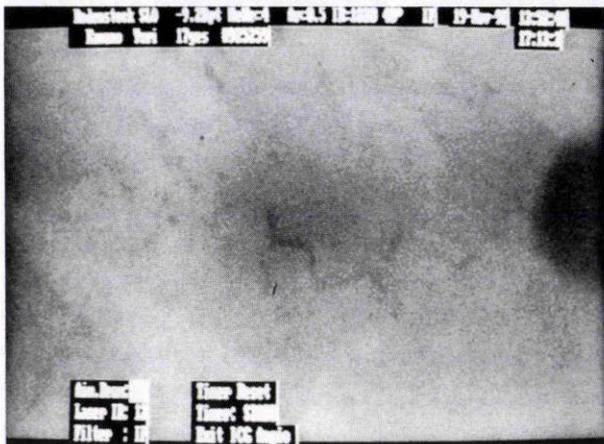
b

図8 2か月後の左眼インドシアニン・グリーン(ICG) 蛍光眼底造影写真(a:22秒,b:20分56秒)。
初期から病巣に一致した低蛍光部がみられ(a)、時間の経過とともに拡大した(b)。

経過:1か月後、左眼黄斑部の病巣に一致して、網膜下に星状の線維性増殖組織が出現した。また、後極部から赤道部の脈絡膜中大血管に沿ってみられた黄白色病



a



b

図9 2か月後の右眼 ICG 蛍光眼底造影写真 (a: 3分16秒, b: 17分13秒).
後極部に斑状, 線状の低蛍光部がみられる.

巣は境界が鮮明となり, 数も増加した(図5). 初診から2か月後, 7月22日に精査のため九州大学医学部附属病院眼科を受診した. 左眼視力は変化なく, 黄斑部の網膜下の線維性増殖組織は長さの延長がみられたが, 幅は狭くなり, 先鋭化していた. 黄斑部以外にも小さな星状の網膜下増殖組織がみられた(図6). この間, 黄斑部に出血や網膜剥離はみられなかった. フルオレセイン造影では黄白色病巣に一致して, 初期には顆粒状の過蛍光となり, 後期には組織染による過蛍光となった. 網膜下の増殖組織は過蛍光を示し周囲を低蛍光部で覆われていたが, 脈絡膜新生血管を思わせる所見はなかった(図7). 右眼眼底はフルオレセイン造影でも異常はみられなかった. Flash electroretinogram(ERG), electrooculogram(EOG)では異常はみられなかった. 視野検査では左眼に比較中心暗点を認めた. インドシアニン・グリーン(ICG)蛍光眼底造影では左眼眼底の病巣は初期から低蛍光を示し(図8a), 時間の経過とともに周囲に低蛍光部は拡大し, その範囲はフルオレセイン造影でみられた過蛍光部よりも広範囲であった(図8b). また, 検眼鏡やフルオレ

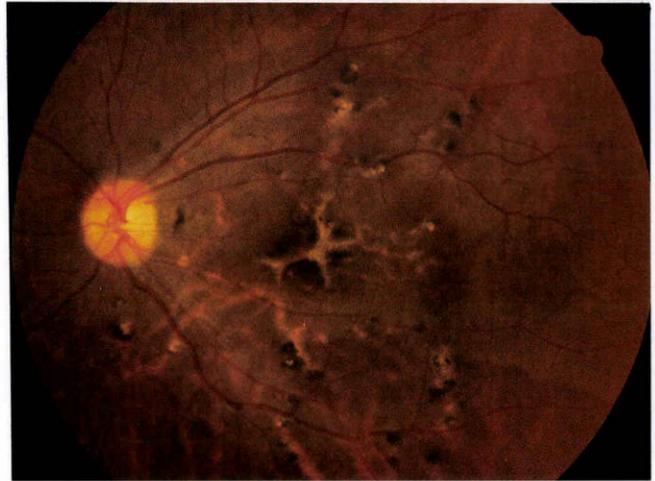


図10 2年1か月後の左眼眼底写真.
黄白色病巣には色素沈着がみられる. 黄斑部以外にみられる網膜下増殖組織の数が増加している.

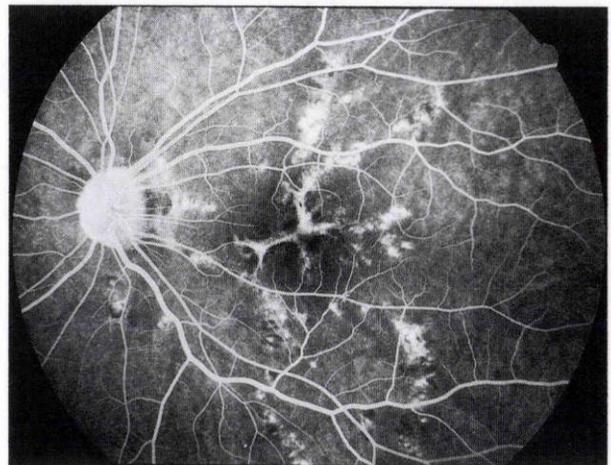


図11 2年1か月後の左眼フルオレセイン造影写真(468秒).
色素沈着部は低蛍光を示すが, 他の病巣は過蛍光を示す.

セイン造影で異常のみられない右眼にも ICG 造影では斑状, 線状の脈絡膜低蛍光部がみられた(図9a, b). これらの低蛍光部では初期には脈絡膜中大血管が透見できた.

経過観察中, 視力は徐々に上昇し, 1994年6月27日九州大学医学部附属病院眼科再来時には左眼視力は矯正0.8であった. 左眼の黄白色病巣は色素沈着を来し, 一部の病巣は不明瞭になっていた. また, 黄斑部以外の網膜下増殖組織は数が増加した(図10). フルオレセイン造影では色素沈着部位は低蛍光を示したが, その他は過蛍光を示した(図11). ICG 造影では前回に比べ, 低蛍光部は黄斑部周囲では縮小し, 不明瞭となった. また, 色素沈着部は強い低蛍光を示していた(図12). 右眼の低蛍光部はやや拡大していた(図13).

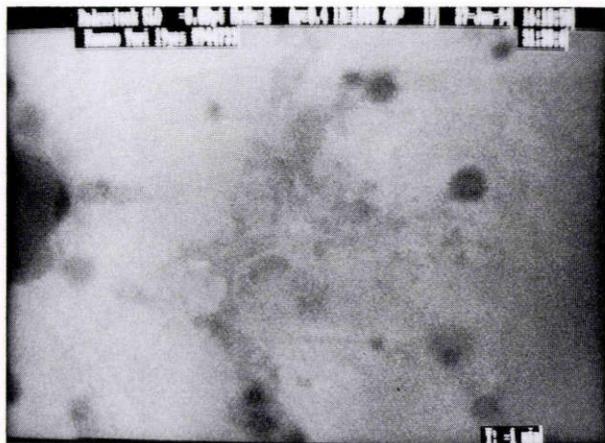


図12 2年1か月後の左眼 ICG 蛍光眼底造影写真 (31分20秒)。

前回(図8a, b)に比べて、低蛍光部は黄斑周囲では縮小し、不明瞭となっている。また、色素沈着部は強い低蛍光を示す。

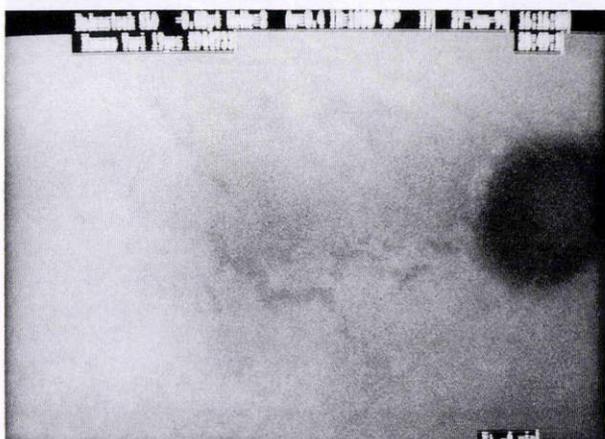


図13 2年1か月後の右眼 ICG 蛍光眼底造影写真 (20分49秒)。

前回(図9a, b)に比べて、低蛍光部が拡大している。

III 考 按

本例は17歳の女子にみられた多発性の脈絡膜炎で、経過中、急速に網膜下の線維性増殖組織を生じた。これらの所見は Cantrill ら¹⁾によって報告された、multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis に一致する。若年者にみられる進行性の網膜下増殖組織は以前にも報告があり、Palestine ら²⁾はぶどう膜炎にみられた3例を progressive subretinal fibrosis and uveitis として報告した。また、Doran ら³⁾は若年者にみられた網膜下増殖組織を disciform macular degeneration in young adults として4例報告した。彼らの報告²⁾³⁾では、網膜下の増殖組織が生じる前に前部ぶどう膜炎、硝子体混濁、類囊胞黄斑浮腫などがみられ、我々の症例とは違うようである。さらに、Watzke ら⁴⁾は pun-

ctate inner choroidopathy として報告した10例の中の1例に、脈絡膜新生血管の出現後に進行性の網膜下増殖組織の発症をみている。Punctate inner choroidopathy は中等度近視の健康な若年女性の眼底に、多数の黄白色病変が出現する疾患で、炎症所見を示さない。これらの急性病変は萎縮巣となって治癒し、時間の経過とともに色素沈着を伴う。彼らが報告した10例中6例に瘢痕巣から脈絡膜新生血管が出現している。我々の症例は脈絡膜新生血管は証明されないで黄斑部に網膜下結合組織が出現し、黄斑部以外にも小さな星状の網膜下組織がみられた。

以上のように、進行性の網膜下増殖組織は種々の病態で出現する。Cantrill ら¹⁾は健康な若い女性にみられた急性の脈絡膜炎後に、急速に網膜下増殖組織を生じる病態を一つの疾患概念とし、multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis と命名した。彼らの考えでは、Palestine ら²⁾および Doran ら³⁾の症例、Watzke ら⁴⁾の症例の一部もこの範疇に入るのではないかと述べている。

なぜ脈絡膜炎後に急速に網膜下線維性結合組織が発症するかは不明である。Cantrill ら¹⁾は5例中3例(4眼)の黄斑部の網膜下に滲出と出血を認め、脈絡膜新生血管が疑われたが、フルオレセイン造影で典型的な新生血管像を示さず、また、2~4週という短期間の間に網膜下増殖組織が生じることから、何らかの化学的、免疫学的な刺激が網膜色素上皮細胞の化生、増殖を起し、網膜下線維性増殖組織を生じると推察している。Palestine ら²⁾は progressive subretinal fibrosis and uveitis の症例の網脈絡膜生検を行い、病理組織学的に検討した。網膜から脈絡膜にかけて、特に脈絡膜にB細胞を中心としたリンパ球と形質細胞の浸潤がみられた。網膜下増殖組織は膠原線維を含んだ線維性結合組織から成り、網膜色素上皮細胞の増殖もみられた。また、免疫組織学的検索で網膜下増殖組織に補体や免疫グロブリンを認めた。以上から、彼らはこの疾患の本態として、自己抗体に対する炎症を考えている。その結果、網膜色素上皮細胞が変性し、その後起こる網膜色素上皮細胞の増殖が網膜下結合組織形成の原因と推論している。

本症例の左眼では、経過観察中に網膜下の滲出や出血を認めず、フルオレセイン造影でも脈絡膜新生血管はみられていない。検眼鏡的には脈絡膜中大血管に沿って病巣が存在し、大部分の病巣は2年後に強い色素沈着を来した。このことから、何らかの原因で網膜色素上皮から脈絡膜にかけての炎症が生じ、その結果、網膜色素上皮細胞の増殖が起こり、一部には網膜下線維性増殖組織が発生したと考えられる。

また、本症例の右眼は検眼鏡やフルオレセイン造影では特に異常がみられなかったが、ICG造影では斑状、線状の脈絡膜低蛍光部がみられた。Cantrill ら¹⁾の報告では

5例中、最年少者の14歳の症例を除く4例は両眼性であったことから、右眼の所見は本疾患の初期病変の可能性もある。今後、注意深い経過観察が必要と考えられる。

猪俣 孟教授のご校閲に感謝します。

文 献

- 1) **Cantrill HL, Fork JC**: Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis. *Am J Ophthalmol* 101: 170—180, 1986.
- 2) **Palestine AG, Nussenblatt RB, Parver LM, Knox DL**: Progressive subretinal fibrosis and uveitis. *Br J Ophthalmol* 68: 667—673, 1984.
- 3) **Doran RML, Hamilton AM**: Disciform macular degeneration in young adults. *Trans Ophthalmol Soc UK* 102: 471—480, 1982.
- 4) **Watzke RC, Packer AJ, Folk JC, Benson WE, Burgess D, Ober RR**: Punctate inner choroidopathy. *Am J Ophthalmol* 98: 572—584, 1984.
- 5) **Palestine AG, Nussenblatt RB, Chan C-C, Hooks JJ, Friedman L, Kuwabara T**: Histopathology of the subretinal fibrosis and uveitis syndrome. *Ophthalmology* 92: 838—844, 1985.