

## 第3章 ベーチェット病の眼症状

### I はじめに

ぶどう膜炎のなかでもベーチェット病はサルコイドーシス、Vogt-小柳-原田病などと並び頻度が高く、その難治性もあいまって本邦では特に重要な眼疾患の一つに位置付けられている。

ベーチェット病は眼以外にも皮膚、粘膜、消化器、血管、神経などの多臓器を侵す全身疾患であり、その診断は眼症状のみならず全身の諸症状を勘案し、診断基準に照らし合わせて行われる<sup>1)~5)</sup>。ベーチェット病の診断に直結する特異的な臨床検査はなく、特徴的な症状の組み合わせにより診断される(第5章を参照)。一方、ベーチェット病にみられる諸症状は、再発と寛解を繰り返す、時間的、空間的多発性がある。眼症状も例外ではなく、本病に特徴的な複数の眼所見が同時に現れることは少ない。したがって、経時的に眼所見を観察、確認することによって、はじめて眼科的にベーチェット病が疑われ、診断に至ることも少なくない。

本章では、ベーチェット病と他のぶどう膜炎にみられる眼所見の頻度を比較した統計学的解析に基づき、ベーチェット病のぶどう膜炎の診断に重要な眼所見を列挙し、その特徴について概説する。換言すれば、以下に挙

げた眼所見を伴うぶどう膜炎に対しては、臨床的にベーチェット病を疑う必要がある。

### II ベーチェット病にみられる眼所見の頻度

表3-1~3-3はぶどう膜炎を伴うベーチェット病患者257例にみられた主な眼所見の頻度を示したものである。眼所見が両眼にみられた症例は全体の86.0%、片眼にとどまった症例は14.0%であり、多くは両眼に症状が現れる。経過観察期間が長くなれば、両眼性の頻度はさらに高くなると考えられる。

### III 眼所見の特徴

#### 1. 結膜、角膜、前房

前眼部でみられる主な眼所見は、①毛様充血、②角膜後面沈着物、③前房内フレアおよび細胞、④前房蓄膿、⑤虹彩後癒着である。

毛様充血は眼炎症発作時にみられるが、必発の所見ではない。毛様充血を伴う炎症発作時には眼痛を伴うことが多い。

角膜後面沈着物は微細かつ不規則であり、豚脂様にはならず色素を含むこともほとんどない。前房フレアや前房内炎症細胞の浸潤の程度はさまざまである。ベーチェット病以外の急性前部ぶどう膜炎とは異なり、線維素(フィブリン)の析出は少ない。

前房蓄膿は本病に特徴的な眼所見である(図3-1)。比較的サラサラして重力に応じてニボーを形成することが多く、体位変換などで流動しやすい特徴がある。これに対し、ベーチェット病以外の急性前部ぶどう膜炎にみられる前房蓄膿は塊状で崩れにくい性状を示し、ベーチェット病とは異なる。なお、前房蓄膿を呈する眼炎症発作は全体の30~40%にとどまり、前房蓄膿は必発の所見ではないことに留意する。一方、毛様充血を伴わずに前房蓄膿を生じることがあり、これはcold hypopyonと呼ばれる。

虹彩後癒着がみられることもあり、瞳孔縁の全周に癒着を生じると眼圧上昇を来し、膨隆虹彩となる。

これらの前眼部炎症は片眼ずつ、時に両眼同時に繰り返す。

表 3-1 ベーチェット病の前眼部所見の頻度

前眼部所見	頻度
前房蓄膿(隅角蓄膿を含む)	33.9%
前房中の線維素析出	7.0%
再発性の虹彩毛様体炎	86.8%
周辺虹彩前癒着	16.3%
虹彩後癒着	25.3%

n=257

表 3-2 ベーチェット病の硝子体、網膜所見の頻度

硝子体/網膜の所見	頻度
硝子体混濁	
1) びまん性	78.2%
2) 雪玉状	26.8%
一過性の網膜滲出斑	
1) アークード内	47.9%
2) 周辺部	63.4%
網膜出血	66.5%
網膜血管白鞘化	22.6%
網膜血管白線化	21.4%
黄斑浮腫	
1) びまん性	34.2%
2) 嚢胞様(CME)	45.1%
新生血管(隅角, 視神経乳頭, 網膜)	9.7%

n=257

表 3-3 ベーチェット病のフルオレセイン蛍光眼底造影所見

蛍光眼底造影所見	頻度
シダ状の蛍光漏出*	84.1%
視神経乳頭の過蛍光	71.4%
無灌流領域	7.7%

n=220, \*: ありの場合の領域: 平均3.8象限。

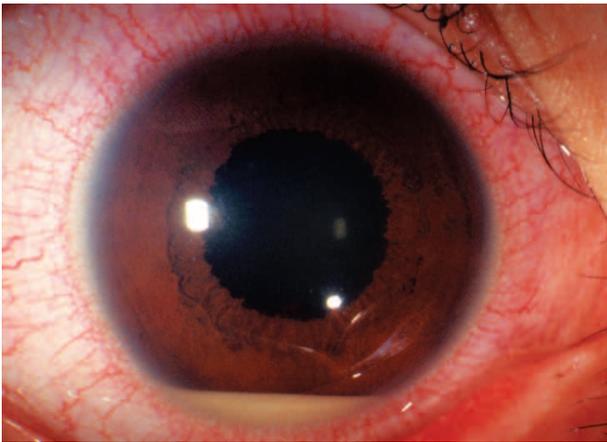


図 3-1 前房蓄膿.

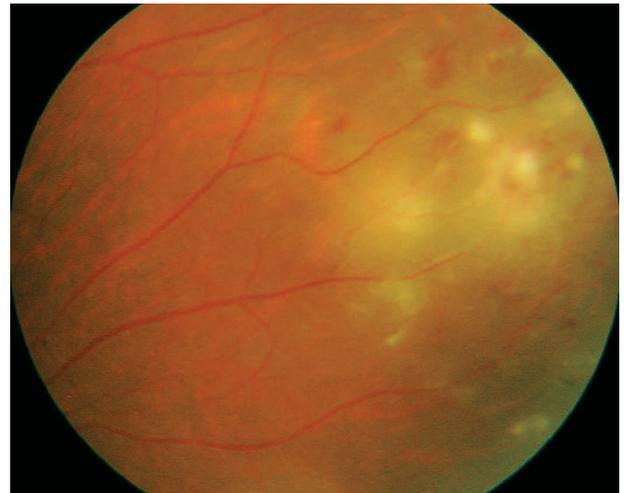


図 3-3 網脈絡膜炎(周辺部).

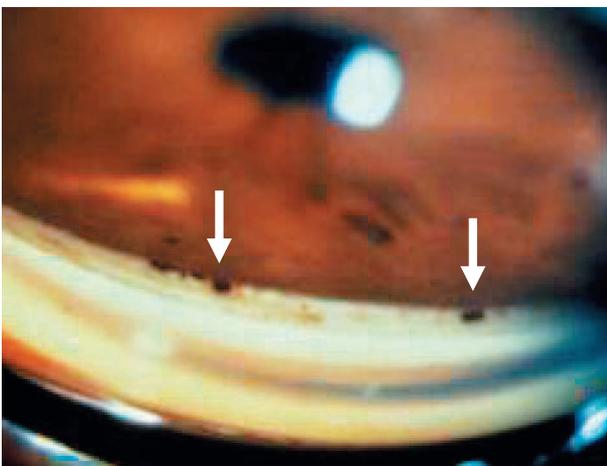


図 3-2 pigment pellet.



図 3-4 網脈絡膜炎(後極部).

返し生じるのが特徴である。多くの場合、前房蓄膿は数日～1週間程度で消失し、前眼部炎症自体も1～2週間程度で鎮静化していく。

## 2. 隅 角

隅角蓄膿(angle hypopyon)は前房蓄膿の消退過程や、はじめから量的に少ない前房蓄膿の場合に隅角鏡を用いることによって検出される蓄膿のことで、前房蓄膿と同等の診断的意義がある。また、前房蓄膿を伴う前眼部炎症を起こした症例の寛解期には、下方隅角に複数の黒褐色を呈する、やや厚みのある色素塊(pigment pellet)をみることがある(図3-2)。ただし、隅角蓄膿やpigment pelletはベーチェット病以外のぶどう膜炎でも観察されることがあり、特異的なものではない。

時に周辺虹彩前癒着を生じることがあるが、サルコイドーシスにしばしばみられるテント状を呈することは少ない。

## 3. 硝子体

微塵様の硝子体混濁が発作性に生じる。あるいは既存の硝子体混濁が発作性に増加する。びまん性の混濁を呈することが多いが、時に限局性、塊状の硝子体混濁がみ

られる。

前眼部炎症や網脈絡膜炎の炎症とは異なり、一度生じた硝子体混濁は比較的長期にわたって残存する。

## 4. 網脈絡膜

炎症活動期には網脈絡膜炎、網膜血管炎、網膜出血などがみられる。

網脈絡膜炎は眼底周辺部や後極部に単独もしくは複数の網膜滲出斑として現れ、周囲には網膜の浮腫や出血を伴うことが多い(図3-3)。周辺部の滲出斑は発作のたびに出現場所が変化することが多いが、黄斑部を含む後極部では発作のたびに同一部位に現れる傾向があり、著しい視機能障害の原因となる(図3-4)。

網膜血管周囲炎やびまん性の網膜毛細血管炎はベーチェット病にみられる眼底所見の最大の特徴の一つであるが、検眼鏡的に確認することは困難であり、後述するフルオレセイン蛍光眼底造影で証明される。閉塞性の網膜血管炎により、網膜静脈分枝閉塞症様の出血を来した

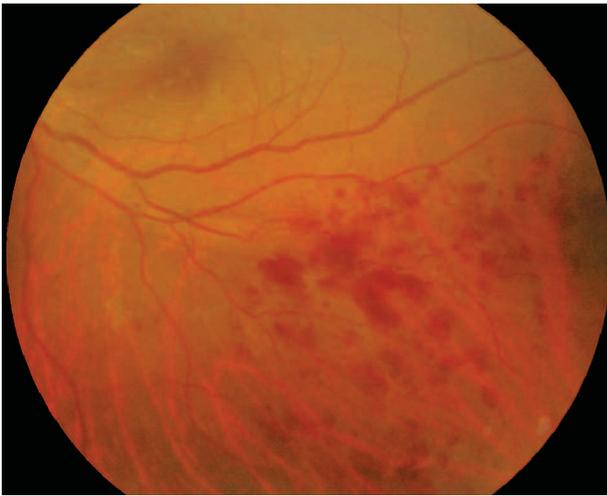


図 3-5 網膜出血.

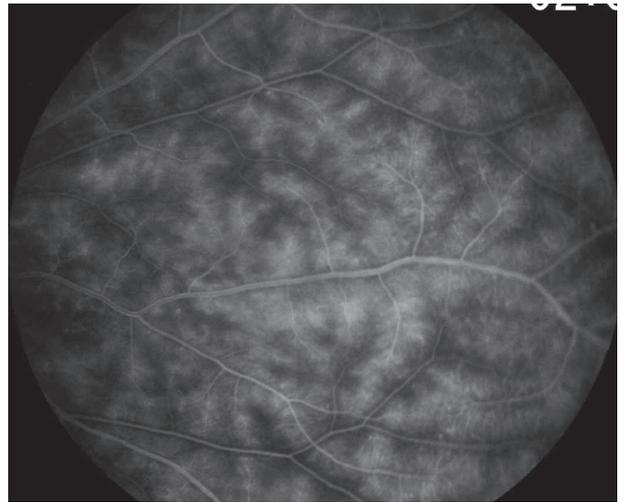


図 3-7 網膜血管からのシダ状蛍光漏出.



図 3-6 網膜血管の染色.

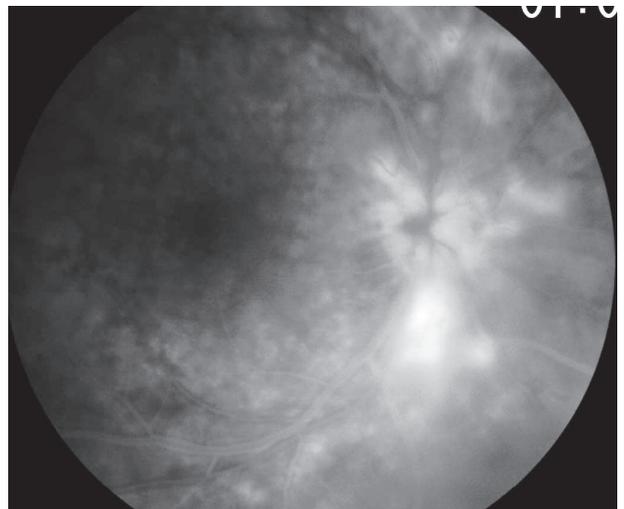


図 3-8 視神経乳頭新生血管からの蛍光漏出.

り(図3-5), 網膜血管の拡張や蛇行をみることがある.

黄斑浮腫は眼底後極部の滲出病変とともにびまん性に生じる場合と、続発症としての嚢胞様黄斑浮腫がある.

これらの眼底病変は前眼部炎症と同様に、繰り返し出現するのが特徴で、片眼ずつ発作を生じることが多い. 通常は1~2週間の経過で消炎に向かう. 比較的速やかに消退するのがベーチェット病の特徴でもあり、他の網膜ぶどう膜炎との鑑別上、重要である.

#### 5. 視神経乳頭

炎症発作時には視神経乳頭の発赤や腫脹がみられる. 比較的軽度な発赤が持続することがある.

眼内の炎症を繰り返しながら、視神経乳頭に新生血管を生じることがある. まれではあるが、虚血性視神経症を来す場合もある.

#### 6. フルオレセイン蛍光眼底造影検査

視神経乳頭の過蛍光や網膜血管周囲炎による血管壁の染色(図3-6), 網膜毛細血管からの広範囲にわたる蛍光漏出などを特徴とする. 「シダ状蛍光漏出」と呼ばれる網

膜毛細血管レベルの炎症による蛍光漏出は、造影中期以降に明らかとなる本病に独特の所見で、眼底の赤道部~周辺部で顕著である(図3-7). この網膜毛細血管からの蛍光漏出は炎症発作期のみならず、寛解期にもみられるため、診断的価値が高い. 同様の血管炎はベーチェット病以外のぶどう膜炎でもみられることがあるが、ベーチェット病では眼底の3象限以上にわたって広範囲に観察されることが多く、反対にシダ状の蛍光漏出が眼底の一部に限局している場合は他疾患の可能性も考慮すべきである.

その他、フルオレセイン蛍光眼底造影では閉塞性網膜血管炎による網膜無灌流領域、網膜新生血管からの蛍光漏出、視神経乳頭由来の新生血管からの蛍光漏出などをみることがある(図3-8).

### IV 続発症、合併症

主な続発症、合併症には、併発白内障、続発緑内障、嚢胞様黄斑浮腫、硝子体出血、網脈絡膜萎縮、視神経萎

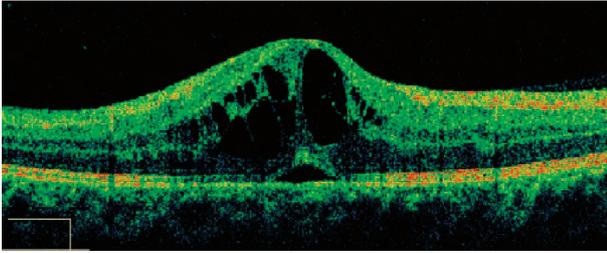


図 3-9 嚢胞様黄斑浮腫(光干渉断層計所見).



図 3-10 硝子体出血.

縮，網膜剝離，低眼圧(眼球癆)がある。

併発白内障は水晶体後囊下の混濁を呈することが多いが，原因としては再発，遷延する眼内炎症とともに，治療に用いられる局所副腎皮質ステロイド薬の影響も考えられる。

続発緑内障の原因は虹彩後癒着(瞳孔ブロック)や虹彩・隅角の血管新生などによる血管新生緑内障のほか，副腎皮質ステロイド薬による眼圧上昇の可能性も考慮すべきであるが，はっきりとした原因を特定することのできない眼圧上昇をみることも少なくない。

嚢胞様黄斑浮腫は炎症寛解期にもみられ，しばしば遷延する(図 3-9)。黄斑前膜を伴った偽黄斑円孔もみられる。

硝子体出血は網膜あるいは視神経乳頭から生じた新生血管の破綻によって生じる(図 3-10)。

網脈絡膜炎を度々繰り返しながら次第に網膜血管は狭細化，さらに白線化を来す。末期には散在性に色素の増殖を伴ったびまん性の網脈絡膜萎縮の状態となる(図 3-11)。また，視神経萎縮を来し，不可逆的な視機能障害の原因となる(図 3-12)。

網膜剝離には急性期の激しい網膜ぶどう膜炎とともにみられる滲出性網膜剝離のほか，慢性期の毛様体炎膜の形成による網膜への牽引が原因となって生じる場合がある。毛様体炎膜による牽引性網膜剝離では低眼圧とな

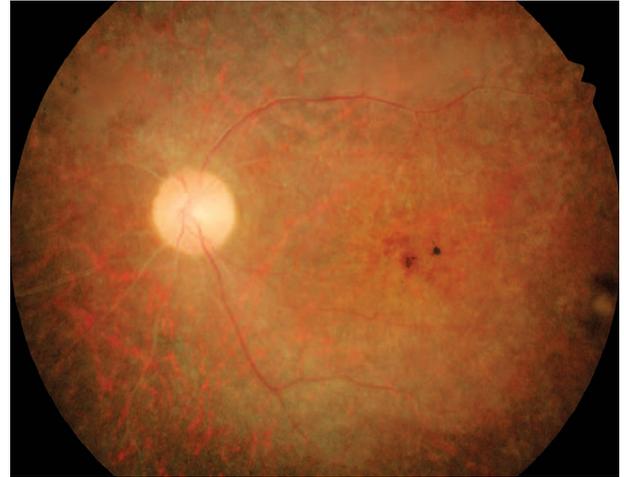


図 3-11 網脈絡膜萎縮.

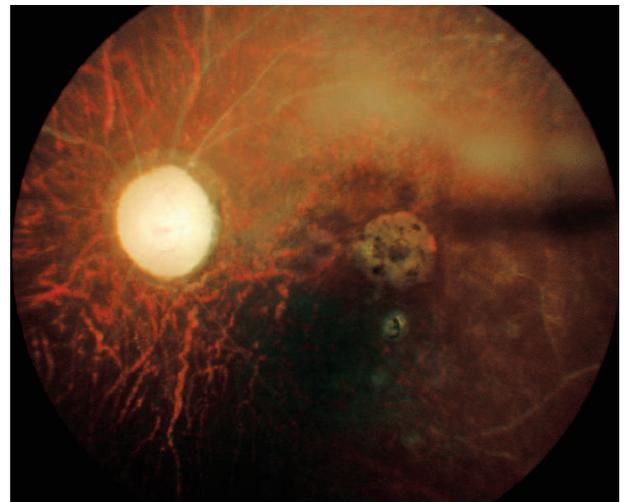


図 3-12 視神経萎縮.

り，やがて眼球癆に至る。毛様体炎膜が遷延すると毛様体の牽引を生じ，難治の眼痛を生じることがある。

## V 診断に重要な眼所見

ベーチェット病に特徴的な眼所見は上記のとおりであるが，診断に際しては，これらの複数の眼所見が一定の経過観察期間中に繰り返し現れることを確認することが大切である。

眼所見のなかでも他のぶどう膜炎と比較して感度・特異度ともに統計学的有意差をもって頻度の高い眼所見は，以下のとおりである。

### 1) 眼所見

- ① 再発性の虹彩毛様体炎
- ② 前房蓄膿
- ③ びまん性の硝子体混濁
- ④ 出血を伴う，または伴わない網膜滲出斑

### 2) フルオレセイン蛍光眼底造影所見

- ① 網膜血管からのシダ状蛍光漏出(網膜毛細血管炎)

## ② 黄斑部の過蛍光(黄斑浮腫)

## ③ 視神経乳頭の過蛍光

以上の1)眼所見の①を含む2項目と2)フルオレセイン蛍光眼底造影所見の2項目(2)-①があれば1項目でも可)を満たしている場合には、眼科的にベーチェット病の可能性を疑う必要がある。一方、豚脂様角膜後面沈着物のほか、虹彩や隅角に結節性病変などの肉芽腫性炎症としての変化をみることはほとんどない。これらの所見がみられる場合には他の疾患を考慮すべきである。

ベーチェット病の診断はこれらの眼科的所見に加え、口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍などの眼外症状と併せながら、総合的に進めていく(第5章を参照)。

## 文 献

- 1) 稲葉 裕：ベーチェット病全国疫学調査—患者数の推計。厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)研究報告書：ベーチェット病に関する調査研究 平成16年度総括・分担研究報告書. 89-90, 2005.
- 2) 稲葉 裕：ベーチェット病全国疫学調査—臨床疫学像。厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)研究報告書：ベーチェット病に関する調査研究 平成16年度総括・分担研究報告書. 91-94, 2005.
- 3) 川島秀俊：ベーチェット病の長期観察例の視力予後の解析。厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)研究報告書：ベーチェット病に関する調査研究 平成19年度総括・分担研究報告書. 63, 2008.
- 4) 水島 裕：1987年度ベーチェット病診断基準。厚生省特定疾患ベーチェット病調査研究班 昭和61年度研究業績. 16-17, 1987.
- 5) Nishiyama M, Nakae K, Yukawa S, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, et al : A study of comparison between the nationwide epidemiological survey in 1991 and previous surveys on Behçet's disease in Japan. Environ Health Prev Med 4 : 130-134, 1999.