

ぶどう膜炎診療ガイドライン 第2版

日本眼炎症学会

日本眼炎症学会ぶどう膜炎診療ガイドライン作成ワーキンググループ

執筆者（五十音順）

安藤 良将（武蔵野眼科）

岩橋 千春（近畿大学）

臼井 嘉彦（東京医科大学）

鴨居 功樹（東京科学大学）

國重 智之（日本医科大学）

高瀬 博（宮田眼科東京）

竹内 正樹（横浜市立大学）

田中 理恵（東京大学）

中野 聡子（大分大学）

橋田 徳康（中之島アイセンター）

長谷 敬太郎（北海道大学）

長谷川 英一（九州医療センター）

堀 純子（日本医科大学多摩永山病院）

執筆協力者（五十音順）

岡田 アナベルあやめ（杏林大学）

清水 正樹（東京科学大学 小児科）

監修：日本眼炎症学会理事会

園田 康平（九州大学）

蕪城 俊克（自治医科大学）

南場 研一（北海道大学）

慶野 博（杏林大学）

楠原 仙太郎（神戸大学）

柳井 亮二（徳島大学）

緒言

ぶどう膜炎は、過剰な免疫反応、感染症、全身疾患、腫瘍性疾患など多岐にわたる原因によって生じ、しばしば再燃、慢性化して様々な眼合併症を引き起こす疾患群である。診断・治療には専門的知識と経験を要し、適切な初期対応の遅れが不可逆的な視機能障害につながることも少なくない。一方で、その診断方法や病勢の評価、治療の選択肢は近年著しく進歩しており、標準的な診療指針を定期的に更新することの重要性は、これまで以上に高まっている。

日本眼炎症学会は2019年に「ぶどう膜炎診療ガイドライン」を刊行し、我が国におけるぶどう膜炎診療の標準化と質の向上に寄与してきた。その後、疫学的な動向の変化、新たな疾患概念、診断技術の進歩、ならびに免疫抑制薬・生物学的製剤の適応拡大など、ぶどう膜炎診療を取り巻く環境は大きく変化している。特に、眼内液PCR検査の普及、マルチモーダルイメージングの発展、免疫チェックポイント阻害薬関連ぶどう膜炎や原発性眼内リンパ腫など、新たに臨床上重要性が高まった病態への対応が求められるようになった。

本改訂版ガイドラインでは、2019年版の基本構成を継承しつつ、以下の点を中心に内容の充実と改訂を行った。

第一に、初診時診断および治療方針決定を支援することを目的として、「ぶどう膜炎診断のフローチャート」を新たに掲載した。これにより、専門施設のみならず、一般診療の現場においても、体系的な鑑別診断を行う一助となることを目指した。

第二に、前回のガイドラインでは未掲載であった疾患を追加し、最新の知見を反映させた。具体的には、猫ひっかき病、強膜ぶどう膜炎、後部強膜炎に加え、新しい疾患概念である免疫チェックポイント阻害薬に伴うぶどう膜炎に関する項目を新たに追加した。

第三に、本ガイドラインでは新たにクリニカルクエスチョン(Clinical Question: CQ)を設定し、診断および治療において実臨床で頻繁に直面する重要な疑問点について、文献的エビデンスと専門家の合意形成に基づく推奨を提示した。CQは、診断や治療方針の決定に際して判断に迷いやすい場面において、臨床判断の基盤として活用されることを意図している。

本ガイドラインは、あくまで診療を支援するための指針であり、個々の症例における最終的な診断および治療方針は、担当医の専門的判断に委ねられるべきものである。しかしながら、本書が、ぶどう膜炎診療に携わる眼科医にとって共通の基盤となり、診療の質の向上および診療内容の標準化を通じて、患者予後の改善に寄与することを切に願っている。

最後に、本ガイドラインの作成にあたり、多大なご尽力を賜った日本眼炎症学会診療ガイドライン作成ワーキンググループおよび執筆者の先生方に深く感謝申し上げます。

日本眼炎症学会 理事長 蕪城俊克

■医療は本来医師の裁量に基づいて行われるものであり、医師は個々の症例に最も適した診断と治療を行うべきである。日本眼炎症学会は、本ガイドラインをもとに行われた医療行為により生じた法律上のいかなる問題に対して、その責任を負うものではない

目次

■ぶどう膜炎診断のフローチャート

■クリニカルクエスチョン

第1章 総論

I 疫学

前書き

- 1.本邦全国疫学調査
- 2.年齢、性別
- 3.ぶどう膜炎原因疾患割合
- 4.年代別推移

II 用語, 報告基準

- 1.はじめに
- 2.SUN について
- 3.SUN による所見グレーディング
- 4.SUN による臨床経過の記述語
- 5.SUN による視力の報告
- 6.SUN による合併症の報告
- 7.SUN による分類基準の報告
- 8.まとめ

III 所見の定量(前房細胞, 硝子体混濁, 網膜血管炎など)

前書き

- 1.前房細胞
- 2.フレア
- 3.硝子体混濁
- 4.眼底所見
- 5.レーザーフレアメータ, レーザーフレアセルメータ
- 6.ぶどう膜炎の再燃回数, 眼発作スコアなど

IV 局所・全身治療(副腎皮質ステロイド薬, 免疫抑制薬, 生物学的製剤, その他)

A.局所治療

- 1.点眼療法
- 2.ステロイド薬結膜下注射
- 3.ステロイド薬後部テノン嚢下注射
- 4.硝子体注射

B.全身治療

- 1.副腎皮質ステロイド薬治療
- 2.免疫抑制薬(シクロスポリン)
- 3.生物学的製剤

V 合併症の外科的治療(白内障, 緑内障, 硝子体混濁, 黄斑上膜など)

- 1.併発白内障の外科的治療
- 2.続発緑内障の外科的治療
- 3.硝子体手術

第2章 各論

I 感染性ぶどう膜炎

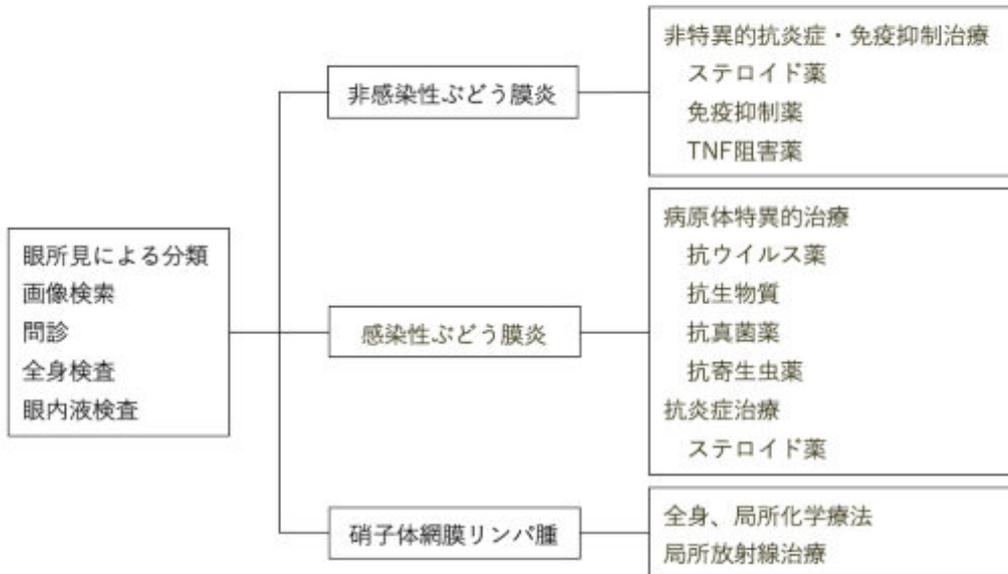
- 1.ヘルペス性前部ぶどう膜炎
- 2.急性網膜壊死
- 3.サイトメガロウイルス網膜炎
- 4.眼内炎
- 5.HTLV-1 関連ぶどう膜炎(HAU)
- 6.結核性ぶどう膜炎
- 7.眼トキソプラズマ症(見本原稿)
- 8.猫ひっかき病
- 9.梅毒性ぶどう膜炎
- 10.眼トキソカラ症

II 非感染性ぶどう膜炎

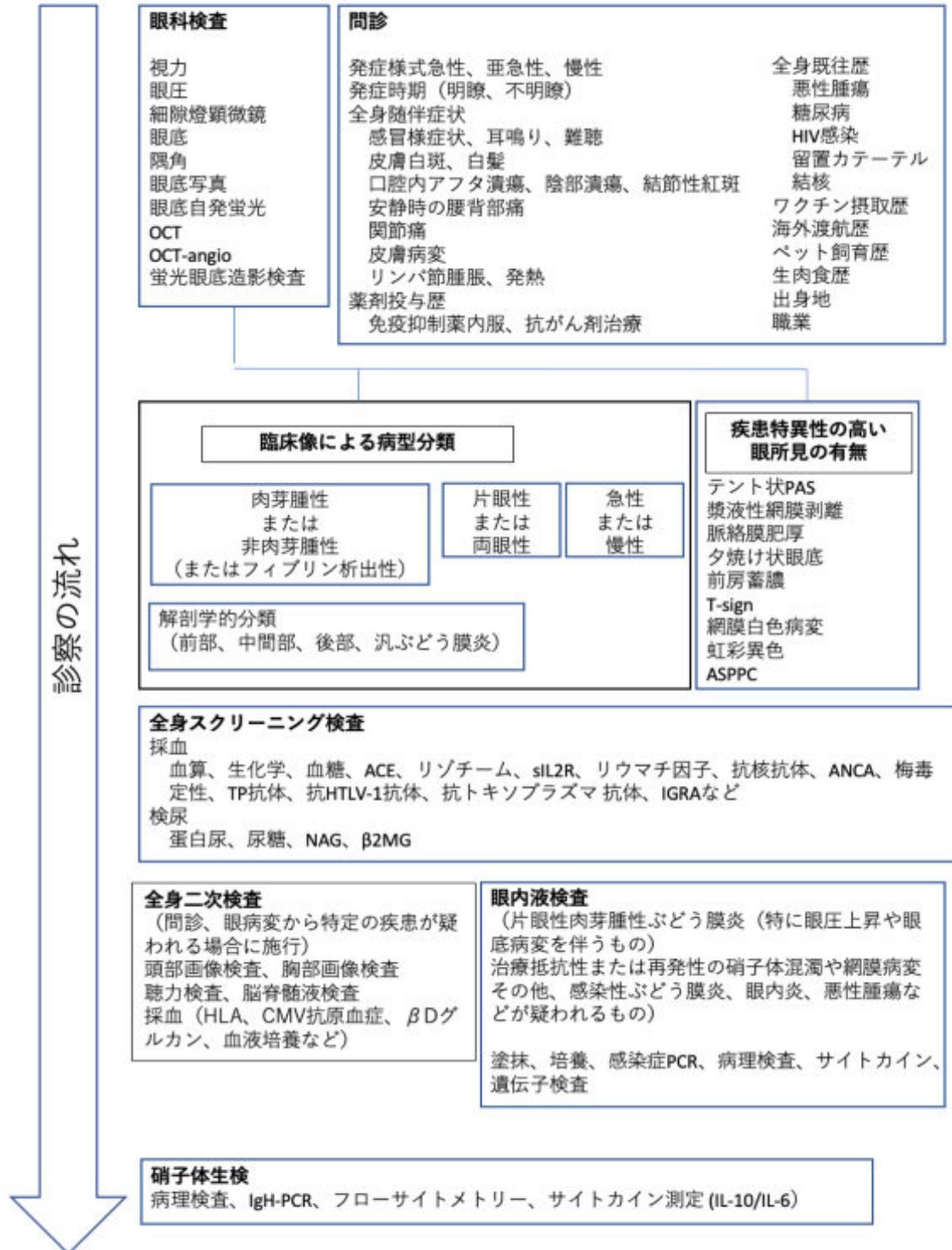
- 1.サルコイドーシス
- 2.Vogt—小柳—原田病(フォークト—小柳—原田病)
- 3.交感性眼炎
- 4.急性前部ぶどう膜炎
- 5.強膜ぶどう膜炎、後部強膜炎
6. ベーチェット (Behçet) 病
7. ポスナー・シュロスマン (Posner-Schlossman) 症候群
- 8.糖尿病虹彩炎
9. フックス (Fuchs) 虹彩異色性虹彩毛様体炎 / フックスぶどう膜炎症候群 (FUS)
- 10.水晶体起因性ぶどう膜炎(水晶体起因性眼内炎)
- 11.間質性腎炎ぶどう膜炎(TINU) 症候群
12. 若年性特発性関節炎 Juvenile idiopathic arthritis 関連ぶどう膜炎 (JIA-U) および若年性慢性虹彩毛様体炎 Juvenile chronic iridocyclitis (JCI)

13. 多発消失性白点症候群 multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS)
 14. 点状脈絡膜内層症 punctate inner choroidopathy (PIC)
 15. 急性後部多発性斑状色素上皮症 acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE)
 16. 地図状脈絡膜炎
 17. 免疫チェックポイント阻害薬に伴うぶどう膜炎
- III 原発性眼内リンパ腫（硝子体網膜リンパ腫）

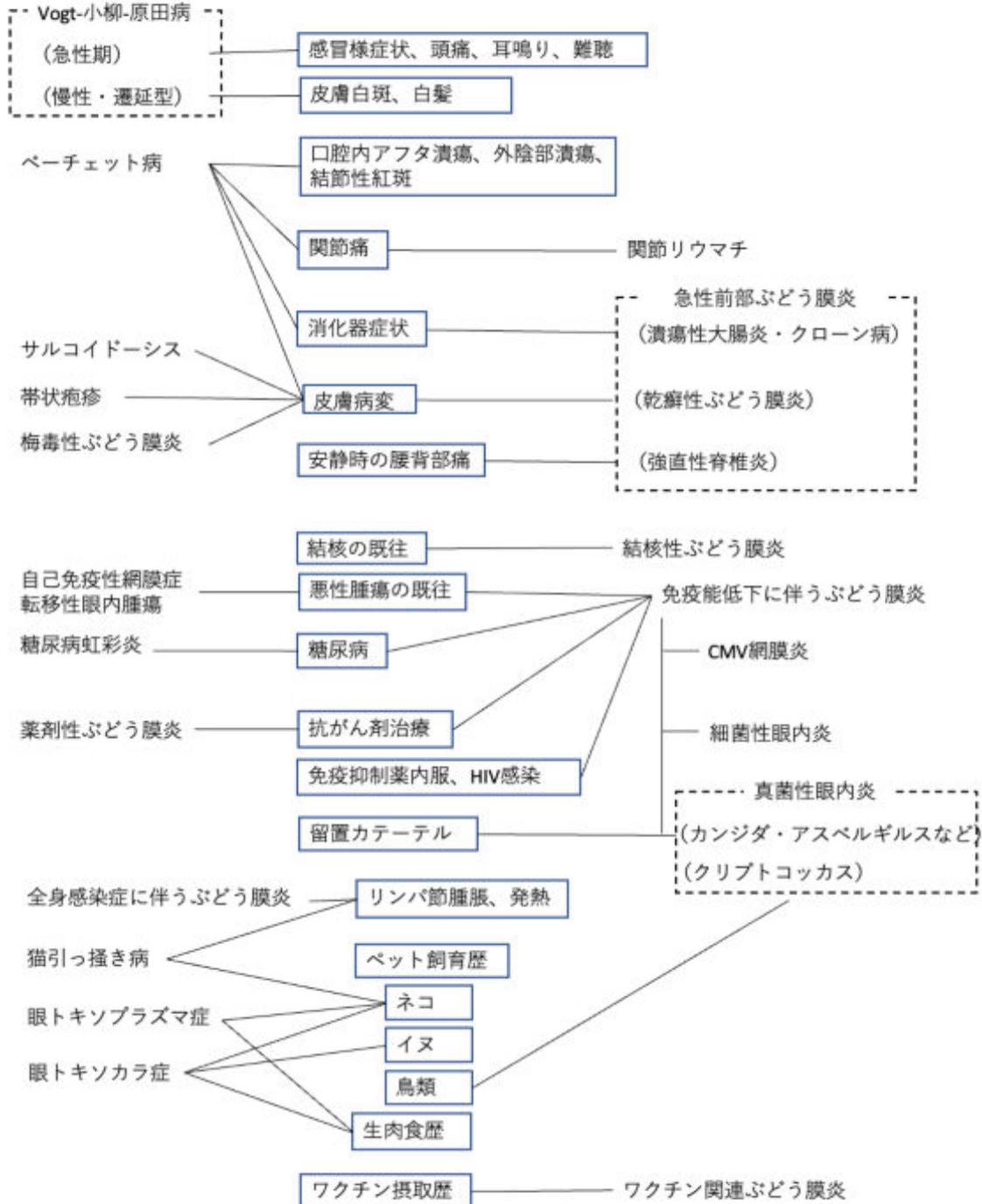
ぶどう膜炎診断のフローチャート1 ぶどう膜炎の診断と治療の概要



ぶどう膜炎診断のフローチャート2 ぶどう膜炎の診断プロセス



ぶどう膜炎診断のフローチャート3 問診事項から類推するぶどう膜炎診断



疾患名	肉芽腫所見	フィブリン析出	片眼性病変	主な病型	特異性の高い眼病変	全身併発症	診断を確定または強く示唆する検査所見
サルコイドーシス	○			前、中、後、汎	テント状周辺虹彩前癒着	サルコイドーシス臓器病変	類上皮細胞肉芽腫
Vogt-小柳-原田病			x	汎	漿液性網膜剥離、脈絡膜肥厚	無菌性髄膜炎、内耳症状	髄液単核球上昇
Vogt-小柳-原田病（再発、遷延例）	○		x	前、後、汎	夕焼け状眼底	皮膚白斑、白髪	
交感性眼炎	○		x	前、後、汎	夕焼け状眼底		
ヘルペス性虹彩炎	○		○	前	CMV虹彩炎ではCoin-shaped lesion		眼内液PCR陽性
急性前部ぶどう膜炎		○	○（両交代性）	前	前房蓄膿	炎症性腰痛部痛	
強膜ぶどう膜炎				前後	T-sign（後部強膜炎）		
ベーチェット病				前、中、後、汎		口腔内アフタ潰瘍、陰部潰瘍、結節性紅斑	
悪性腫瘍				前、中、後、汎		他臓器悪性腫瘍	硝子体生検
急性網膜壊死	○		○（稀に両眼性）	汎	周辺から始まる網膜黄白色病変		眼内液PCR陽性
ボスナーシュロスマン症候群	○		○	前			
糖尿病性虹彩炎		○		前		高血糖	
サイトメガロウイルス網膜炎	○			後、汎	周辺部または後極の網膜黄白色病変	免疫抑制状態	眼内液PCR陽性、CMV抗原血症
眼内炎	○	○		後、汎		真菌血症、留置カテーテル	眼内液培養、スメア、PCR陽性
HTLV-1関連ぶどう膜炎	○			前、中、後、汎		HTLV-1関連疾患	血清抗HTLV-1抗体陽性
結核性ぶどう膜炎	○			前、中、後、汎		活動性または陈旧性眼外結核病変	IGRA陽性、ツ反強陽性
眼トキソプラズマ症	○		○（後天性の場合）	後、汎			血清抗体陽性、眼内液PCR陽性
MEWDS				後			
フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎	○			前、中	虹彩異色		
水晶体起因性眼内炎	○			前			
TINU	○			前、汎		尿管間質性腎炎	尿中β2ミクログロブリンの著明な上昇
JIA、JCI				前		若年性関節リウマチ（主に少関節型）	
梅毒性ぶどう膜炎	○			前、中、後、汎	ASPPC	梅毒病変	STS法、TP法の陽性
AFMPE				後			
地図状脈絡網膜炎				後			
猫ひっかき病				汎		リンパ節腫脹、発熱	血清抗バルトネラ抗体陽性
眼トキソカラ症			○（稀に両眼性）	後		好酸球増多、血清IgE上昇	血清・眼内液中のトキソカラ幼虫抗体陽性
PIC				後			

1 クリニカルクエスチョン (CQ)

2 3 CQ の作成および合意形成の方法

4
5 本ガイドラインでは、ぶどう膜炎診療における臨床上重要な課題を整理するため、ガイドラ
6 イン作成ワーキンググループにおいて、実臨床で頻繁に直面する臨床的疑問（クリニカルク
7 エスチョン：CQ）を検討した。その中から、特に重要と考えられた診断に関する4項目と
8 治療に関する4項目の計8項目を選定し、各CQについてワーキンググループメンバーに
9 による文献レビューを実施した。

10 文献レビューに基づき、各CQに対する推奨文および解説文（エビデンスの概要および推
11 奨の根拠）を作成した。作成された推奨文および解説文は、眼炎症学会理事、監事、ならび
12 にガイドライン作成ワーキンググループメンバーによって、内容の妥当性、明確性、実臨床
13 への適用性の観点から検討・修正された。

14 推奨文の最終決定にあたっては、眼炎症学会理事、監事、およびガイドライン作成ワーキン
15 ググループメンバー全員が、各推奨文に対する同意度を1～9点の9段階（1が最も低い同
16 意、9が最も高い同意）で評価し、その集計結果に基づいて合意度を判定した。7点以上を選
17 択した者が80%以上の場合を「十分な合意あり」とし、そのまま推奨文として採用した。
18 7点以上が70～79%の場合は「弱い合意」とし、不同意理由の内容に応じて「弱い推奨」
19 として採用するか、修正の上で再投票を行った。7点以上が70%未満の場合は「合意なし」
20 とし、推奨文を修正の上で再検討した。（図1）

21 このようにして、各CQにおける推奨文および解説文は、エビデンスに基づく検討と専門
22 家による合意形成のプロセスを経て最終決定された。

23



図1 推奨文案最終決定までのプロセス

25 CQ1. ぶどう膜炎の初診時全身スクリーニング検査において、検査項目の優先度をどのよう
26 に設定すべきか

27

28 推奨文：ぶどう膜炎の原因の検査は網羅的に行われるべきであるが、診療環境によっては検査
29 項目の優先順位を設定する必要がある。

30 その場合、まず視機能および生命に重大な脅威をもたらす疾患（特に感染症）を見逃さず、
31 かつ基本的な全身状態の把握や頻度の高い重要疾患のスクリーニングに有用な項目を「必
32 須項目」として全例に実施する。その他の項目は、ぶどう膜炎の臨床病型（解剖学的部位、
33 肉芽腫性または非肉芽腫性、片眼性または両眼性）や疫学的背景、各施設の状況に応じて
34 「選択的項目」として実施を検討する。また、早期の全身治療介入が想定される場合は、治
35 療開始に先立ち、潜在性結核やウイルス性肝炎など、治療の安全性確保に必要な検査も考慮
36 する。

37 （同意度：7.93 (7-9 点: 100%)）

38

39 解説文：ぶどう膜炎の原因疾患は多岐にわたるため、診断率の向上のためには多くの検査項
40 目を網羅的に実施する包括的スクリーニングが望ましい。しかし、診療環境によっては全て
41 の検査を一度に施行することは困難な場合があり、そのような場面では検査項目の優先度
42 を設定する必要がある。それには、フランスの全国多施設共同研究として行われた ULISSE
43 研究が参考になる。

44 ULISSE 研究は、ぶどう膜炎の病因診断において、臨床所見に基づいて検査を絞り込む「標
45 準化戦略」と、医師の裁量で自由に検査を行う「オープン戦略」を比較した大規模なランダム
46 化比較試験である。その結果、標準化戦略はオープン戦略と比較して、診断率を有意に低
47 下させることなく、検査数、受診回数を削減できることが示された¹⁾²⁾³⁾。

48 必須項目は、治療介入が急がれる、あるいは見逃した場合の不利益が極めて大きい疾患を対
49 象とする。梅毒血清反応は、ULISSE 研究における診断貢献度は 2.0%と低かったものの²⁾、
50 梅毒は治療可能な性感染症であり、近年世界的に増加傾向にある⁴⁾。眼梅毒は多彩な臨床像
51 を呈し、時に非典型的であるため、臨床所見のみからの鑑別は困難な場合がある。その重篤
52 性と公衆衛生上の観点から、見逃してはならないという意味で診断的価値が高い検査であ
53 り、全例でのスクリーニングが強く推奨される。基本的な炎症反応（血算、CRP）と胸部画
54 像検査（特に胸部 X 線）は、全身状態の把握と、結核やサルコイドーシスといった頻度の
55 高い原因疾患のスクリーニングを目的として、血算、CRP、胸部 X 線検査も全例での実施
56 が推奨される¹⁾。

57 選択的項目は、特定の臨床像と関連の強い検査を対象とし、診断の確度を高めることを目的
58 とする。結核関連検査（IGRA など）は、肉芽腫性ぶどう膜炎や、結核の既往・曝露歴があ
59 るなど、臨床的に結核が疑われる症例において、スクリーニング目的の胸部 X 線とは異な
60 り、臨床的に結核を強く疑う場合の診断目的の検査として、IGRA や胸部 CT は診断的価値

61 が高い。日本の結核罹患率は低まん延国レベルだが、依然として重要な鑑別疾患である。臨
62 床病型に応じた検査は、HLA-B27、アンジオテンシン変換酵素(ACE)、胸部 CT などが診
63 断に大きく貢献したことが示されている²⁾。例えば、「急性・前部・非肉芽腫性」の所見であ
64 れば強直性脊椎炎を念頭に HLA-B27 を、「両眼性・肉芽腫性」の所見であればサルコイド
65 ーシスを念頭に血清 ACE、血清 sIL-2R、血清リゾチーム、胸部 CT を選択することが合理
66 的である。

67 なお、ここまでの原因診断のためのスクリーニングとは別に、重篤な非感染性ぶどう膜炎に
68 対してステロイド全身投与あるいは免疫抑制薬や生物学的製剤の導入が必要となる可能性
69 のある症例に対しては、全身治療開始に先立ち、IGRA や胸部 CT などによる潜在性結核の
70 有無やウイルス性肝炎に関する検査を行なっていく必要がある。

71 本推奨に従い検査の優先度を設定することは、「必須項目」により重篤な疾患の見逃しとい
72 うリスクを管理しつつ、「選択的項目」により個々の患者に最適化された効率的な診断プロ
73 セスを実現するものである。

74

75 文献：

76 1) de Hoog, J., et al. Randomized Controlled Trial Evaluating a Standardized Strategy
77 for Uveitis Etiologic Diagnosis (ULISSE). *Am J Ophthalmol.* 178:171-179, 2017.

78 2) Trad, S., et al. Contribution of diagnostic tests for the etiological assessment of
79 uveitis, data from the ULISSE study. *Acta Ophthalmol.* 96(3):e374-e381, 2018.

80 3) de Parisot, A., et al. Evaluating the cost-consequence of a standardized strategy for
81 the etiological diagnosis of uveitis (ULISSE study). *PLoS One.* 15(2):e0228918, 2020.

82 4) Oliver, S. E., et al. Sexually Transmitted Infections Treatment Guidelines, 2021.
83 *MMWR Recomm Rep.* 70(4):1-187, 2021.

84

85

86 CQ2. どのような眼所見がみられたら感染性ぶどう膜炎を疑うか？

87

88 推奨文：感染性ぶどう膜炎を疑うべき眼所見として、急性発症、片眼性、豚脂様角膜後面沈
89 着物、高眼圧、高齢発症がある。免疫抑制状態（手術後、外傷後、化学療法中、糖尿病、長
90 期ステロイド使用など）では、非典型例にも留意し、速やかに前房水・硝子体検査や血液検
91 査を行う。

92 （同意度：7.67 (7-9 点: 80%、4-6 点: 20%)）

93

94 解説文：感染性ぶどう膜炎は、細菌、真菌、ウイルス、寄生虫など多様な病原体により発症
95 し、ぶどう膜炎全体の約 10～20%を占める比較的まれな疾患である [1,2]。しかし不可逆
96 的視機能障害をきたす危険性が高く [3]、初期対応の遅れは失明に直結するため、診療の第
97 一步として「まず感染性を疑い除外する」姿勢が重要である。

98 例外はあるものの、急性発症、片眼性、豚脂様角膜後面沈着物、高眼圧、高齢発症は感染性
99 ぶどう膜炎に特徴的な眼所見とされる。特にヘルペス性虹彩毛様体炎では、片眼性・豚脂様
100 角膜後面沈着物・高眼圧の組み合わせが多く、治癒後に虹彩萎縮を残すことがある。急性網
101 膜壊死では、片眼性の豚脂様角膜後面沈着物を伴った急性虹彩毛様体炎様所見に加え、眼底
102 周辺部に顆粒状黄白色病変や網膜動脈炎を認める [4]。内因性細菌性眼内炎では、豚脂様角
103 膜後面沈着物と同時に前房蓄膿やフィブリン析出といった非肉芽腫性所見が混在すること
104 が特徴である。

105 発症は免疫抑制状態（内眼手術後、外傷後、化学療法、IVH、糖尿病、長期ステロイドや免
106 疫抑制薬使用など）で多くみられ、非典型例にも留意する必要がある。全身症状（発熱、不
107 明熱）、既往歴（感染症、歯科治療、手術歴）、生活歴（ペット飼育など）も診断の手がかり
108 となる。

109 感染性ぶどう膜炎、特に内因性眼内炎や急性網膜壊死を疑った場合は、早期に専門施設へ紹
110 介し、迅速な診断と治療開始を図ることが不可欠である。内因性眼内炎では約半数が初診時
111 に誤診されており、初期診断が予後を左右する [5]。

112

113 文献：

114 1. Sonoda KH, et al. Epidemiology of uveitis in Japan: a 2016 retrospective nationwide survey.
115 Jpn J Ophthalmol. 2021, 65:184-190.

116 2. Ohguro N, et al. The 2009 prospective multi-center epidemiologic survey of uveitis in
117 Japan. Jpn J Ophthalmol. 2012, 56:432-5.

118 3. Majumder PD, et al. Infectious uveitis: An enigma. Middle East Afr J Ophthalmol. 2017,
119 24:2-10.

120 4. Takase H et al: Development and validation of new diagnostic criteria for acute retinal
121 necrosis. Jpn J Ophthalmol. 2015, 59: 14-20

122 5. Binder MI et al : Endogenous endophthalmitis : an 18-year review of culture-positive
123 cases at a tertiary care center. *Medicine*. 2003;82 : 97–105.
124

125 CQ3. 感染性ぶどう膜炎の診断および治療方針決定に眼内液検査は有用か？

126

127 推奨文：感染性ぶどう膜炎が疑われ、病原体の同定が治療に影響する場合は、前房水または
128 硝子体を用いた多項目 PCR を推奨する。

129 （同意度：8.20 (7-9 点: 93%、4-6 点: 7%)）

130

131 解説文：PCR は定量 PCR (real-time PCR) や多項目 PCR (multiplex PCR) が主流で、旧
132 来のゲル電気泳動法より高精度であるため、本 CQ は前者を対象とする。PCR などの眼内
133 液検査は、単純ヘルペスウイルス 1 型・2 型 (HSV-1, HSV-2)、水痘・帯状疱疹ウイルス
134 (VZV)、サイトメガロウイルス (CMV)、トキソプラズマ感染症の確定診断および治療選
135 択に有用で[1]、急性網膜壊死やヘルペス性前部ぶどう膜炎の診断基準・分類基準に含まれ
136 る[2-6]。CMV 感染症では、PCR に匹敵する診断精度を有する臨床所見はなく[7]、抗原血
137 症検査の陽性率も低い[3, 8]。一方、ヒト T 細胞白血病ウイルス 1 型 (HTLV-1)、梅毒で
138 は血清検査[9-11]、細菌性・真菌性眼内炎では塗抹培養・薬剤感受性検査等の微生物学検査
139 が不可欠であるが、眼内液 PCR が役立つ例もある[12]。HTLV-1、Epstein-Barr ウイルス
140 (EBV)、ヒトヘルペスウイルス 6 (HHV-6) などでは、眼内液の陽性が全身感染を反映す
141 る場合もあり、臨床像や病原体量を踏まえた慎重な解釈が求められる[13]。眼内液採取に伴
142 う合併症は稀でリスクは低い[1,14]。

143 多項目 PCR は微量検体から複数病原体を同時検出可能で[13,15]、キット化された体外診断
144 薬は定量 PCR と 95%以上一致し、除外診断にも有用である[16]。また、病原体量（コピー
145 数や陰転化）は活動性評価、予後予測、治療モニタリングに有用である。VZV 前部ぶどう
146 膜炎では虹彩萎縮やフレアと、CMV 前部ぶどう膜炎／角膜内皮炎では眼圧上昇や角膜内皮
147 障害、再発と関連し[17-20]、HSV/VZV 急性網膜壊死では網膜剥離や壊死範囲、視力予後
148 と関連する[21]。これらの疾患では病原体量減少と臨床改善が同期する[22,23]。

149 多項目 PCR の運用は「多項目遺伝子関連検査指針」（日本感染症学会・日本臨床微生物学
150 会）に準拠する。対象は感染性ぶどう膜炎疑い例で、臨床像に基づき鑑別に必要な病原体を
151 含む検査を選択する。前房水採取（保険適用）は容易なため優先して施行し、硝子体は手術
152 機会に応じて病変局在を考慮し採取する。検査は治療開始前が望ましいため実施医療機関
153 に制限はない。検査目的は迅速な病因同定と除外で、結果は臨床像や他検査と統合して解釈
154 し、有効かつ適正な治療方針を選択する。必要に応じて定量や陰転化確認のためのモニタリ
155 ングを行う[22,23]。

156 Goldmann-Witmer 係数 (GWC) は風疹ウイルス関連ぶどう膜炎で感度が高く[24]、眼ト
157 キソプラズマ症などの慢性・非典型例で PCR を補完するが[25]、本法による眼内液に対す
158 る体外診断薬はない。今後はデジタル PCR やメタゲノム次世代シーケンス (mNGS) の
159 臨床応用が期待される。

160

161 文献：

- 162 1 Tombolini B, Menean M, Cicinelli MV, et al. Diagnostic and therapeutic results of
163 aqueous real-time polymerase chain reaction in infectious uveitis. *Can J Ophthalmol.*
164 2024;59:e365–e370.
- 165 2 Takase H, Okada AA, Goto H, et al. Development and validation of new diagnostic
166 criteria for acute retinal necrosis. *Jpn J Ophthalmol.* 2015;59:14-20.
- 167 3 Koizumi N, Inatomi T, Suzuki T, et al. Clinical features and management of
168 cytomegalovirus corneal endotheliitis: analysis of 106 cases from the Japan corneal
169 endotheliitis study. *Br J Ophthalmol.* 2015;99:54-58.
- 170 4 SUN Working Group. Classification Criteria for Herpes Simplex Virus Anterior
171 Uveitis. *Am J Ophthalmol.* 2021;228:231-236.
- 172 5 SUN Working Group. Classification Criteria for Varicella Zoster Virus Anterior
173 Uveitis. *Am J Ophthalmol.* 2021;228:165-173.
- 174 6 SUN Working Group. Classification Criteria for Cytomegalovirus Anterior Uveitis.
175 *Am J Ophthalmol.* 2021;228:89-95.
- 176 7 Miyazaki D, Shimizu D, Shimizu Y, et al. Diagnostic efficacy of real-time PCR for
177 ocular cytomegalovirus infections. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2018;256:2413-2420.
- 178 8 造血細胞移植ガイドライン（2024年、日本造血・免疫細胞療法学会）
- 179 9 HTLV-1 キャリア診療ガイドライン 2024（日本 HTLV-1 学会）
- 180 11 梅毒診療の考え方（令和6年、日本感染症学会）
- 181 10 Kamoi K, Uchimaruk K, Nannya Y, et al. Sexual transmission of HTLV-1 resulting in
182 uveitis with short-term latency and low proviral load. *J Med Virol.* 2024;96:e70000.
- 183 12 Sugita S, Ogawa M, Shimizu N, et al. Use of a comprehensive PCR system for
184 diagnosis of ocular infectious diseases. *Ophthalmology.* 2013;120:1761-1768.
- 185 13 Groen-Hakan F, van der Eijk AA, Rothova A. The usefulness of aqueous fluid
186 analysis for Epstein–Barr virus in patients with uveitis. *Ocul Immunol Inflamm.* 2020;28:126-
187 132.
- 188 14 Kitazawa K, Sotozono C, Koizumi N, Nagata K, Inatomi T, Sasaki H, Kinoshita S.
189 Safety of anterior chamber paracentesis using a 30-gauge needle integrated with a specially
190 designed disposable pipette. *Br J Ophthalmol.* 2017;101:548-550.
- 191 15 Kumar A et al. Development and evaluation of multiplex real-time PCR for HSV-1,
192 VZV, CMV, and *Toxoplasma gondii* in infectious uveitis. *Diagn Microbiol Infect Dis.*
193 2017;89:191-196.
- 194 16 Nakano S, Tomaru Y, Kubota T, et al. Multiplex solid-phase real-time PCR without
195 DNA extraction: a rapid intraoperative diagnosis using microvolumes. *Ophthalmology.*
196 2021;128:729-739.

197 17 Kido S, Sugita S, Horie S, et al. Association of varicella zoster virus load in aqueous
198 humor with clinical manifestations of anterior uveitis. *Br J Ophthalmol*. 2008;92:505-508.

199 18 Takase H, Kubono R, Terada Y, et al. Comparison of ocular characteristics of
200 anterior uveitis caused by HSV, VZV, and CMV. *Jpn J Ophthalmol*. 2014;58:473-482.

201 19 Miyanaga M, Sugita S, Shimizu N, et al. Association of viral loads with corneal
202 endothelial cell damage in CMV anterior uveitis. *Br J Ophthalmol*. 2010;94:336-340.

203 20 Kandori M, Miyazaki D, Yakura K, et al. Relationship between CMV copies in
204 anterior chamber and severity of inflammation. *Jpn J Ophthalmol*. 2013;57:497-502.

205 21 Wei H, Xu W, Jiang H, et al. Prognostic factors associated with acute retinal necrosis
206 treated non-surgically. *Eye (Lond)*. 2024;38:3382-3388.

207 22 Waduthantri S, Zhou L, Chee SP. Intra-cameral level of 0.15% ganciclovir gel
208 following topical application for CMV anterior segment infection: a pilot study. *PLoS One*.
209 2018;13:e0191850.

210 23 Lei B, Wang Z, Shu Q, et al. Observation of varicella zoster virus-induced acute
211 retinal necrosis: viral load detection and visual outcome. *Eye (Lond)*. 2022;36:1209-1216.

212 24 Suzuki J, Goto H, Komase K, et al. Rubella virus as a possible etiological agent of
213 Fuchs heterochromic iridocyclitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2010;248:1487-1491.

214 25 De Groot-Mijnes JD, Rothova A, Van Loon AM, et al. PCR and Goldmann–Witmer
215 coefficient analysis are complementary for the diagnosis of infectious uveitis. *Am J*
216 *Ophthalmol*. 2006;141:313-318.

217

218

219 CQ4. ぶどう膜炎の治療効果の判定はどのように行うか？

220

221 推奨文：治療効果の判定は、①炎症活動性評価、②マルチモーダルな画像評価、③視機能評
222 価、④ステロイド減量効果を総合して行うことを推奨する。

223 (同意度：8.07 (7-9 点: 100%))

224

225 解説文：治療効果の判定は、以下の4つの指標を総合して行う。

226 ①炎症活動性の評価は、SUN 基準による前房細胞・フレアのグレーディングおよび硝子体
227 混濁を用いることが推奨され[1]、これらは臨床試験・診療の両面で広く用いられている。
228 レーザーフレアメーターは前房炎症の定量評価に有用であるが、慢性的なフレア上昇例で
229 はその評価は限定的である。

230 ②画像検査として、黄斑浮腫は多くの研究において OCT で中心窩網膜厚 $\geq 240 \mu\text{m}$ を閾値
231 とし、正常化または 20%以上の減少を治療反応の基準としている[2]。脈絡膜病変として、
232 脈絡膜厚の経時的評価、網膜血管病変では、フルオレセイン蛍光眼底造影検査のスコアリン
233 グが活動性の半定量化と治療反応評価に有効である[3]。その他、眼底自発蛍光、インドシ
234 アニングリーン赤外蛍光眼底造影検査、レーザースペックルフローグラフィーなどの各種
235 モダリティを疾患ごとに使用し、その結果を総合的に判断する。

236 ③視機能評価は視力・視野を基本とする。

237 ④ステロイド減量効果については、長期管理において全身プレドニゾロン 10 mg/日以下で
238 炎症を抑制できることを目指すが[4,5,6]、より低用量(5mg/日) や離脱での炎症抑制を目標
239 とすることが望ましい。ステロイド頻回点眼からの離脱も考慮されるべきである。

240

241 文献：

242 1. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT, Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)
243 Working Group. Am J Ophthalmol. 2005;140:509-516.

244 2. Tomkins-Netzer O, et al. Outcome of treatment of uveitic macular edema: MUST Trial 2-
245 year results. Ophthalmology. 2015;122:2351-2359.

246 3. Sadiq MA, et al. Posterior segment inflammatory outcomes assessed using fluorescein
247 angiography in the STOP-UVEITIS study. Int J Retin Vit. 2020;6:47.

248 4. Jabs DA. Immunosuppression for the uveitides. Ophthalmology. 2018;125:193-202.

249 5. Jaffe GJ, et al. Adalimumab in patients with active noninfectious uveitis. N Engl J Med.
250 2016;375:932-943.

251 6. Nguyen QD, et al. Adalimumab for prevention of uveitic flare (VISUAL II). Lancet.
252 2016;388:1183-1192.

253

254

255 CQ5. ステロイド治療で効果不十分な非感染性ぶどう膜炎に対して、シクロスポリン、アダ
256 リムマブはどのように使用したらよいか？

257

258 推奨文：シクロスポリン、アダリムマブはいずれも副腎皮質ステロイド薬と併用し、ステロ
259 イド投与量の減量と副作用の軽減を目的に使用される。いずれも、その効果が期待できる
260 が、副作用の発現に十分に気を付けながら使用することを推奨する。

261 (同意度：8.27 (7-9 点: 100%))

262

263 解説文：非感染性ぶどう膜炎に対する第一選択薬は副腎皮質ステロイド薬であるが、効果不
264 十分の場合や、減量が出来ず長期使用による副作用の出現が懸念される場合などは免疫抑
265 制薬の使用を検討する(1)。海外で用いられている免疫抑制薬にはメトトレキサート、ミコ
266 フェノール酸モフェチル、シクロスポリン、アザチオプリン、シクロフォスファミドなどが
267 挙げられるが、本邦でのぶどう膜炎に対する免疫抑制薬はシクロスポリン(CyA)のみが承認
268 されている。Nussenblatt らによる非感染性中間部または後部ぶどう膜炎患者 56 例を対象
269 としたランダム化比較試験(RCT)では、ステロイド群と CyA 群での治療効果を比較し、治
270 療成功率はステロイド群で 46%、CyA 群で 46%と同等の結果であり CyA の有効性が示さ
271 れた(2)。

272 Kacmaz らによる CyA を投与した非感染性ぶどう膜炎患者 373 例(681 眼)を対象とした
273 大規模後ろ向きコホート研究では、6 ヶ月後までに 33.4%、1 年後までに 51.9%が、少なく
274 とも 28 日間にわたる 2 回の診察で炎症コントロールが出来ていた。またステロイドの減量
275 (プレドニゾン 10mg/日以下で少なくとも 28 日間炎症が完全にコントロール)に成功出来
276 た症例は、6 ヶ月までに 22.1%、1 年以内に 36.1%と CyA によるステロイド減量効果が示
277 された(3)。

278 日本眼炎症学会の非感染性ぶどう膜炎に対するアダリムマブ(ADA)の使用指針では、対
279 象患者を既存治療で効果が不十分な非感染性の中間部、後部または汎ぶどう膜炎としてい
280 る(4)。また、ステロイドによる緑内障や CyA による腎障害や肝障害などの副作用が見ら
281 れた場合には ADA の使用を検討する。

282 非感染性ぶどう膜炎に対する ADA の有効性については、大規模な二重盲検ランダム化比
283 較試験(VISUAL study)が行われている。VISUAL I 試験では活動性の中間部、後部、および
284 汎ぶどう膜炎患者 223 人を ADA 投与群とプラセボ投与群に分け、ステロイドを漸減中止
285 後に炎症の再燃が見られた症例を比較検討した結果、ADA 投与群の方が有意に再燃の割合
286 が低く、また再燃までの期間も長かった(5)。

287 VISUAL III 試験では活動性ぶどう膜炎患者を対象とした VISUAL I 試験、および非活動
288 性ぶどう膜炎患者を対象とした VISUAL II 試験終了後から引き続き ADA 治療が継続され
289 た症例の経過観察が行われたが、150 週目の時点においても 85%の患者で炎症鎮静化が得

290 られており（活動性ぶどう膜炎患者のうち 80%、非活動性ぶどう膜炎患者のうち 96%）、
291 ADA の長期投与における有効性も示された(6)。また 150 週目の時点でのステロイド使用
292 量も平均 9.4mg/日から平均 1.5mg/日まで減量されており、ADA による高いステロイド減
293 量効果についても示された。

294 Li らによる非感染性ぶどう膜炎に対する ADA の RCT6 件のメタアナリシス（605 例）
295 では、ADA 治療群はプラセボ対照群の約半分の治療失敗率であり（ハザード比 0.51、95%
296 信頼区間：0.41-0.63）、視力や炎症所見の改善も見られた。一方、有害事象に関しては、ADA
297 群 9.4 件/患者年、プラセボ群 7.79 件/患者年と ADA 群でやや多かった(7)。

298 ADA は非感染性ぶどう膜炎に対し有効な炎症抑制効果が期待できるものの、使用中の重
299 篤な感染症や悪性疾患などの有害事象の出現が懸念されるため、導入前のスクリーニング
300 検査と使用中の定期的な検査・観察が求められる(4)。

301

302 文献：

- 303 1. Dick AD, et al. *Ophthalmology*. 2018;125(5):757-773.
- 304 2. Nussenblatt RB, et al. *Am J Ophthalmol*. 1991;112(2):138-46.
- 305 3. Kacmaz RO, et al. *Ophthalmology*. 2010;117(3):576-84.
- 306 4. 後藤ら, *日本眼科学会雑誌*. 2019;123(6):697-705.
- 307 5. Jaffe GJ, et al. *N Engl J Med*. 2016;375(10):932-43.
- 308 6. Shuler EB, et al. *Ophthalmology*. 2021;128(6):899-909.
- 309 7. Li B, et al. *Front Pharmacol*. 2021;12:673984.

310

311

312

313 CQ6. 非感染性ぶどう膜炎にメトトレキサート (MTX) 内服治療は有効か？

314

315 推奨文：非感染性ぶどう膜炎患者において、メトトレキサート (MTX) 内服治療を行うこ
316 とを推奨する。ただし、本邦では適応外使用であるため、まずはグルココルチコイド、シク
317 ロスポリン、アダリムマブなどの保険適用のある治療を優先的に考慮することが望ましい。
318 (同意度：8.20 (7-9 点: 100%))

319

320 解説文：メトトレキサート (MTX) は、非感染性ぶどう膜炎に対して炎症の制御およびグ
321 ルココルチコイド (GC) の減量を目的として、成人・小児を問わず広く使用されている免
322 疫抑制薬である。

323 成人を対象としたランダム化比較試験 (RCT) は、2 件報告されている。Rathinam らは中
324 間部・後部・汎ぶどう膜炎患者を対象に MTX (25mg/週) とミコフェノール酸モフェチル
325 (MMF) を比較し、MTX 群で治療成功率が 69%、MMF 群では 47%であり、統計的有意
326 差には達しなかったものの、MTX の有効性が示唆された ($p=0.09$) [1]。2019 年の FAST
327 試験では、後部および汎ぶどう膜炎において、MTX 群の治療成功率が 74.4%、MMF 群が
328 55.3%であり、MTX の有効性がより明確に示された [2]。

329 Harada らによる後ろ向きコホート研究では、日本人の非感染性ぶどう膜炎患者 35 例に対
330 し MTX (8~16mg/週) を導入した。その結果、12 か月後に 89%が GC を中止し、24 か月
331 で 90%の炎症制御率が得られ、我が国のぶどう膜炎においても MTX の有効性が示されて
332 いる [3]。さらに、SITE コホート研究では、384 例の多施設観察研究において、6 か月以
333 内の炎症制御率は 55~66%、GC 減量成功率は 46~58%と報告されている [4]。

334 MTX はまた、小児ぶどう膜炎に対しても有効性が報告されている。Ramanan らによる
335 SYCAMORE 試験 (NEJM 2017) では、JIA (若年性特発性関節炎) に関連するぶどう膜炎
336 の小児患者において、MTX をベースとした治療下でアダリムマブを併用した群は、プラセ
337 ボ併用群と比較して治療失敗率が有意に低下し (27% vs 60%、ハザード比 0.25、 $p<0.0001$)、
338 MTX を基盤としたアダリムマブ併用治療の有効性が強く示された [5]。また、Muñoz-
339 Fernández らによる前向き研究では、再発性急性前部ぶどう膜炎 (AAU) 小児患者 9 例に
340 対する MTX 単独投与により、年間再発回数が有意に減少した (3.4 回→0.89 回、 $p=0.011$)
341 との報告がある [6]。その他の小児を対象とした後ろ向きコホート研究でも、MTX 導入に
342 より寛解到達までの期間の短縮や炎症制御率の向上など、有効性が複数報告されている
343 [7,8]。

344 副作用としては、成人・小児ともに肝機能障害、消化器症状、倦怠感、白血球減少などが知
345 られており、中止率はおおむね 10~18%程度とされているが、多くは軽度であり定期的な
346 血液検査により管理可能とされる [3,4]。

347 さらに、FAST 試験の副次解析では、MTX や MMF 導入後に視力の改善とともに、身体的・
348 精神的・視覚的な QOL スコアの有意な改善が認められ、炎症制御とステロイド減量を通じ
349 て生活の質の向上にも寄与することが示されている [9]。

350 欧米のガイドラインやレビューにおいても、MTX は非感染性ぶどう膜炎に対する第一選択
351 の免疫抑制薬の一つとして推奨されており、確立されたエビデンスは限られるが、専門家の
352 見解と多数の臨床報告によりその有効性が支持されている [10]。一方で、日本国内におい
353 ては MTX のぶどう膜炎への適応は未承認であるため、使用に際してはインフォームドコン
354 セントの取得および、肝腎機能や血算を含む定期的なモニタリング体制が必要である。

355

356 文献：

357 1. Rathinam SR, et al. *Ophthalmology*. 2014;121(10):1863–70.

358 2. Rathinam SR, et al. *JAMA*. 2019;322(10):936–945.

359 3. Harada Y, et al. *Front Med (Lausanne)*. 2021;8:732427.

360 4. Gangaputra S, et al. *Ophthalmology*. 2009;116(11):2188–98.e1.

361 5. Ramanan AV, et al. *N Engl J Med*. 2017;376(17):1637–1646.

362 6. Muñoz-Fernández S, et al. *Eye (Lond)*. 2009;23(5):1130–1133.

363 7. Nguyen AT, et al. *Rheumatology (Oxford)*. 2025;64(3):1333–1340.

364 8. Tappeiner C, et al. *Arthritis Care & Research*. 2016;68(1):46–54.

365 9. Kelly NK et al. *Ophthalmology*. 2021;128(9):1337–1345.

366 10. Rosenbaum JT, et al. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28(5 Suppl 61):S145–7.

367

368 CQ7. 妊娠期における全身投与薬使用について、どのような点に注意したらよいか？

369

370 推奨文：妊娠週数や胎児への影響を考慮し、投与の可否に加えて投与薬の選択・投与量の調
371 整など考慮する必要がある。ステロイドを治療に使う場合、プレドニゾロンが第一選択にな
372 るが、免疫抑制薬・生物製剤の使用の際には禁忌薬や投与時期に注意を払いつつ、産婦人科
373 医・関連する内科医と連携をとりながら投与計画を進め、母体と胎児のリスクを最小限に抑
374 えながら炎症コントロールを行う必要がある。

375 (同意度：8.27 (7-9 点: 100%))

376

377 解説文：ぶどう膜炎を発症した患者の妊娠期における全身投与治療薬に関するエビデンス
378 レベルの高い疫学解析は少ないため[1, 2, 3]、健常人の妊娠期における薬剤使用に関するス
379 タディや、関節リウマチやベーチェット病といった眼にも炎症を引き起こす可能性のある
380 炎症性疾患を併発した妊婦における薬剤使用についてのガイドラインが参考になる。

381

382 妊娠期における治療薬の全身投与は妊婦だけでなく胎児への影響も考慮する必要があり、
383 投与の可否に加えて投与薬の選択・投与量の調整など考慮すべきことが多い。大部分の薬
384 剤は拡散により胎盤を経て胎児羊水へと移行するが、妊娠初期や胎盤形成後の妊娠中期・後
385 期といった妊娠時期の違いにおける胎児への薬物曝露の影響に関しても考えなければなら
386 ない[1, 2, 4]。まず、ぶどう膜炎治療において最も汎用されるステロイドにおいて、器官発
387 生・形成期が含まれる妊娠初期のステロイド全身投与に関する複数の疫学解析では先天異
388 常全体の有意なリスク増加は認められないとされている。ただ口唇口蓋裂の発生率が数倍
389 に増加するとの報告があり注意が必要である [5,6]。薬剤曝露の影響に関して、胎盤通過性
390 に胎盤での薬物代謝が影響しており、プレドニゾロンやヒドロコルチゾンに胎盤における
391 11β hydroxy-steroid dehydrogenase type 2 によって不活性化され、臍帯血漿中の濃度は 10
392 分の 1 程度であると報告されている[7]。ステロイドの分子量は 400 程度で小さく胎盤通過
393 性はあるものの、蛋白結合率に関してはプレドニゾロンが約 90%以上と高いため、受動拡
394 散の観点からも児への移行が少ないとされる。従って、プレドニゾロンが最も胎児毒性の少
395 ないステロイドであると考えられるため母体の治療目的でステロイドを用いる際には、プ
396 レドニゾロンが第一選択となる。15mg/day までで管理するのが望ましいとされている[8]。
397 デキサメタゾンやベタメタゾンは胎盤で不活性化されにくく胎盤通過性が高いステロイド
398 であるので注意が必要である。

399

400 その他の薬剤に関して、MTX は催奇形性が示されているため禁忌であり、NSAID は、妊
401 娠後期で胎児の動脈管早期閉鎖の可能性があり禁忌である[9]。シクロスポリンは一般的には
402 妊娠中に使用しないが、副腎皮質ステロイド単独で病状コントロール困難な場合、リスクと
403 ベネフィットを十分考慮したうえで、必要最低限の量のシクロスポリンを投与することは

404 許容される[8, 9]。催奇形性に関して有意差は無い[10]。ヨーロッパリウマチ学会 (EULAR)
405 ではコルヒチンの投与は胎児催奇形性のリスクを上昇させず、妊娠中も 1.0mg/日までは
406 継続投は可能であるとされている[9]。TNF 製剤は、妊娠前および妊娠中に検討でき、安全
407 性プロファイルは良好とされている。生物製剤には Fc 鎖が含まれており、妊娠後期に高レ
408 ベルの胎盤移動と胎児への曝露をもたらすため妊娠 32 週までの最終投与を推奨する報告も
409 ある[11]。IgG1 抗体であるインフリキシマブは、妊娠第 2 期と第 3 期に胎盤を移行し、出
410 生後数ヶ月間、乳児の血液中に検出される[12]。アダリムマブに関しては、コホート研究、
411 レジストリ、およびメタアナリシスでも、アダリムマブに曝露された妊婦における自然流
412 産、先天性欠損症、または早産のリスクの増加は示されていない [13, 14, 15]。ヨーロッパ
413 クローン病・大腸炎会議 (European Crohn's and Colitis Organization: ECCO) は、母体の
414 疾患活動性を考慮したうえで抗 TNF 製剤は妊娠 24~26 週で[16]、Tronto consensus では
415 妊娠中も原則継続であり、限られた患者で 22~24 週での中止を考慮するとされている[17]。
416 関節リウマチに関しては EULAR より TNF 製剤の 20 週での中止を提案されているが、こ
417 の理由として胎盤形成期以降に TNF 阻害薬投与を受けた母から生まれた乳児は免疫抑制
418 状態にある可能性があり、胎児の感染防御への影響を考慮する必要がある。生後 6 か月か
419 ら 1 年は BCG および生ワクチンの接種は控えることが推奨されている [9,11]。

420
421 高用量ステロイド内服の場合、母体において糖尿病や高血圧、妊娠高血圧腎症、37 週未満
422 の 前期破水のリスクを上げる可能性や、母体だけでなく妊娠後期にかけてステロイドを長
423 期使用した場合の胎児発育不全の懸念に加えて、新生児の副腎機能抑制が起きたとの報告
424 もあるので、使用と容量に留意すべきである[18]。妊婦における全身投与に関して眼科医だ
425 けでなく産婦人科医・関連する内科医と連携をとりながら投与計画を進め、母体と胎児のリ
426 スクを最小限に抑えながら炎症コントロールを行う必要がある。

427

428 文献：

- 429 1. Ting MYL, Vega-Tapia F, Anguita R, Cuitino L, Valenzuela RA, Salgado F,
430 Valenzuela O, Ibañez S, Marchant R, Urzua CA. Non-Infectious Uveitis and Pregnancy, is
431 There an Optimal Treatment? Uveitis Course and Safety of Uveitis Treatment in Pregnancy.
432 Ocul Immunol Inflamm. 2024 Oct;32(8):1819-1831.
- 433 2. Wakefield D, Abu El-Asrar A, McCluskey P. Treatment of severe inflammatory eye
434 disease in patients of reproductive age and during pregnancy. Ocul Immunol Inflamm. 2012
435 Aug;20(4):277-87.
- 436 3. Chiam NP, Lim LL. Uveitis and gender: the course of uveitis in pregnancy. J
437 Ophthalmol. 2014;2014:401915. 大事
- 438 4. Park-Wyllie L, Mazzotta P, Pastuszak A, Moretti ME, Beique L, Hunnisett L,
439 Friesen MH, Jacobson S, Kasapinovic S, Chang D, Diav-Citrin O, Chitayat D, Nulman I,

- 440 Einarson TR, Koren G. Birth defects after maternal exposure to corticosteroids: prospective
441 cohort study and meta-analysis of epidemiological studies. *Teratology*. 2000 Dec;62(6):385-
442 92.
- 443 5. Rodríguez-Pinilla E, Martínez-Frías ML. Corticosteroids during pregnancy and oral
444 clefts: a case-control study. *Teratology*. 1998 Jul;58(1):2-5.
- 445 6. Pradat P, Robert-Gnansia E, Di Tanna GL, Rosano A, Lisi A, Mastroiacovo P First
446 trimester exposure to corticosteroids and oral clefts. Contributors to the MADRE database.
447 *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003 Dec;67(12):968-70.
- 448 7. Beitins IZ, Bayard F, Ances IG, Kowarski A, Migeon CJ. The transplacental passage
449 of prednisone and prednisolone in pregnancy near term. *J Pediatr*. 1972 Nov;81(5):936-45
- 450 8. 全身性エリテマトーデス (SLE)、関節リウマチ (RA) 若年性特発性関節炎 (JIA)
451 や炎症性腸疾患 (IBD) 罹患女性患者の妊娠、出産を考えた治療指針
- 452 9. Götestam Skorpen C, Hoeltzenbein M, Tincani A, Fischer-Betz R, Elefant E,
453 Chambers C, da Silva J, Nelson-Piercy C, Cetin I, Costedoat-Chalumeau N, Dolhain R, Förger
454 F, Khamashta M, Ruiz-Irastorza G, Zink A, Vencovsky J, Cutolo M, Caeyers N, Zumbühl C,
455 Østensen M. The EULAR points to consider for use of antirheumatic drugs before pregnancy,
456 and during pregnancy and lactation. *Ann Rheum Dis*. 2016 May;75(5):795-810.
- 457 10. Viktil KK, Engeland A, Furu K. Outcomes after anti-rheumatic drug use before and
458 during pregnancy: a cohort study among 150,000 pregnant women and expectant fathers.
459 *Scand J Rheumatol*. 2012 May;41(3):196-201.
- 460 11. Djokanovic N, Klieger-Grossmann C, Pupco A, Koren G. Safety of infliximab use
461 during pregnancy. *Reprod Toxicol*. 2011;32:93-97
- 462 12. Kane SV, Acquah LA. Placental transport of immunoglobulins: a clinical review for
463 gastroenterologists who prescribe therapeutic monoclonal antibodies to women during
464 conception and pregnancy. *Am J Gastroenterol*. 2009 Jan;104(1):228-33
- 465 13. Mahadevan U, Long MD, Kane SV, Roy A, Dubinsky MC, Sands BE, Cohen RD,
466 Chambers CD, Sandborn WJ. Pregnancy and Neonatal Outcomes After Fetal Exposure to
467 Biologics and Thiopurines Among Women With Inflammatory Bowel Disease. *Crohn's*
468 *Colitis Foundation Clinical Research Alliance. Gastroenterology*. 2021 Mar;160(4):1131-
469 1139.
- 470 14. Nasef NA, Ferguson LR. Inflammatory bowel disease and pregnancy: overlapping
471 pathways. *Transl Res*. 2012 Jul;160(1):65-83.
- 472 15. Suzuki T, Ishii-Watabe A, Tada M, Kobayashi T, Kanayasu-Toyoda T, Kawanishi T,
473 Yamaguchi T. Importance of neonatal FcR in regulating the serum half-life of therapeutic
474 proteins containing the Fc domain of human IgG1: a comparative study of the affinity of
475 monoclonal antibodies and Fc-fusion proteins to human neonatal FcR. *J Immunol*. 2010 Feb

476 15;184(4):1968-76.
477 16. Nguyen GC, Seow CH, Maxwell C, Huang V, Leung Y, Jones J, Leontiadis GI, Tse F,
478 Mahadevan U, van der Woude CJ; IBD in Pregnancy Consensus Group; Canadian
479 Association of Gastroenterology. *Gastroenterology*. 2016 Mar;150(3):734-757. The second
480 European evidenced-based consensus on reproduction and pregnancy in inflammatory bowel
481 disease.
482 17. van der Woude CJ, Ardizzone S, Bengtson MB, Fiorino G, Fraser G, Katsanos K, Kolacek
483 S, Juillerat P, Mulders AG, Pedersen N, Selinger C, Sebastian S, Sturm A, Zelinkova Z, Magro
484 F; European Crohn's and Colitis Organization. *J Crohns Colitis*. 2015 Feb;9(2):107-24.
485 18. Homar V, Grosek S, Battelino T. High-dose methylprednisolone in a pregnant woman
486 with Crohn's disease and adrenal suppression in her newborn. *Neonatology*. 2008;94(4):306-
487 9. 19.
488

489 CQ8. 非感染性ぶどう膜炎治療中の眼圧上昇の初期対応はどうすれば良いか？

490

491 推奨文：眼圧下降薬を開始しつつ、隅角検査を含め、眼内炎症の活動性評価を行う。膨隆虹
492 彩があれば虹彩切開・切除を、ぶどう膜炎の活動性があれば抗炎症治療の強化をそれぞれ行
493 う。炎症がなければステロイドを減量または中止し、ステロイド代替療法に移行する。

494 (同意度：8.27 (7-9 点: 100%))

495

496 解説文：非感染性ぶどう膜炎治療中の眼圧上昇は比較的頻度が高く、OHT (IOP \geq 21 mmHg)
497 の年間発症率は 14.4%、IOP \geq 30 mmHg は 5.1%と報告されている (1)。眼圧上昇の原因
498 は、炎症に伴う線維柱帯炎や隅角結節、または炎症産物による房水流出抵抗増加などの炎症
499 性機序、ステロイド治療による房水流出抵抗増加 (ステロイド緑内障) などの薬剤性機序、
500 周辺虹彩前癒着による隅角の機械的閉塞、あるいはこれらの併存が多い (2,3)。

501 初期対応ではまず隅角検査を行い、膨隆虹彩があればレーザー虹彩切開 (LPI) や外科的虹
502 彩切除を早期に検討する (2,3)。膨隆がない場合は眼内炎症の活動性を評価し、活動性があ
503 れば局所または全身ステロイドによる抗炎症治療を開始または強化する。一方、炎症が認め
504 られない場合は、ステロイド緑内障を疑い、ステロイドの減量または中止を行い、必要に応
505 じて免疫抑制薬への切り替えなどのステロイド代替療法を検討する (3)。ステロイド緑内障
506 は局所あるいは点眼治療で 18~36%の患者に発症すると報告されており (1)、リスクの高
507 い症例では、局所投与に比べて眼圧上昇リスクの低いステロイド全身投与 (4) や早期から
508 の免疫抑制薬の併用を考慮する。

509 眼圧下降薬としては、 β 遮断薬と炭酸脱水酵素阻害薬は有効性と安全性が比較的高く、第一
510 選択として広く用いられる (5)。ただし、サルコイドーシス症例では心病変の可能性を考慮
511 し、 β 遮断薬の使用は慎重に行う (6)。プロスタノイド FP 受容体作動薬は嚢胞様黄斑浮
512 腫やヘルペス性角膜炎再活性化の懸念があり (5)、 α 2 作動薬は肉芽腫性ぶどう膜炎の発症
513 との関連が報告されている (7)。Rho キナーゼ阻害薬はぶどう膜炎に伴う続発緑内障に対
514 する有効性が報告されており (8)、選択肢の一つとなる。

515 眼圧が正常化した後も、再上昇や炎症再燃のリスクがあるため、ステロイド投与量の最適化
516 と定期的な眼圧・炎症モニタリングを行い、長期的な視機能の維持を目指すことが重要であ
517 る。ぶどう膜炎続発緑内障では原発開放隅角緑内障に比べて視野進行のスピードが速いた
518 め、積極的な眼圧下降が必要である (9)。

519

520 文献：

521 1. Daniel E, et al. Ophthalmology. 2017;124(8):1196-208.

522 2. 日本緑内障学会診療ガイドライン改訂委員会. 日眼会誌 2022;126(2):85-177.

523 3. Kesav N, et al. Surv Ophthalmol. 2020; 65(4):397-407.

524 4. Roberti G, et al. Surv Ophthalmol. 2020; 65(4): 458-472.

- 525 5. Siddique SS, et al. *Surv Ophthalmol.* 2013;58(1):1-10.
- 526 6. Horsley MB, et al. *Semin Ophthalmol.* 2011;26(4-5):285-9.
- 527 7. Beltz J, et al. *Ocul Immunol Inflamm.* 2016;24(2):128-33.
- 528 8. Kusahara S, et al. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2018;256(4):809-14.
- 529 9. Liu X, et al. *Am J Ophthalmol.* 2019;207:144-50.

530

531

532

533

534

第1章 総論

I.疫学

ぶどう膜炎の原因疾患は多岐にわたり、世界の地域ごとにその割合は大きく異なる。また時代の変遷によってもその割合が変化するため、定期的な疫学調査により原因疾患の割合を把握しておくことは診療上重要である。日本では眼炎症学会主導で2002年度¹、2009年度²、2016年度³と全国疫学調査を行なっている。本項では2016年度の新規ぶどう膜炎患者についての調査結果³を元に我が国のぶどう膜炎の現状について述べる。

1. 本邦全国疫学調査

2016年度の調査では、大学病院を含む全国のぶどう膜炎診療を行なっている施設に調査票を送付し、2016年4月から2017年3月に各施設を受診した新規ぶどう膜炎患者の年齢、性別、原因疾患について、診療録を後ろ向きに調査を行い全国66施設から回答を得た。結果は、1年間に新規ぶどう膜炎患者数は5,378例で、眼科新規患者総数の3.2%であった

2. 年齢、性別

年齢別では40代から70代の割合が多く、そのうち60代が最多の21%であった。19歳以下の小児の割合は5.6%であった。性別は女性が57%、男性が43%ですべての年代において女性患者の割合が多い結果であった。

3. ぶどう膜炎原因疾患割合

原因疾患の割合は、感染性ぶどう膜炎が15.4%、非感染性ぶどう膜炎が47.2%で、診断同定不能は37.3%であった。疾患別に見ると、最も頻度の高い疾患はサルコイドーシス(10.6%)、次いでVogt-小柳-原田病(8.1%)、ヘルペスウイルス性前部ぶどう膜炎(6.5%)、急性前部ぶどう膜炎(5.5%)、強膜ぶどう膜炎(4.4%)と続いていた。表1に詳細を示す。ヘルペスウイルス性前部ぶどう膜炎の原因ウイルスは、サイトメガロウイルスが最も多く(26.7%)、次いで水痘・帯状疱疹ウイルス(17.3%)、単純ヘルペスウイルス(11.7%)の順であった。

原因疾患の上位は非感染性ぶどう膜炎が多いが、感染性ぶどう膜炎の原因疾患としては、ヘルペスウイルス性前部ぶどう膜炎に続いてヘルペスウイルス属による急性網膜壊死(1.7%)、サイトメガロウイルス網膜炎(1.2%)、HTLV-1関連ぶどう膜炎(0.9%)とウイルス性が多く、以下は真菌性、細菌性、結核性、トキソプラズマ(いずれも0.9%)と続いていた。

568

569 **4. 年代別推移**

570 過去2回の疫学調査と比較し2016年度の調査結果で特筆すべきは、ヘルペスウイルス性
571 前部ぶどう膜炎の割合が6.5%と増加している点で(2002年度3.6%, 2009年度4.2%)、近
572 年普及している前房水PCR検査による診断率の向上によるものと思われる。サルコイドー
573 シスは過去3回の調査とも最多疾患であるが、その割合は2002年度の13.3%から2009年
574 度、2016年度は共に10.6%とやや減少している一方、Vogt-小柳-原田病は3回の調査い
575 らも2番目の頻度ではあるものの2002年度の6.7%から2009年度の7.0%、2016年度の
576 8.1%と増加傾向が見られる。以前は頻度が上位であったベーチェット病に関しては、2002
577 年度には6.2%で3番目に頻度が高かったが2009年度3.9%、2016年度は4.2%であり、そ
578 の頻度順位は6位となっている。ベーチェット病は疾患頻度の減少のみならず、疾患の軽
579 症化も報告されており⁴、今後の動向も注目される。

580

581

582

583

584

表1 2016年の疫学調査結果¹

サルコイドーシス	570例 (10.6%)
Vogt-小柳-原田病	435例 (8.1%)
ヘルペスウイルス性前部ぶどう膜炎	352例 (6.5%)
急性前部ぶどう膜炎	298例 (5.5%)
強膜ぶどう膜炎	238例 (4.4%)
ベーチェット病	228例 (4.2%)
腫瘍性ぶどう膜炎	141例 (2.6%)
急性網膜壊死	92例 (1.7%)
ポスター・シュロスマン症候群	89例 (1.7%)
糖尿病虹彩毛様体炎	74例 (1.4%)
サイトメガロウイルス網膜炎	63例 (1.2%)
特発性中間部ぶどう膜炎	54例 (1.0%)
HTLV-1関連ぶどう膜炎	51例 (0.9%)
真菌性眼内炎	51例 (0.9%)
細菌性眼内炎	50例 (0.9%)
結核性ぶどう膜炎	50例 (0.9%)
眼トキソプラズマ症	50例 (0.9%)
多発消失性白点症候群	45例 (0.8%)
特発性網膜血管炎	43例 (0.8%)
関節リウマチ関連ぶどう膜炎	38例 (0.7%)
フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎	38例 (0.7%)
その他	358例 (6.7%)
分類不能	1970例 (36.6%)
計	5378例 (100%)

585

(文献¹より一部改変)

586

587

588 文献

589 1) Goto H, Mochizuki M, Yamaki K, Kotake S, Usui M, Ohno S : Epidemiological survey of
590 intraocular inflammation in Japan. Jpn J Ophthalmol 51: 41-44, 2007.

591 2) Ohguro N, Sonoda KH, Takeuchi M, Msatsumura M, Mochizuki M : The 2009 prospective
592 multi-center epidemiologic survey of uveitis in Japan. Jpn J Ophthalmol 56: 432-435, 2012.

593 3) Sonoda KH, Hasegawa E, Namba K, Okada AA, Ohguro N, Goto H ; JOIS(Japanese Ocular
594 Inflammation Society)Uveitis Survey Working Group): Epidemiology of uveitis in Japan: a 2016
595 retrospective nationwide survey. Jpn J Ophthalmol 65:184-190, 2021.

596 4) Yoshida A, Kawashima H, Motoyama Y, Shibui H, Kaburaki T, Shimizu K, et al : Comparison
597 of patients with Behçet's disease in the 1980s and 1990s. Ophthalmology 111: 810-815, 2004.

598

599

600 II.用語、報告基準

601 1. はじめに

602 適切で正しい用語や報告基準の定義は、医学の進歩に欠くべからざるものである。とりわ
603 け近年では新薬開発のために複数国で並行してグローバルな治験を行うようになり、エン
604 トリーされた症例データをオンラインで提出する機会が増えた。また、診療録の電子化の動
605 きは日本のみならず世界の潮流となり、ひとりの患者の臨床データを複数施設の医師ある
606 いは薬剤師、看護師が見られるような情報システムも開発されつつある。こうした国際的な
607 枠組みづくりや標準化の動きは、各診療分野においても進められており、ぶどう膜炎の分野
608 でも早くから用語や報告基準の整備が求められてきた。

609

610 2. SUN について

611 The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group は、世界のぶどう膜
612 炎専門家を代表する 45 名の研究グループであり、ぶどう膜炎における様々な交流（学術論
613 文や臨床試験による情報交換）を国際的に標準化することを主な目的としている。2004 年
614 に行われた第 1 回国際ワークショップの成果に基づき、2005 年に臨床データを報告するた
615 めの所見グレーディングや経過を記述する用語の定義を発表した¹⁾。その後、第 2 回国際ワ
616 ークショップが 2010 年に開催され、ぶどう膜炎にみられる様々な所見を記述する用語、お
617 よびその記述語によるぶどう膜炎疾患の分類基準（マッピング）を定義しようとしている²⁾
618 ^{3) 4) 5)}。この SUN ワーキンググループの行っている標準化事業は、既に存在する診断基準
619 も参考にし、主体となっている米国ぶどう膜炎学会 American Uveitis Society、国際ぶどう
620 膜炎研究会 International Uveitis Study Group (IUSG) と国際眼炎症学会 International
621 Ocular Inflammation Society (IOIS)、あるいは疾患別研究会が以前に発表した疾患分類⁶⁾、
622 所見グレーディング^{6) 7) 8)}、診断基準^{9) 10) 11) 12) 13) 14) 15) 16)}および治療ガイドライン^{9) 10) 17)}
623 ¹⁸⁾を考慮することで、これらの学会や研究会の協力も得ている。

624 以下では、SUN Working Group の第 1 回国際ワークショップの主な成果を紹介する。

625

626 3. SUN による所見グレーディング

627 SUN Working Group では従来から使用されている眼所見のグレーディングシステム^{4) 6)}
628 を検討し、その結果、これらを大幅には変更せずに採用することにした¹⁾。例えば 1987 年
629 に発表され、広く定着している IUSG による前房細胞 (anterior chamber cells) の基準では、
630 1+から 4+までの指数となっていたのを SUN では臨床現場でよく使用される「trace cell」
631 あるいは「±cell」を「1-5 cells/high power field」と定義し、「0.5+」と呼ぶことにした (表
632 1)。また、前房フレア (anterior chamber flare) については、IUSG 基準にある 1+から 4+
633 のグレーディングをそのまま採用した (表 2)。

634 硝子体混濁については、1985 年の米国の National Eye Institute (NEI) による基準が存在

635 していた⁷⁾。しかし、この基準は基準眼底写真(standard photo)を用いて評価する方法であり、角膜、前房や白内障による混濁によっても左右される。また、活動性炎症を示唆する硝子体細胞も全体の「硝子体混濁」に関与する。従って、前房の「フレア」、「細胞」と同様に、硝子体の「かすみ」と「細胞」の区別には困難をとまなう。SUN Working Group はこれらの問題点を認めたくえで、「trace」と呼ばれていた硝子体かすみ(硝子体混濁)を「0.5+」として加え、NEIの基準を採用することにした(表3)。

641

642 4. SUNによる臨床経過の記述語

643 SUN Working Group は、今までは統一されていなかった臨床経過を記述する用語も取り上げた。用語が統一されていれば、誰が読んでも論文の記載を同様に理解することができる。例えば、ぶどう膜炎の発症によく使われる「sudden」(突然)あるいは「insidious」(知らぬ間に進行する、潜行性)という形容詞は、SUN Working Groupにより国際的に議論された上で、発症のパターンを説明する際には今後もこの2つの記述語を使用することになった(表4)。ぶどう膜炎の罹患期間についても、「limited」(限定性)および「persistent」(持続性)を3か月で区切ることにした。また、疾患の経過を表す「acute」、「chronic」あるいは「recurrent」には以前からさまざまな定義が存在していたが、SUN Working Groupでは「acute」(急性)は突然発症し、罹患期間が限定されている臨床像を指すとした。一方、「chronic」(慢性)は、治療を中止すると3か月以内に炎症が再び生じる継続性の臨床像を指すとした。「recurrent」(再発性)については、発作を繰り返し、ひとつの発作の消失から次の発作までに非活動性の期間が存在するとともに、非活動性期間が3か月以上である臨床像を指すとした。

656 さらに、治療効果判定に重要な炎症の活動性評価についてもSUN Working Groupは定義を設けた(表5)。前房細胞については「inactive」(非活動性)はグレード0と定義したが、非活動性を示唆する硝子体の状態についてはコンセンサスが得られず定義されなかった。「worsening activity」(活動性の悪化)あるいは「improved activity」(活動性の改善)はそれぞれ2段階以上の炎症指数の悪化あるいは改善、またはグレード4あるいはグレード0までの変化と定義された。この2段階の変動には、前房細胞、前房フレア、硝子体混濁のいずれにも適用されることになった。

663

664 5. SUNによる視力の報告

665 視力低下の基準についてSUN Working Groupでは、広く使用されている0.4以下(20/50あるいは6/15 or worse)および0.1以下(20/200あるいは6/60 or worse)を重視することで合意された。視力変化については、悪化は「doubling of the visual angle」(視角が2倍に上昇すること)、改善は「halving of the visual angle」(視角が半分減少すること)が望ましいとされた。ETDRS視力表で測定する場合は、3行の悪化や改善となる。小数視力表の場合は、「logarithm of minimum angle of resolution」(logMAR)に換算し、0.3以上の差が

671 悪化や改善となる。また、観察期間が異なる場合は、「final visual acuity」（最終視力）ある
672 いは「final complication rate」（最終合併症率）を使用することは適切でないという点が強
673 調され、代わりに「event rate」（例えば「視力 0.1 未満出現例／年」の比率）あるいは全例に一
674 定の経過観察が得られた場合には、その期間中の比率を報告することが望ましいとした。

675

676 6. SUN による合併症の報告

677 SUN Working Group では様々な合併症についても基準を検討した。特にぶどう膜炎に続
678 発する緑内障に注目し、「elevated intraocular pressure」（眼圧上昇）のためには2つの基準
679 が提案された。1つめは、「above 21 mmHg」（22 mmHg 以上）または「above 30 mmHg」
680 （31 mmHg 以上）という異なる2つのレベルで評価する基準である。2つめは、「above 24
681 mmHg」（25 mmHg 以上）で評価する基準である。また、「glaucoma」（緑内障）について
682 は、視野障害あるいは視神経乳頭障害が明らかになった臨床状態という定義でコンセンサ
683 スが得られた。

684

685 7. SUN による分類基準の報告

686 SUN Working Group は2009年に再び集結し、ぶどう膜炎疾患の分類基準を作成するた
687 めの協議が行われた。2010~2016年の間に76人の研究者から情報提供されたぶどう膜炎
688 症例の眼底写真・造影写真・光干渉断層撮影写真をぶどう膜炎専門家が読影し、その結果と
689 全身検査データを登録、各疾患約250例ごとに分類し、機械学習による検討がおこなわれ
690 た。その結果、2021年に25のぶどう膜炎疾患に関する分類基準が発表された¹⁹⁾。

691

692 8. まとめ

693 前述のように、現在、SUN Working Group では所見の記述語を標準化し、その記述語を
694 用いて疾患の診断基準（マッピング）を設けようとしている。将来、これら標準化された用
695 語を正しく用いれば、診断が容易になるのみならず、世界規模で情報交換が進んでいくこと
696 が期待される。また、SUN Working Group の新たな取り組みとして、機械学習を取り入れ
697 たぶどう膜炎の分類基準の作成を行った。これはエキスパートによるコンセンサスに基づ
698 くものであり、今後、診療の指針として役立つものと考えられる。

699

700

701 表1. SUN Working Group による前房細胞の評価案¹⁾

702	グレード	1 視野* にみられる細胞数
703	0	<1 (1 個未満)
704	0.5+	1-5
705	1+	6-15
706	2+	16-25

707 3+ 26-50

708 4+ >50 (51個以上)

709 *1 視野=細隙灯頭微鏡を用いスリット光 1 mm×1 mm の大きさの視野

710 表 2. SUN Working Group による前房フレアの評価案¹⁾

711	グレード	記述
712	0	none (なし)
713	1+	faint (軽度)
714	2+	moderate (中等度) 虹彩および水晶体の詳細は明瞭
715	3+	marked (高度) 虹彩および水晶体の詳細は不明瞭
716	4+	intense (著明) 線維素あるいはプラスチック前房水

717

718 表 3. SUN Working Group による硝子体混濁の評価案^{1)*}

719	グレード	記述
720	0	none (なし)
721	0.5+	trace (わずか)
722	1+	かすんでみえるが、網膜血管および視神経乳頭の境界が明瞭
723	2+	よりかすんでみえるが、網膜血管がまだ見える
724	3+	強いかすんでいて、視神経乳頭の境界が非常に不明瞭
725	4+	視神経乳頭が見えない

726 * National Eye Institute 評価スケール⁷⁾を修正したものを採用した。

727 評価は基準眼底写真との比較が必要である。

728

729 表 4. SUN Working Group による疾患の発症および経過を記述用語の定義¹⁾

Category (分類)	Descriptor (記述)	コメント
onset (発症)	sudden (突然)	—
	insidious (知らぬ間に進行)	—
duration (罹患期間)	limited (限定性)	3 カ月以内
	persistent (持続性)	3 カ月より長い
course (経過)	acute (急性)	突然に発症し、期間が限定されている
	chronic (慢性)	治療を中止すると 3 カ月以内に再発する 持続性ぶどう膜炎
	recurrent (再発性)	発作が繰り返し、発作の間に非活動性の期間がある 非活動性期間は 3 カ月以上

730

731 表 5. SUN Working Group による疾患の活動性を表現する基準¹⁾

Term (用語)	Definition (定義)
inactive (非活動期)	前房細胞グレード 0
worsening activity (活動性の悪化)	前房や硝子体の炎症グレードが 2 段階の増加、 または 3+ から 4+ への増加を認めた場合
improved activity (活動性の改善)	前房や硝子体の炎症グレードが 2 段階の低下、 またはグレード 0 になった場合
remission (寛解)	治療を終了してから非活動性の期間が 3 カ月間 以上持続

732

733 引用文献

- 734 1) Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT ; Standardization of Uveitis
735 Nomenclature(SUN) Working Group : Standardization of uveitis nomenclature for reporting
736 clinical data. Results of the First International Workshop. Am J Ophthalmol 140: 509-516,
737 2005.
- 738 2) Okada AA, Jabs DA : The standardization of uveitis nomenclature project: the future
739 is here. JAMA Ophthalmol 131: 787-789, 2013.
- 740 3) International Health Terminology Standards Development Organization : About
741 SNOMED CT. <http://www.ihtsdo.org/snomed-ct/>. Accessed 2025 年 9 月 2 日.
- 742 4) Trusko B, Thorne J, Jabs D, Belfort R, Dick A, Gangaputra S, et al ; The
743 Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Project : Development of a clinical evidence
744 base utilizing informatics tools and techniques. Methods Inf Med 52: 259-265, S1-6, 2013.
- 745 5) 慶野 博, 岡田アナベルあやめ : 眼炎症の標準的評価法 SUN ワーキンググループ
746 による分類. 眼科 56: 1135-1138, 2014.
- 747 6) Jabs DA, Busingye J : Approach to the diagnosis of the uveitides. Am J Ophthalmol
748 156: 228-236, 2013.
- 749 7) Nussenblatt RB, Palestine AG, Chan CC, Roberge F : Standardization of vitreal
750 inflammatory activity in intermediate and posterior Uveitis. Ophthalmology 92:467-471,
751 1985.
- 752 8) Deschenes J, Murray PI, Rao NA, Nussenblatt RB ; International Uveitis Study
753 Group : International Uveitis Study Group (IUSG): clinical classification of uveitis. Ocul
754 Immunol Inflamm 16: 1-2, 2008.
- 755 9) Nussenblatt RB, Palestine AG, Chan CC, Roberge F : Standardization of vitreal
756 inflammatory activity in intermediate and posterior uveitis. Ophthalmology 92: 467-471,
757 1985.
- 758 10) Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's
759 Disease. Lancet 335: 1078-1080, 1990.
- 760 11) Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al :
761 International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic
762 arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol 31: 390-392, 2004.
- 763 12) Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A : Evaluation of diagnostic
764 criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, New York and modified New
765 York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing
766 spondylitis. Br J Rheumatol 24: 242-249, 1985.
- 767 13) Holland GN : Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome.
768 Executive Committee of the American Uveitis Society. Am J Ophthalmol 117: 663-637, 1994.

- 769 14) Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al :
770 Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international
771 committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol* 131: 647-652, 2001.
- 772 15) Mandeville JT, Levinson RD, Holland GN : The tubulointerstitial nephritis and
773 uveitis syndrome. *Surv Ophthalmol* 46: 195-208, 2001.
- 774 16) Levinson RD, Brezin A, Rothova A, Accorinti M, Holland GN : Research criteria for
775 the diagnosis of birdshot chorioretinopathy: results of an international consensus conference.
776 *Am J Ophthalmol* 141: 185-187, 2006.
- 777 17) Herbort CP, Rao NA, Mochizuki M ; members of Scientific Committee of First
778 International Workshop on Ocular Sarcoidosis : International criteria for the diagnosis of
779 ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop on Ocular Sarcoidosis (IWOS).
780 *Ocul Immunol Inflamm* 17: 160-169, 2009.
- 781 18) Forrester, JV, et al (Eds) : Posterior Segment Intraocular Inflammation Guidelines.
782 Kugler Publications, The Hague 1998.
- 783 19) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Development of
784 Classification Criteria for the Uveitides. *Am J Ophthalmol* 228:96-105, 2021.
- 785

786

787 III. 所見の定量（前房細胞、硝子体混濁、網膜血管炎等）

788 ぶどう膜炎の活動性や治療効果の判定を客観的なものにするためには、眼内の炎症状態
789 をなるべく統一した基準で定量的に判定し、診療録に記載することが重要である。眼の炎症
790 所見(前房細胞、フレア、結膜充血、硝子体混濁など)を半定量化して記載する試みは 1959
791 年の Hogan らの基準¹があり、広く用いられてきた。その後、眼内炎症所見の記載を国際
792 的に統一する動きは 1985 年ごろから再び行われ、International Uveitis Study
793 Group(IUSG)によるぶどう膜炎の解剖学的分類や臨床経過の表記に用いられる用語の基準
794 ²や National Eye Institute(NEI)による硝子体混濁の評価スケール³が作成された。さらに
795 2005 年に行われたぶどう膜炎に関する用語を統一するための会議、Standardization of
796 uveitis nomenclature (SUN) Working Group で決められた評価スケール⁴では、既に広く
797 知られていた Hogan や NEI による評価スケールを基本的に継承しつつ、その記載の曖昧
798 さを修正して臨床の現場で使いやすいようにしている。このため、現在では SUN Working
799 Group の硝子体のかすみ(硝子体混濁)の評価スケールを用いるのが望ましい。
800 また、ぶどう膜炎や術後の前房内炎症を定量的に測定する機器として、我が国で開発された
801 レーザーフレアメータ、レーザーフレアセルメータがある。

802

803 1. 前房細胞

804 SUN Working Group による前房細胞(anterior chamber cells)の評価スケール⁴を表 1 に
805 示す。Hogan らの前房細胞の評価スケールでは、細隙灯顕微鏡のスリット光の大きさの記
806 載は「縦長の光束で」と曖昧であったが、SUN Working Group の評価スケールでは細隙灯
807 顕微鏡で 1mm×1mm の大きさのスリット光が前房内を通過する空間を 1 視野と定義し、1
808 視野中にみられる炎症細胞の数を高倍率で観察することとしている。1 視野中の炎症細胞数
809 に応じて、0、0.5+、1+、2+、3+、4+の 6 段階で評価する（用語・報告基準 表 1-3）。

810

811 2. フレア

812 フレアは前房内炎症により前房内蛋白濃度が上昇した前房水中をスリット光が通過する
813 ときの Tyndall 現象 (Tyndall phenomenon) を指し、前房内蛋白濃度を反映すると考えら
814 れる。SUN Working Group による前房内フレアの強度の評価スケールでは、Hogan らに
815 よるスケールをほぼそのまま継承している¹。細隙灯顕微鏡で縦横の幅を短くしたスリット
816 光を前房内に通過させ、そのスリット光の混濁度と虹彩紋理の見え方を観察することで、前
817 房内フレアの強さを 0、1+、2+、3+、4+の 5 段階で評価する（用語・報告基準 表 1-3）。

818

819 3. 硝子体混濁

820 硝子体混濁の評価については、1985 年の NEI による基準³が広く用いられてきた。NEI
821 の基準では、硝子体混濁(vitreous haze)の程度による眼底の見え方の違いの基準眼底写真

822 (standard photo)を用意している。そして倒像鏡で眼底を観察する際に、眼底にある3つの
823 目標、つまり視神経乳頭、網膜血管、網膜神経線維の線条の見え方に注目することで、硝子
824 体混濁の程度を0、trace、1+、2+、3+、4+の6段階で評価している。しかし、小瞳孔や白
825 内障、角膜混濁のある症例では硝子体混濁の程度を判定しにくいこと、限局性の硝子体混濁
826 の評価には向かないこと、陳旧性の混濁と活動性の混濁を区別できないこと、などの問題点
827 があった。SUN Working Group の評価スケール⁴では、これらの問題点を認めた上で、硝
828 子体混濁はNEIの基準をほぼそのまま継承している(用語・報告基準 表1-3)。NEIの基
829 準との相違点は、NEI基準で「trace」と記載されていた僅かな硝子体混濁を「0.5+」と記
830 載することにした点である。

831

832 4. 眼底所見

833 ぶどう膜炎による眼底所見には、網膜滲出病変、眼底出血、網膜浮腫、血管周囲炎、視神
834 経乳頭の発赤・腫脹などの炎症所見の他、それに続発する病変として黄斑上膜、網脈絡膜萎
835 縮巣、網膜下線維性増殖、脈絡膜由来新生血管、網膜血管白鞘化・白線化、視神経萎縮など
836 がある。このようにぶどう膜炎の眼底所見は非常に多彩である上に、病変が活動性か陳旧性
837 かを明確に区別することが困難である。したがって、眼底の炎症所見を定量化する国際的な
838 評価スケールは現在のところ確立していない。

839 International Ocular Inflammation Society (IOIS)が作成した Posterior Segment
840 Intraocular Inflammation (PSII) Guidelines では、眼底を赤道部より周辺側・後極側かつ
841 耳上側・耳下側・鼻上側・鼻下側の8領域に分け、それぞれの部位について網膜血管炎、網
842 脈絡膜滲出病変(通常黄白色の病変)、新生血管、網膜浮腫について評価することを提案し
843 ている⁵。この評価法では、8領域のうち、所見がみとめられた領域の数、および最も所見
844 が著明であった領域での重症度(1.軽度、2.中等度、3.高度)をもってスコアとする。例え
845 ば網膜血管炎が8領域中5領域で認められ、最も著明な領域での重症度が中等度(2)であっ
846 た場合は、5-2と表記する。このスコア法は複雑であり、現在のところ一般的には利用され
847 ておらず、評価は定まっていない。

848 また、フルオレセイン蛍光眼底造影を用いてぶどう膜炎における眼底の活動性の炎症を
849 評価するスケール⁶が提案されている。このスコアは、視神経乳頭の過蛍光(0~3点)、黄斑
850 浮腫(0~4点)、網膜血管壁の染色または蛍光漏出(0~7点)、毛細血管からの蛍光漏出(0
851 ~10点)、網膜毛細血管の無灌流領域(0~6点)、視神経乳頭からの新生血管(0~2点)、
852 視神経乳頭以外からの網膜新生血管(0~2点)、点状蛍光漏出(0~2点)、網膜染色あるいは
853 網膜下への貯留(0~4点)の合計最大40点でスコア化する(表1)。このスコア法はぶ
854 どう膜炎専門家の間での相違が少なく⁶、網膜血管炎や乳頭浮腫、黄斑浮腫の変化の評価に
855 しばしば利用されている。

856

857 5. レーザーフレアメータ、レーザーフleaセルメータ

858 レーザーフレアメータ、レーザーフレアセルメータは房水中のフレアおよび前房細胞の
859 定量的測定を目的として我が国で開発された機器である⁷。前房内にレーザー光を入射し、
860 その散乱光をフォトンカウンティング光電子増倍管で測定するもので、その観察法は通常
861 の細隙灯顕微鏡で行っているものと同じである。ぶどう膜炎患者においても、レーザーフレ
862 アセルメータの測定値は、細隙灯顕微鏡による前房細胞、フレアの観察と高い相関性がある
863 ⁸。正常フレア値は3~5 フォトンカウント/ms であり、炎症眼では10~150/ms またはそれ
864 以上に上昇する。小瞳孔、角膜混濁、過熟白内障では測定値に誤差を生じやすく、測定を繰
865 り返し行う必要がある。散瞳して検査する場合は、散瞳薬自体によるフレア値の変化を軽減
866 するために、散瞳薬点眼後30~60分後に測定することが望ましい。また、前房フレアは血
867 液房水柵が破綻している場合は慢性的に上昇し、ぶどう膜炎の活動性評価に適さない場合
868 があると考えられている⁹。

869

870 6. ぶどう膜炎の再燃回数、眼発作スコアなど

871 ベーチェット病ぶどう膜炎は急性・再発性の眼炎症発作を繰り返すことを特徴とするた
872 め、ベーチェット病ぶどう膜炎の活動性を表す指標として、再燃回数（眼発作頻度）がよく
873 用いられる¹⁰。しかし、この方法では眼発作1回ごとの大きさ（眼発作の程度）が評価に反
874 映されないという難点があった。この問題点を改善する目的で、ベーチェット病眼発作スコ
875 ア24(Behçet's disease ocular attack score 24, BOS24)が作成された¹¹。BOS24は眼発作
876 を起こした眼について、1回の発作期間のうち、最も炎症所見が強かった日の新鮮な眼炎症
877 所見を点数化する。BOS24の採点法は、1回の眼発作につき前房内炎症（最大4点）、硝子
878 体混濁（最大4点）、網膜周辺部病変（最大8点）、後極部網膜病変（最大4点）、中心窩病
879 変（最大2点）、視神経病変（最大2点）の6項目について炎症度を数値化し、合計最大24
880 点で評価する。（図1）この方法では、眼内炎症の強さを部位別にスコアリングすることで
881 採点基準が明確となり、医師間での評価のばらつきを抑えることが可能となっている¹¹。
882 BOS24は治療効果の評価等で使用されている^{12,13}。

883

884 表1 ぶどう膜炎の蛍光眼底造影スコア（文献⁶改変） 合計：最大40点

885

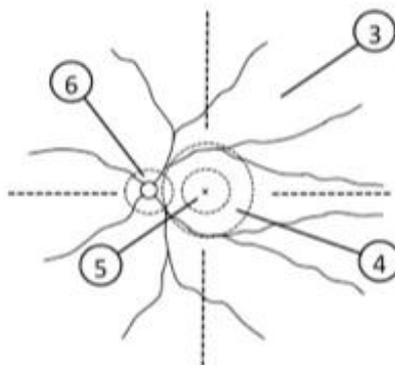
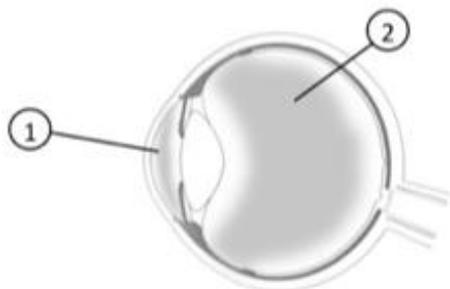
項目	造影時間	造影所見	点数	最大点数
discの過蛍光	5-10分	正常	0	
		部分的なdisc過蛍光	1	
		disc全体の過蛍光	2	
黄斑浮腫	10分	discからのleakで辺縁不明瞭	3	3点
		なし	0	
		わずかな過蛍光	1	
		不完全な輪状過蛍光	2	
アーケード血管の網膜血管壁の染色または漏出	5-10分	全周性の輪状過蛍光	3	
		嚢胞腔への色素の貯留	4	4点
		限局的	1	
		より広範囲または多局所性、しかし限局性	2	
毛細血管からの蛍光漏出	5-10分	全体的	3	
		4象限の各象限につき	1点ずつ	7点
		後極部：限局性（中心窩周囲の蛍光輪は除く）	1	
		後極部：全体的（中心窩周囲の蛍光輪は除く）	2	
網膜毛細血管の無環流領域		4象限の各象限につき：限局性	1点ずつ	
		4象限の各象限につき：全体的	2点ずつ	10点
		黄斑虚血（中心窩無血管領域の拡大）	1	
		後極部虚血（黄斑虚血を除く）	1	
視神経乳頭からの新生血管（NVD）		周辺部の虚血（4象限の各象限につき）	1点ずつ	6点
			2	2点
視神経乳頭以外からの新生血管（NVE）		1ヶ所のみ	1	
点状蛍光漏出		2箇所以上	2	2点
		限局性または1個のfocus（3乳頭径以内）	1	
		旺盛な点状漏出（3乳頭径を超える）	2	2点
網膜染色あるいは網膜下への貯留	5-10分	限局性または1個のfocus（3乳頭径以内）	1	
		旺盛な点状漏出（3乳頭径を超える）	4	4点

886

887

888 図1 BOS 24 スコアリングシステム

BOS 24 scoring system



1. Anterior chamber cells	0, 1, 2, 3, 4 point
2. Vitreous haze	0, 1, 2, 3, 4
3. Peripheral retina lesions	0, 2, 4, 6, 8
4. Posterior pole lesions	0, 2, 3, 4
5. Foveal lesions	0, 2
6. Optic disc lesions	0, 2
total 24 points	

889

890

891 文献

- 892 1. Hogan MJ, Kimura SJ, Thygeson P : Signs and symptoms of uveitis. I. Anterior uveitis.
893 Am J Ophthalmol 47:155-170,1959.
- 894 2. Bloch-Michel E, Nussenblatt RB : International Uveitis Study Group recommendations
895 for the evaluation of intraocular inflammatory disease. Am J Ophthalmol. 103:234-
896 235,1987.
- 897 3. Nussenblatt RB, Palestine AG, Chan CC, Roberge F : Standardization of vitreal
898 inflammatory activity in intermediate and posterior uveitis. Ophthalmology 92:467-
899 471,1985.
- 900 4. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT ; Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)
901 Working Group : Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data.
902 Results of the First International Workshop. Am J Ophthalmol 140:509-516,2005.
- 903 5. Ohno K, Okada M, Tsutsumi R, Sakamoto S, Yamaguchi T : The AMPA-receptor
904 antagonist YM90K reduces AMPA receptor-mediated excitotoxicity in rat hippocampal
905 cultures. Jpn J Pharmacol 76:105-108,1998.
- 906 6. Tugal-Tutkun I, Herbort CP, Khairallah M, Mantovani A. : Interobserver agreement in
907 scoring of dual fluorescein and ICG inflammatory angiographic signs for the grading of
908 posterior segment inflammation. Ocul Immunol Inflamm 18:385-389,2010.
- 909 7. 澤 充, 大久保 彰, 奥野幸雄, 清水昊幸:レーザー細隙燈顕微鏡による前房内蛋白濃度
910 測定法. 日眼会誌 91:102-106,1987.
- 911 8. Oshika T, Nishi M, Mochizuki M, Nakamura M, Kawashima H, Iwase K, et al :
912 Quantitative assessment of aqueous flare and cells in uveitis. Jpn J Ophthalmol 33:279-
913 287,1989.
- 914 9. Holland GN : A reconsideration of anterior chamber flare and its clinical relevance for
915 children with chronic anterior uveitis (an American Ophthalmological Society thesis).
916 Trans Am Ophthalmol Soc 105:344-364,2007.
- 917 10. Ohno S, Nakamura S, Hori S, Shimakawa M, Kawashima H, Mochizuki M, et al : Efficacy,
918 safety, and pharmacokinetics of multiple administration of infliximab in Behcet's disease
919 with refractory uveoretinitis. J Rheumatol 31:1362-1368,2004.
- 920 11. Kaburaki T, Namba K, Sonoda KH, Kezuka T, Keino H, Fukuhara T, et al ; Ocular Behçet
921 Disease Research Group of Japan : Behçet's disease ocular attack score 24: evaluation of
922 ocular disease activity before and after initiation of infliximab. Jpn J Ophthalmol 58:120-
923 130,2014.
- 924 12. Keino H, Okada AA, Watanabe T, Nakayama M, Nakamura T : Efficacy of Infliximab for
925 Early Remission Induction in Refractory Uveoretinitis Associated with Behçet Disease: A
926 2-year Follow-up Study. Ocul Immunol Inflamm 25:46-51,2017.

- 927 13. Keino H, Watanabe T, Nakayama M, Komagata Y, Fukuoka K, Okada AA : Long-term
928 efficacy of early infliximab-induced remission for refractory uveoretinitis associated with
929 Behcet's disease. Br J Ophthalmol 105:1525-1533,2021.
930
931

932 **IV局所・全身治療**

933 **A. 局所治療**

934 **1. 点眼療法**

935 **<適応>**

936 前部ぶどう膜炎、汎ぶどう膜炎

937

938 **<投与方法>**

939 前房中に炎症細胞がみられる場合 (SUN working classification¹で 1+ cell 以上)、0.1%ベ
940 タメタゾンまたは 0.1%デキサメタゾンを 4-6 回/日で開始、同時に瞳孔管理のため散瞳剤
941 (トロピカミド+フェニレフリン合剤: 1-6 回/日、場合によってはアトロピン 1 回/日)を
942 併用する。前房炎症の程度が強い場合、特に線維素の析出や前房蓄膿がみられる場合にはベ
943 タメタゾン、散瞳剤の点眼回数を増加する。治療開始後は炎症所見の改善を確認しながら、
944 徐々に点眼回数を漸減していくか、0.01%ベタメタゾンまたは 0.02%デキサメタゾンなど低
945 濃度の薬剤へと変更する。炎症細胞が消失した後も 1-2 週間は点眼を継続し、再燃がなけ
946 れば中止する。ステロイド点眼治療による白内障の進行やステロイド緑内障の発症・進行に
947 は十分注意する。

948

949 **<注意を要するぶどう膜炎>**

950 **1) フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎、ポスナー・シュロスマン症候群**

951 フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎の前房炎症はステロイド点眼に対する反応が乏しく、
952 虹彩後癒着も生じない。したがって散瞳薬も不要である。ポスナー・シュロスマン症候群で
953 は炎症が沈静化している期間のステロイド点眼は不要である。

954

955 **2) 小児ぶどう膜炎**

956 小児ぶどう膜炎に対しても、活動性病変に対しては上記の方針でステロイド点眼を行う。
957 長期間のステロイド点眼による白内障や眼圧上昇をできる限り防ぐために、前房内に炎症
958 細胞が残存していても活動性が低いと判断されればステロイド薬の使用は必要最小限とす
959 る。前房炎症の残存や帯状角膜変性の進行などステロイド点眼の効果が不十分な場合には、
960 プレドニゾロン内服に加え、免疫抑制薬 (メトトレキサート、シクロスポリンなど)、TNF
961 阻害薬などの導入を検討する。²若年性特発性関節炎 (JIA) 関連ぶどう膜炎を対象としたコ
962 ホート研究では、1日3回以下のステロイド点眼は4回以上と比較して白内障の発症リスク
963 が有意に低いことが示されている。³

964

965 **3) 感染性ぶどう膜炎**

966 原因微生物の検索、抗微生物薬の投与と並行して、ステロイド点眼および散瞳薬点眼による
967 瞳孔管理を行い、早期の消炎を図る。虹彩後癒着を伴うような強い前房炎症を生じている

968 場合は、点眼療法に加えて後述するステロイド薬の結膜下注射を検討する。

969

970 2. ステロイド薬結膜下注射

971 <適応>

972 線維素の析出や前房蓄膿、虹彩後癒着の形成などがみられるような強い眼炎症所見を伴
973 う前部ぶどう膜炎

974

975 <投与方法>

976 早期の消炎のため、ベタメタゾンまたはデキサメタゾンの結膜下注射を施行する。施行に
977 際してはステロイド局所投与、結膜下注射に伴う合併症（注射時の疼痛、白内障の進行、眼
978 圧上昇、眼球穿孔、感染症の発生、結膜下出血など）について事前に十分な説明と同意を得
979 ておく。十分な消炎が得られない場合は、再度結膜下注射を検討する。

980

981 3. ステロイド薬後部テノン嚢下注射

982 <適応>

983 視力障害を伴う中間部・後眼部炎症をきたす非感染性ぶどう膜炎。代表的な眼所見として
984 硝子体混濁、嚢胞様黄斑浮腫、黄斑部付近の網膜滲出斑・滲出性網膜剥離、視神経乳頭炎、
985 乳頭肉芽腫など。感染性ぶどう膜炎の十分な除外が必須である。

986

987 <投与方法>

988 即効性を期待する場合（ベーチェット病後極部発作など）にはベタメタゾンまたはデキサ
989 メタゾンの後部テノン嚢下注射をおこなう。その他の慢性炎症に対しては、徐放性懸濁製剤
990 であるトリアムシノロンアセトニドを後部テノン嚢下へ投与する。施行に際してはステロ
991 イド局所投与に伴う合併症（白内障の進行、眼圧上昇、眼球穿孔、感染症の発生など）につ
992 いて事前に十分な説明と同意を得ておく。特に後部テノン嚢下注射を複数回施行されてい
993 る症例では、白内障の進行や眼圧上昇のリスクが上昇するため注意を要する。

994 なお、感染性ぶどう膜炎に対して後部テノン嚢下注射を施行した場合、炎症所見の急激な
995 増悪を生じる恐れがある。

996

997 4. 硝子体注射

998 <適応>

999 緊急性の高い疾患、または全身的副作用が問題となる薬剤の眼内への直接投与が必要な疾
1000 患。

1001 <投与方法>

1002 局所麻酔下に清潔操作で注射を行う。ヨウ素系消毒液を用いて内眼手術に準じて眼周囲お
1003 よび結膜嚢内を消毒し、角膜輪部から 3.5-4.0mm 後方に表 1 に示す薬剤を注射する。注射

1004 に関する手順等の詳細については、日本網膜硝子体学会による「黄斑疾患に対する硝子体注
 1005 射ガイドライン」⁴を参照のこと。なお、ここで示す薬剤は全て保険適用外使用であり、そ
 1006 の使用に際してはそれぞれの医療機関の判断で適用外使用申請や倫理委員会の承認、また
 1007 治療法のリスク・ベネフィットについてのインフォームドコンセントを得る必要がある。
 1008

表1 ぶどう膜炎に用いられる代表的な硝子体注射薬剤（文献⁵より許可を得て転載）

硝子体注射薬剤	投与量	溶解液	
抗ウイルス薬	ガンシクロビル	0.4-2mg/0.1ml	注射用水
	ホスカルネットナトリウム水 和物	1.2mg/0.05ml または 2.4mg/0.1ml	原液
抗生物質	バンコマイシン塩酸塩 (VCM)	1mg/0.1ml	生理食塩水
	セフトジジム水和物 (CAZ)	2mg/0.1ml	生理食塩水
	アミカシン硫酸塩 (AMK)	0.4mg/0.1ml	生理食塩水
抗真菌薬	アムホテリシン B (AMPH-B)	5-10 μ g/0.1ml	注射用水
	アムホテリシン B リポソーム 製剤 (L-AMB)	5 μ g/0.1ml	生理食塩水
	ミコナゾール (MCZ)	30-50 μ g/0.1ml	生理食塩水
	フルコナゾール (FCZ)	0.1mg/0.1ml	生理食塩水
	イトラコナゾール (ITCZ)	10 μ g/0.1ml	生理食塩水
	ポリコナゾール (VRCZ)	100 μ g/0.1ml	生理食塩水
ステロイド薬	トリアムシノロンアセトニド	2-8mg/0.1ml	生理食塩水ま たは眼内灌流液
葉酸代謝拮抗薬	メトトレキサート	0.4mg/0.1ml	注射用水

1009

1010

1011

1012

1013 1) Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT; Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN)
1014 Working Group : Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the
1015 First International Workshop. Am J Ophthalmol 140: 509-516,2005.

1016 2) 日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会 ぶどう膜炎ワーキンググループ(編):小
1017 児非感染性ぶどう膜炎 初期診療の手引き 2020 年版,羊土社,東京,2020.

1018 3.Thorne JE, Woreta FA, Dunn JP, Jabs DA : Risk of cataract development among children with
1019 juvenile idiopathic arthritis-related uveitis treated with topical corticosteroids. Ophthalmology
1020 117: 1436-1441,2010.

1021 4.小椋祐一郎, 高橋寛二, 飯田知弘, 日本網膜硝子体学会硝子体注射ガイドライン作成委員会 :
1022 黄斑疾患に対する硝子体内注射ガイドライン. 日眼会誌 120: 87-90, 2016.

1023 5.高瀬 博 : ぶどう膜炎に対する硝子体注射. 眼科手術 31: 76-78,2018.

1024

1025

1026

1027 **B. 全身治療**

1028 **1. 副腎皮質ステロイド薬治療**

1029 <適応>

1030 視機能に重篤な障害をきたす後眼部炎症、副腎皮質ステロイド薬局所治療に抵抗する重篤
1031 な前眼部炎症、一部の感染性ぶどう膜炎

1032 1) 視機能に重篤な障害をきたす後眼部炎症

1033 黄斑浮腫、広範囲な滲出性網脈絡膜炎・網膜血管炎、滲出性網膜剥離、視神経乳頭浮腫・肉
1034 芽腫、脈絡膜肉芽腫、多発性脈絡膜炎、ぶどう膜炎に続発した乳頭・網膜新生血管、視機能
1035 の回復が不良な一部の網膜色素上皮疾患

1036 2) 副腎皮質ステロイド薬局所治療に抵抗する重篤な前眼部炎症

1037 重症な虹彩毛様体炎、虹彩・隅角に多発結節を形成する肉芽腫性ぶどう膜炎、虹彩新生血管
1038 を伴う前部ぶどう膜炎

1039 3) 一部の感染性ぶどう膜炎

1040 例外的に感染性ぶどう膜炎でも炎症が重篤で視神経、網膜に不可逆的な視機能障害をきた
1041 すような場合、副腎皮質ステロイド薬の全身投与を行うことがある。ただし、副腎皮質ステ
1042 ロイド投与前に抗微生物療法を先行して行い、薬剤に対する反応性について確認後に副腎
1043 皮質ステロイド治療を開始することが望ましい。適応疾患として急性網膜壊死、結核性網膜
1044 血管炎、トキソプラズマ網脈絡膜炎などが含まれる。

1045

1046 <投与前評価>

1047 投与する容量に応じて、以下の中で必要な検査をおこなう。血液検査（肝・腎機能、空腹時
1048 血糖）、感染症（梅毒血清反応、B型肝炎ウイルス; HBV、C型肝炎ウイルス; HCV、結核）
1049 のチェック、胸部X線、ツベルクリン反応または抗原特異的インターフェロン- γ 遊離検査
1050（QuantiFeron®TB、T-SPOT®.TB）を行う。糖尿病、高血圧、高脂血症、消化性潰瘍、血
1051 栓症、電解質異常、急性心筋梗塞、最近の内臓手術の有無、甲状腺機能低下、脂肪肝、脂肪
1052 塞栓症、重症筋無力症、腎機能障害、肝機能障害、妊婦、授乳婦などの全身疾患、骨折の既
1053 往、精神疾患、緑内障、白内障の有無について確認する。小児には発育抑制、頭蓋内圧亢進
1054 症、高血圧性脳症があらわれることがあること、高齢者に長期投与した場合、感染症の誘発、
1055 糖尿病、骨粗鬆症、高血圧症、後囊下白内障、緑内障等の副作用があらわれやすいので、注
1056 意が必要である。

1057

1058 B型肝炎ウイルス(HBV)再活性化対策

1059 HBV感染患者に対しては免疫抑制療法を行う際のHBV再活性化対策について日本リウマ
1060 チ学会から「B型肝炎ウイルス感染リウマチ性疾患患者への免疫抑制療法に関する提言」が
1061 なされた¹⁾。HBVキャリアおよび既往感染者をスクリーニングするため、まずHBs抗原を

1062 測定し、HBV キャリアかどうか確認する。HBs 抗原陽性例では肝臓専門医へコンサルトす
 1063 る。HBs 抗原陰性の場合、HBc 抗体および HBs 抗体を測定して、既往感染者であれば
 1064 HBV DNA 量を測定する。ただし、HB ワクチン接種による HBs 抗体単独陽性例は除外す
 1065 る。

1066

1067 <投与法>

1068 内服療法

1069 プレドニゾロン換算で 0.5mg/kg/日から開始することが多いが、炎症の程度が重篤であれば
 1070 1 mg/kg/日から開始することもある。治療開始後は十分な消炎が得られていることを確認
 1071 した後、副腎皮質ステロイド薬の減量を開始する。減量のスケジュールは炎症の再燃が生じ
 1072 ていないか確認しながら決定していく。漸減中に炎症の再燃を認めた場合、初期投与量に戻
 1073 す、あるいは直前の投与量に戻してから、前回よりも減量スピードをさらにゆっくりとして
 1074 漸減していく。

1075

1076 点滴療法

1077 フォークト-小柳-原田病初発例の急性期のように、短期間で大量のステロイド薬投与が必要
 1078 となる疾患に対してステロイド薬の点滴療法が行われる。使用するステロイドには初期大
 1079 量投与法で用いられるベタメタゾンやプレドニゾロンと、パルス療法で用いられるメチル
 1080 プレドニゾロンの 2 種類がある。点滴開始前後および点滴中はバイタルチェックを行う。ま
 1081 た、パルス療法中に不整脈や心不全を生じることがあるため、点滴中は必要に応じて心電図
 1082 モニターを使用することも検討する。

1083

1084

1085 副腎皮質ステロイドの使用に関する推奨ガイドライン（プレドニゾロン換算）文献 3 改変

初期投与量	0.5~1 mg/kg/day または 60 mg/day のどちらか少ない量
維持量（成人）	≦10 mg/day
漸減スケジュール	40 mg/day 以上の場合、1~2 週毎に 10 mg/day 減量
	40~20 mg/day の場合、1~2 週毎に 5 mg/day 減量
	20-10 mg/day の場合、1~2 週毎に 2.5 mg/day 減量
	10-0 mg/day の場合、1~4 週毎に 1~2.5 mg/day 減量

1086

1087

1088 <定期モニタリングと副作用への対応>

1089 治療開始後は全身状態（消化器症状、感染症状、精神症状、腰痛・歩行時痛）の有無につい
 1090 て問診を定期的に行う。また 1-2 か月毎に血圧・体重測定、血液検査を施行し、肝・腎機能
 1091 低下、血糖値の上昇、高脂血症の有無などを確認する。

1092 ステロイド薬全身投与による全身副作用には下記が挙げられる。1) 骨粗鬆症・骨折・大腿
1093 骨頭部壊死、2) 消化性潰瘍・消化管出血・穿孔、3) 感染症の誘発・悪化、4) 精神障害、
1094 5) 小児の発育抑制、6) 糖尿病の誘発・悪化、7) 副腎機能不全 8) 動脈硬化の進行、9) 肥
1095 満・脂肪沈着・満月様顔貌、10) 皮膚症状、11) 筋力低下、12) 白血球増加、肝機能低下、
1096 高血圧、高脂血症など。

1097 一方、眼局所の副作用には白内障、緑内障、中心性漿液性脈絡網膜症および多発性後極部網
1098 膜色素上皮症の誘発などがある。上記の中でも特に重篤な副作用である 1)-5)について注意
1099 点を述べる。

1100 1) 副腎皮質ステロイド薬による重篤な副作用の中でも最も頻度が高いのが骨粗鬆症と、そ
1101 れに伴う骨折である。2023 年に策定されたわが国の「グルココルチコイド誘発性骨粗鬆症
1102 の管理と治療のガイドラインステロイド性骨粗鬆症の管理と治療ガイドライン 2023」によ
1103 れば 18 歳以上の副腎皮質ステロイド薬を 3 か月以上内服中、あるいは内服予定の患者は投
1104 与量や投与期間にかかわらず一般的指導が推奨される。その上で、骨折予測因子（既存骨折、
1105 年齢、副腎皮質ステロイド投与量、骨密度）をスコア化した数値が 3 点以上の場合、薬物療
1106 法の介入が推奨される²⁾。治療薬としては、窒素含有ビスフォスホネート製剤（経口、注射
1107 剤）、抗 RANKL 抗体、PTH1 受容体作動薬、活性型ビタミン D、または SERM の使用が推奨され
1108 る。定期検査として 6 か月から 1 年毎に骨密度測定と胸腰椎 X 線検査を行うことを推奨し
1109 ている。

1110 2) 非ステロイド系抗炎症薬（NSAIDs）併用時には消化性潰瘍・消化管出血・穿孔のリス
1111 クが高まるため、プロトンポンプインヒビターや H2 ブロッカーを投与する。

1112 3) 持続する発熱や咳など感染症状がみられた場合、結核を含めた重篤な肺感染症などの有
1113 無について速やかに呼吸器内科へコンサルトする。特にステロイド薬大量投与時に帯状疱
1114 疹の初感染を生じた場合は致命的になる恐れがあるため、治療開始前に抗体の有無につい
1115 て確認する。なお、副腎皮質ステロイド薬投与中は、生ワクチンを用いた予防接種は禁忌で
1116 ある。

1117 4) 投与初期に出現する症状として不眠や精神不穏、さらに維持療法中にみられる症状とし
1118 て躁うつ状態や性格異常などがある。副腎皮質ステロイド薬投与前に本人と家族に対して
1119 これらの症状の発現の可能性について十分説明しておく。

1120 5) 成長期にある患者への副腎皮質ステロイド薬投与は成長ホルモンの放出を阻害するた
1121 め、小児への投与は低成長をきたす可能性がある。小児のぶどう膜炎に対して副腎皮質ステ
1122 ロイド薬全身治療を要する場合、小児科医との連携のもとで治療を行うことが望ましい。

1123

1124 <副腎皮質ステロイド薬離脱時の注意点>

1125 副腎皮質ステロイド薬離脱時にはプレドニゾロンのような半減期の比較的短いものを朝 1
1126 回、あるいは隔日投与で使用する。また、血中 ACTH とコルチゾールを測定し、副腎皮質
1127 機能が回復していることを確認後に内服終了とする。

1128

1129 2. 免疫抑制薬（シクロスポリン）

1130 現在、眼炎症疾患に用いられている代表的な免疫抑制薬にはアザチオプリン、ミコフェノール
1131 酸モフェチル、メトトレキサート、シクロスポリン、シクロフォスファミドなどが挙げら
1132 れるが、本邦でのぶどう膜炎に対する免疫抑制薬の使用はシクロスポリンのみが保険適応
1133 となっている。メトトレキサートに関しては、CQを参照。

1134

1135

1136 <適応>

1137 ベーチェット病（眼症状のある場合）、及びその他の非感染性ぶどう膜炎（既存治療で効果
1138 不十分であり、視力低下のおそれのある活動性の中間部又は後部の非感染性ぶどう膜炎に
1139 限る）に対して、長期間にわたる副腎皮質ステロイド薬全身投与による副作用の軽減
1140 (steroid sparing effect)を目的として使用される。副腎皮質ステロイド薬との併用や寛解導
1141 入後の維持療法として用いられる³⁾⁴⁾。

1142

1143 <投与前スクリーニング>

1144 血液検査、胸部X線、感染症の有無(特に結核、B型、C型肝炎ウイルスなど)を含めた全身
1145 状態のチェックを事前に行う。特に自己免疫疾患合併例、高齢者、肺炎合併例、肝腎機能低
1146 下例、小児に対しては他科との連携の上で投与を行うことが望ましい。

1147

1148 <投与方法>

1149 シクロスポリンとして1日量5mg/kgを1日2回に分けて経口投与を開始し、以後1カ月
1150 毎に1日1~2mg/kgずつ減量又は増量する。維持量は1日量3~5mg/kgを標準とするが、
1151 症状により適宜増減する。

1152

1153 <投与後の定期モニタリング>

1154 血中トラフ値 (trough level) あるいは内服2時間後血中濃度(C₂)を測定し、投与量を調節す
1155 ること。投与開始後は1-2か月毎に血液検査を行い副作用の早期発見に努める。副作用の発
1156 現を防ぐため、1カ月に1回を目安に血中濃度を測定し、投与量を調節すること。効果発現
1157 まで1~2ヶ月を要するため、免疫抑制剤開始後の1か月は副腎皮質ステロイド薬の減量は
1158 行わない。その後、寛解が維持されていれば、徐々にステロイド薬を減量していく。

1159

1160 <副作用>

1161 上記薬剤の長期使用に伴う重篤な副作用として、肝・腎機能障害、感染症、骨髄障害、間質
1162 性肺炎、悪性腫瘍の発生、催奇形性などがあるので、十分な注意を要する。

1163

1164 **3. 生物学的製剤**

1165 <種類>

1166 眼炎症疾患に用いられている代表的な生物学的製剤としてキメラ型抗腫瘍壊死因子 (TNF)
1167 - α 抗体であるインフリキシマブ、完全ヒト型抗 TNF- α 抗体アダリムマブなどが挙げられ
1168 る⁵⁾。わが国ではベーチェット病難治性網膜ぶどう膜炎に対してインフリキシマブ、非感染
1169 性の中間部、後部又は汎ぶどう膜炎に対してアダリムマブが認可を受けている。使用に際し
1170 ては日本眼炎症学会の定める「非感染性ぶ⁶⁾と⁷⁾う膜炎に対する TNF 阻害薬使用指針およ
1171 び⁶⁾ 安全対策マニュアル」⁷⁾を参照のこと。

1172

1173 3.1 インフリキシマブ

1174 <適応>

1175 既存の治療法に抵抗性を示す、あるいは全身の副作用のため免疫抑制薬の使用が困難なベ
1176 ーチェット病難治性網膜ぶどう膜炎。

1177 <投与前スクリーニング>⁶⁾

1178 インフリキシマブの副作用には投与時反応、発熱、発疹、肝障害、鼻咽頭炎などに加え、特
1179 に注意を要するものとして重篤な感染症(結核、真菌感染症、肺炎、敗血症、B 型肝炎)、重
1180 篤な投与時反応(アナフィラキシー様症状、ショック)などが挙げられる。これら副作用への
1181 対応策として下記に示す項目について十分なスクリーニング検査を行う。

1182

1183 3.2.アダリムマブ

1184 <適応>

1185 既存治療で 効果不十分な非感染性の中間部、後部又は汎ぶどう膜炎。

1186 過去の治療において、既存治療薬 (ベーチェット病によるぶどう膜炎ではシクロスポリン
1187 等、その他の非感染性ぶどう膜炎では経口副腎皮質ステロイド薬など) による適切な治療を
1188 行っても効果不十分な場合に投与する。

1189

1190

1191 1) 感染リスク

1192 末梢血液・生化学検査、結核感染の有無を胸部 X 線、ツベルクリン皮内テストまたはイン
1193 ターフェロン- γ 遊離検査 (QuantiFeron[®]または T-SPOT[®])、必要に応じて胸部 CT を施行
1194 して確認する。その結果、陈旧性結核が疑われる場合や結核患者との接触が疑われる場合
1195 にはインフリキシマブ開始 3 週間前から開始後 9 ヶ月目までイソニアジドの内服投与を行う。
1196 B、C 型肝炎ウイルス・HTLV-1・HIV の感染の有無、肺疾患の既往、ステロイド薬の使用
1197 歴の有無を確認する。B 型肝炎に関しては、HBs 抗原陽性 (キャリア) はもちろん肝臓専
1198 門医への相談が必要であるが、HBs 抗原陰性であっても HBs 抗体あるいは HBc 抗体陽性
1199 例 (既感染者) に対しては定期的な HBV DNA の測定が必要である。

- 1200 2) 基礎疾患
- 1201 うっ血性心不全、脱髄疾患、悪性腫瘍の有無。
- 1202 3) アレルギー
- 1203 過去の生物学的製剤の使用歴、アレルギー性疾患の合併の有無を確認する。
- 1204
- 1205 <投与方法 (インフリキシマブ) >
- 1206 インフリキシマブ(5mg/kg)を点滴静注する。初回投与後、2週目、6週目に投与、その後は
- 1207 8週間隔で投与を継続する。投与に際しては生物学的製剤の使用に精通した膠原病内科医と
- 1208 の連携の上で行うことが望まれる。
- 1209
- 1210 <投与方法 (アダリムマブ) >
- 1211 初回に 80mg を、初回投与 1 週間後に 40mg を皮下注射する。初回投与 3 週間後以降は、
- 1212 40mg を 2 週に 1 回、皮下注射する。投与に際しては生物学的製剤の使用に精通した膠原病
- 1213 内科医との連携の上で行うことが望まれる。
- 1214
- 1215 <投与禁忌>
- 1216 活動性結核を含む感染症(非定型的抗酸菌感染症、B 型肝炎ウイルス感染症など)、うっ血性
- 1217 心不全、悪性腫瘍、脱髄疾患を有する患者。
- 1218
- 1219 <副作用のモニタリング>
- 1220 1) 感染リスク
- 1221 定期的な末梢血液検査(白血球、リンパ球)、生化学検査(C 反応性蛋白； CRP 含む)。結核・
- 1222 ニューモシスチス肺炎の発症(胸部 X 線、CT、血清 β -D-グルカン)、B 型肝炎ウイルス既
- 1223 感染の再活性化 (HBV-DNA)に注意する。
- 1224 肺炎のリスク因子：男性、高齢者、既存肺疾患
- 1225 重篤な感染症のリスク因子：高齢、既存肺疾患、ステロイド薬の併用投与
- 1226 感染症リスクの高い患者では発熱や呼吸困難などの症状の発現に留意し、肺炎が疑われる
- 1227 場合は呼吸器内科医と連携し迅速に対応する。
- 1228 2) 基礎疾患
- 1229 基礎疾患のマーカーの定期的なチェック。
- 1230 3)投与時反応
- 1231 投与中と投与後 2 時間の注意深い観察(点滴中のバイタルチェック、声かけなど)。アナフィ
- 1232 ラキシー様症状に迅速に対応するための輸液や救急薬剤を準備しておく。過去に投与歴の
- 1233 ある症例では重篤な投与時反応が生じることがあるので、注意する。
- 1234 4)投与部位反応
- 1235 皮下注射部位が赤く腫れたり、痒くなったり、出血することがある。

1236

1237

1238 <併用薬剤>

1239 開始時点で、それまで使用していた薬剤(コルヒチン、シクロスポリン、副腎皮質ステロイ
1240 ド薬などの内服)を中止するか否かについては、定まった基準はない。

1241

1242 代表症例

1243 32 歳 男性

1244 HLA-B51 陽性の完全型ベーチェット病。びまん性硝子体混濁と網膜滲出斑を主体とした眼
1245 炎症発作に対してシクロスポリン、プレドニゾロン、コルヒチンで加療するも眼発作を繰り返
1246 するため、インフリキシマブの投与を開始。治療開始前1年間は両眼併せて3回の眼発作
1247 を生じていたが、インフリキシマブ開始後1年間は炎症発作が消失、視力も治療開始前(寛
1248 解期視力)は右眼(1.2)、左眼(0.7)であったが、治療開始1年後では右眼(1.2)、左眼(0.9)と
1249 改善した。開始21か月後に投与時反応(掻痒感・皮疹)を認めたため、その後はインフリキ
1250 シマブ点滴前にハイドロコルチゾンの前投与を行っている。治療開始後3年6か月が経過
1251 したが、その間、前眼部型の軽度眼発作を右眼に2回生じたのみであり、視力も右眼(1.2)、
1252 左眼(1.0)と良好に保たれている。

1253

1254

1255

1256 文献

- 1257 1) 日本リウマチ学会：B 型肝炎ウイルス感染リウマチ性疾患患者への免疫抑制療法
1258 に関する提言（第 4 版改訂版）。[https://www.ryumachi-](https://www.ryumachi-jp.com/info/news140423.pdf)
1259 [jp.com/info/news140423.pdf](https://www.ryumachi-jp.com/info/news140423.pdf). Accessed 2025 年 9 月 2 日.
- 1260 2) 日本骨代謝学会 グルココルチコイド誘発性骨粗鬆症の管理と治療のガイドライ
1261 ン作成委員会（委員長 田中良哉）（編）：グルココルチコイド誘発性骨粗鬆症の管理と治療
1262 のガイドライン 2023. 南山堂,東京,2023.
- 1263 3) Jabs DA, Rosenbaum JT, Foster CS, Holland GN, Jaffe GJ, Louie JS, et al :
1264 Guidelines for the use of immunosuppressive drugs in patients with ocular inflammatory
1265 disorders: recommendations of an expert panel. Am J Ophthalmol 130: 492-513, 2000.
- 1266 4) Okada AA : Immunomodulatory therapy for ocular inflammatory disease: a basic
1267 manual and review of the literature. Ocul Immunol Inflamm 13: 335-351, 2005.
- 1268 5) Levy-Clarke G, Jabs DA, Read RW, Rosenbaum JT, Vitale A, Van Gelder RN :
1269 Expert panel recommendations for the use of anti-tumor necrosis factor biologic agents in
1270 patients with ocular inflammatory disorders. Ophthalmology 121: 785-796.e3, 2014.
- 1271 6) 日本リウマチ学会：関節リウマチに対する TNF 阻害療法施行ガイドライン（改訂
1272 版）。<http://www.ryumachi-jp.com/info/guideline.pdf>. Accessed 2025 年 9 月 2 日.
- 1273 7) 日本眼炎症学会 TNF 阻害薬使用検討委員会：非感染性ぶどう膜炎に対する TNF 阻
1274 害薬使用指針および安全対策マニュアル(改訂第 2 版, 2019 年版). 日眼会誌 123 :697-
1275 705,2019.
- 1276

1277

1278 V. 合併症の外科的治療(白内障,緑内障,硝子体混濁,黄斑上膜など)¹⁻¹²⁾

1279 炎症を繰り返し、慢性の経過をたどることの多いぶどう膜炎では、併発白内障、続発緑内
1280 障、網膜硝子体病変などの合併症を生じる可能性があり、薬物療法が無効な場合には何らか
1281 の外科的治療が必要となることがある。

1282 1.併発白内障の外科的治療

1283 1)適応

1284 活動性のない陳旧性のぶどう膜炎症例では、原則として加齢白内障の場合と同様、視機能
1285 の低下に応じて白内障手術が行われる。一方、活動期にあるぶどう膜炎では手術を契機に激
1286 しい炎症を生じたり、炎症が遷延する可能性がある。したがって、原則として薬物療法によ
1287 る確実な消炎を図り、炎症の鎮静化を最低2カ月以上確認したうえで手術の計画を立てる
1288 ことが望ましい。一方、フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎のように、活動性の炎症が存在し
1289 ても白内障手術によって炎症の増悪をきたすことの少ない疾患もある。

1290 2)手術手技における留意点

1291 基本的には今日広く行われている小切開による白内障手術手技をそのまま踏襲すること
1292 になるが、特にぶどう膜炎の併発白内障手術で注意すべき点を列挙する。

1293 a.切開創の作成

1294 強膜切開、角膜切開のいずれでもよいが、眼圧上昇の既往のある症例や、周辺虹彩前癒着
1295 が広範囲に存在する症例では将来的に濾過手術が必要となる可能性があるため、角膜切開
1296 を選択するか、もしくは強角膜切開とした場合でも結膜の切開は最小限にとどめる。

1297 b.虹彩後癒着と小瞳孔への対応

1298 連続円形切嚢 (continuous curvilinear capsulorhexis, CCC)や超音波による水晶体核の乳
1299 化吸引を安全確実に行うには、十分な術野の確保が必要である。虹彩後癒着はサイドポート
1300 からフックなどを用いて丁寧に剥離する。瞳孔膜が存在する場合には剪刀などで切開、切除
1301 する。

1302 瞳孔の拡張には粘度順応性の粘弾性物質を使用するほか、虹彩リトラクターを利用するか、
1303 剪刀による瞳孔括約筋の放射状切開を行う。

1304 c.水晶体皮質の完全な吸引除去

1305 小瞳孔の場合、水晶体皮質の吸引除去後もフックなどを用いて虹彩裏側の残留皮質の有
1306 無を確認し、必要に応じてバイマニュアル灌流吸引システムなどで確実な吸引除去に努め
1307 る。

1308 d.眼内レンズ挿入の適応と選択

1309 小児の活動性ぶどう膜炎や成人の活動性肉芽腫性ぶどう膜炎などでは眼内レンズの挿入
1310 を見合わせたほうがよい場合もあるが、絶対的な禁忌症例は少ない。眼内レンズは小切開
1311 手術に対応したフォルダブルレンズの挿入が一般的であるが、光学部の大きな3ピース眼

1312 内レンズの使用が望ましいこともある。一般的にぶどう膜炎患者では炎症が強く出やすい
1313 シリコンレンズや多焦点眼内レンズの選択は避ける方がよい。

1314 e. 術終了時の消炎処置

1315 術後炎症が強く生じることが懸念される症例では、術終了時にトリアムシノロン後部テ
1316 ノン嚢下注射や硝子体内注射をおこなう（硝子体内注射は適応外）。

1317

1318 3)術後合併症

1319 主な術後合併症として眼圧上昇、虹彩後癒着、前嚢の異常収縮、後発白内障、嚢胞様黄斑
1320 浮腫などがある。

1321

1322 2.続発緑内障の外科的治療

1323 1)原因と適応

1324 ぶどう膜炎にみられる続発緑内障の原因には、虹彩後癒着による瞳孔ブロック、線維柱帯
1325 での肉芽腫（隅角結節）形成、周辺虹彩前癒着による隅角の閉塞、線維柱帯以降の房水排出
1326 路の機械的閉塞あるいは機能障害などが考えられる。まれに毛様体炎に伴って水晶体の前
1327 方移動による房水流出路の一過性閉塞を起こすことがある。また、治療薬として用いられる
1328 ステロイド薬の副作用により眼圧が上昇している可能性もある。個々の症例に応じた治療
1329 方法を選択し、必要があれば手術療法を行う。

1330 ぶどう膜炎の続発緑内障においても原発緑内障と同様、眼圧値のみをコントロール成否
1331 の指標とせず、視神経障害の程度や進行具合を評価しながら時期を逃さず、最も望ましい
1332 眼圧下降の方法を模索する必要がある。外科的治療を施行せざるを得ない場合には、可能な
1333 限り炎症を鎮静化させたいうで手術に臨む。

1334 2)病態に応じた手術手技

1335 a.膨隆虹彩(iris bombé)に対する治療

1336 虹彩後癒着による瞳孔ブロックにより iris bombé とともに眼圧上昇をきたした場合、観
1337 血的な周辺虹彩切除術が有効である。レーザー虹彩切開術は、炎症が鎮静化した状態であ
1338 れば有効なこともあるが、レーザー治療後に線維素の析出を伴った炎症の増悪と穿孔部の再
1339 閉塞を来し、眼圧下降が得られないことがある。特に活動性の前眼部炎症がある場合には避
1340 けた方がよい。

1341 b.開放隅角の続発緑内障

1342 通常の開放隅角緑内障と同様、マイトマイシン C 併用トラベクレクトミー（線維柱帯切除
1343 術）が行われることが多いが、ぶどう膜炎続発緑内障ではトラベクロトミー（線維柱帯切開
1344 術）も有効なことが多く、隅角所見や視野進行度などから術式を選択する。また、チューブ
1345 シャント手術がおこなわれることもある。

1346 c.閉塞隅角の続発緑内障

1347 周辺虹彩前癒着(peripheral anterior synechia, PAS) に対しては隅角癒着解離術

1348 (goniosynechialysis, GSL)が行われることがあるが、その効果は一定でなく、PASも再発す
1349 ることが多いため、GSL単独で眼圧下降を得ることは困難なことが多い。

1350 3)術後合併症

1351 特にトラベクトミー手術後は濾過胞の癒着瘢痕化による眼圧の再上昇のほか、炎症
1352 眼では術後の過剰濾過に加えて毛様体機能の低下による低眼圧をきたすことがある。

1353

1354 3.硝子体手術

1355 1)適応

1356 a.炎症活動期における適応

1357 ヘルペスウイルス感染によって生じる急性網膜壊死(桐沢型ぶどう膜炎)やサイトメガロ
1358 ウイルス網膜炎では、抗ウイルス薬などの薬物療法のみで治癒に至ることもあるが、経過中
1359 に網膜剥離の発症率が高く、多くの症例で硝子体手術が必要となる。網膜剥離は硝子体混濁
1360 の増強に伴う後部硝子体剥離(posterior vitreous detachment, PVD)を契機として生じる
1361 ことが多い。急性網膜壊死に対する網膜剥離発症前の予防的硝子体手術がおこなわれるこ
1362 とも多いが、その効果や是非については、一定の見解が得られていない。

1363 白内障手術などの内眼手術後の細菌性眼内炎では、起因菌にもよるが、感染に基づく炎症
1364 所見が硝子体にも波及した際には早急に硝子体手術に踏み切ることが望ましい。

1365 真菌性眼内炎の治療は抗真菌薬の全身投与が基本となるが、薬物に反応し難い硝子体混
1366 濁や黄斑部に及ぶ病変、さらに網膜剥離併発例では硝子体手術の適応となる

1367 その他、眼トキソカラ症における黄斑上膜や眼底周辺部の増殖組織の牽引によって生じ
1368 る網膜剥離や、結核における閉塞性血管炎に伴う網膜新生血管からの硝子体出血も、硝子体
1369 手術が必要となる。

1370

1371 2)炎症鎮静期における適応

1372 視機能低下の原因となる黄斑上膜や、薬物療法に反応し難い嚢胞様黄斑浮腫に対して硝
1373 子体手術が行われるが、陳旧例では十分な視機能の回復が得られないこともある。

1374 ステロイド薬を中心とした局所あるいは全身療法にもかかわらず、慢性的な炎症反応の
1375 結果として硝子体混濁が残存し、視機能障害の原因となっている場合には硝子体手術の適
1376 応となる。サルコイドーシスの他、分類不能の慢性肉芽腫性ぶどう膜炎が手術の対象となる
1377 ことが多い。

1378 炎症性網膜新生血管の破綻による硝子体出血についても、消炎による自然吸収の傾向が
1379 みられない場合には、硝子体手術の適応となる。サルコイドーシスなどが対象となる。

1380

1381 3)診断と治療を兼ねた硝子体手術

1382 ステロイド療法に対する反応に乏しい硝子体混濁や網膜滲出病巣を思わせる病巣につい
1383 ては、眼内リンパ腫に代表される仮面症候群の可能性を疑う必要がある。眼内リンパ腫には

1384 主に硝子体混濁と網膜(下)の浸潤病巣を主徴とする2つの病型がある。診断を確定するため
1385 に、前者では中間透光体の清明化による視機能の改善と細胞診などを兼ねた硝子体切除術
1386 を行い、後者では経硝子体的に網膜下組織の生検が行われることがある。

1387 細菌性眼内炎や真菌性眼内炎などでは切除された硝子体を用いた病原微生物の培養、塗
1388 沫鏡検などの検索が行われる。ウイルス性ぶどう膜炎では polymerase chain reaction (PCR)
1389 法によるウイルス DNA の検出が試みられる。

1390

1391 4) 硝子体手術における手技上の注意点

1392 ぶどう膜炎では慢性的な炎症によって網膜が萎縮変性、あるいは壊死をきたし、脆弱化し
1393 ていることがあるため、術中の PVD の作成や黄斑上膜の剥離、眼底周辺部の硝子体切除に
1394 際しては出来るだけ医原性網膜裂孔を作らぬよう、慎重に行う。また、後部硝子体膜が広範
1395 囲にわたって網膜と強固に癒着していることがある。これらの処理にはトリアムシノロン
1396 アセトニドによる後部硝子体皮質の可視化なども図り、可及的な剥離と除去に努める。

1397

1398 5) 術後合併症

1399 主な術後合併症として眼圧上昇、低眼圧、増殖硝子体網膜症、嚢胞様黄斑浮腫などがある。

1400

1401

1402

1403 文献

- 1404 1) Nussenblatt RB, Whitcup SM, Palestine AG : Uveitis : Fundamentals and Clinical
1405 Practice, 2ed ed, Mosby, St. Louis, 137-154, 1996.
- 1406 2) Estafanous MF, Lowder CY, Meisler DM, Chauhan R : Phacoemulsification cataract
1407 extraction and posterior chamber lens implantation in patients with uveitis. Am J Ophthalmol
1408 131: 620-625, 2001.
- 1409 3) Kiryu J, Kita M, Tanabe T, Yamashiro K, Miyamoto N, Ieki Y : Pars plana vitrectomy
1410 for cystoid macular edema secondary to sarcoid uveitis. Ophthalmology 108: 1140-4, 2001.
- 1411 4) Kiryu J, Kita M, Tanabe T, Yamashiro K, Ieki Y, Miura S, et al : Pars plana vitrectomy
1412 for epiretinal membrane associated with sarcoidosis. Jpn J Ophthalmol 47: 479-483, 2003.
- 1413 5) Sonoda KH, Enaida H, Ueno A, Nakamura T, Kawano YI, Kubota T, et al : Pars plana
1414 vitrectomy assisted by triamcinolone acetonide for refractory uveitis: a case series study. Br J
1415 Ophthalmol 87: 1010-1014, 2003.
- 1416 6) 沖波 聡 : ブドウ膜炎の続発緑内障手術. 眼科手術 17: 161-164, 2004.
- 1417 7) 外間英之, 後藤 浩, 関 文治, 白井正彦 : 内眼炎 160 眼の硝子体手術成績. 眼科
1418 手術 17: 249-256, 2004.
- 1419 8) Ieki Y, Kiryu J, Kita M, Tanabe T, Tsujikawa A, Yamashiro K, et al : Pars plana
1420 vitrectomy for vitreous opacity associated with ocular sarcoidosis resistant to medical
1421 treatment. Ocul Immunol Inflamm 12: 35-43, 2004.
- 1422 9) Becker M, Davis J : Vitrectomy in the treatment of uveitis. Am J Ophthalmol 140:
1423 1096-1105, 2005.
- 1424 10) Ram J, Gupta A, Kumar S, Kaushik S, Gupta N, Severia S : Phacoemulsification with
1425 intraocular lens implantation in patients with uveitis. J Cataract Refract Surg 36: 1283-8, 2010.
- 1426 11) Iwahashi-Shima C, Azumi A, Ohguro N, Okada AA, Kaburaki T, Goto H, et al :
1427 Acute retinal necrosis: factors associated with anatomic and visual outcomes. Jpn J
1428 Ophthalmol 57: 98-103, 2013.
- 1429 12) Iwao K, Inatani M, Seto T, Takihara Y, Ogata-Iwao M, Okinami S, et al : Long-term
1430 outcomes and prognostic factors for trabeculectomy with mitomycin C in eyes with uveitic
1431 glaucoma: a retrospective cohort study. J Glaucoma 23: 88-94, 2014.

1432

第2章 各論

1433

1434

1435 I 感染性ぶどう膜炎

1436

1437 1. ヘルペス性前部ぶどう膜炎

1438

1439 1) 原因：感染性。単純ヘルペスウイルス (herpes simplex virus, HSV)、水痘帯状疱疹ウイ
1440 ルス (varicella zoster virus, VZV) は神経節細胞、サイトメガロウイルス (cytomegalovirus,
1441 CMV) は骨髄系前駆細胞等に潜伏していると考えられる。

1442 2) 炎症の主な部位：角膜、前房、前部硝子体。

1443 3) 罹患眼：片眼 (CMV は両眼もある)

1444 4) 発症：HSV 前部ぶどう膜炎 (HSV-AU)・VZV-AU は急性が多い。CMV-AU は慢性が多
1445 い。

1446 5) 病期：一過性。再発寛解を繰り返す症例もある。

1447 6) 疫学的特徴：

1448 ウイルス別頻度：HSV-AU 20.9%、VZV-AU 31.1%、CMV-AU 48.0%と、PCR 普及後に
1449 CMV-AU 診断数が増加[1, 2]。HSV は1型が多い[3, 4]。

1450 性差：CMV-AU は男性に多い[5]。

1451 年齢：HSV-AU 68.4 ± 13.5 歳、VZV-AU 60.7 ± 17.3 歳、CMV-AU 62.7 ± 15.2 歳 (三次
1452 医療機関) [5]

1453 人種：特になし

1454 HLA：特になし

1455 地域：CMV-AU はアジアの報告が多い。

1456 7) 診断基準：

1457 CMV は角膜内皮炎の診断基準では、前房水 PCR で CMV 陽性・HSV/VZV 陰性を基本と
1458 し、小円形白色 KP (coin lesion) または拒絶反応線様 KP を伴う症例が典型例、KP を伴う
1459 角膜浮腫に再発性または慢性の虹彩毛様体炎、高眼圧、角膜内皮細胞密度減少のうち 2 項
1460 目以上を伴う症例が非典型例とされる[6]。SUN Working Group の分類基準では、HSV-AU
1461 は前房水 PCR で HSV 陽性、50 歳以下の患者の分節状虹彩萎縮、HSV 角膜炎が特徴とされ
1462 た[7]。VZV-AU は前房水 PCR で VZV 陽性、60 歳以上の患者の分節状虹彩萎縮、眼部帯
1463 状疱疹が特徴とされた[8]。CMV-AU は前房水 PCR で CMV 陽性のみが特徴で、他に確実
1464 な特徴はないとされた[9]。

1465 8) 眼症状・眼所見・眼合併症：

1466 8-1) HSV-AU：

1467 片眼に急性発症で、結膜・毛様充血が強く、眼痛、霧視を伴い、発症時に高眼圧を底留守こ
1468 とが多い。前房炎症・フレア (1+~2+)、KP は中~大型 (豚脂様) で中央から下方に扇状

1469 に広がるアルツ三角を呈する。フィブリン、虹彩後癒着、前房出血、前房蓄膿、硝子体炎を
1470 伴うことがある。角膜炎（上皮、実質、内皮型）を伴うこともある。晩期に虹彩萎縮（斑状、
1471 分節状）や瞳孔偏位を呈する。約3割が再発する。

1472 **8-2) VZV-AU :**

1473 三叉神経第1枝領域の眼部帯状疱疹（herpes zoster ophthalmicus, HZO）患者の約半数で数
1474 週間以内に生じ、鼻尖の皮疹（Hutchinson 徴候）は高リスクである。皮疹のない無帯状疱
1475 疹性ヘルペス（Zoster sine herpete, ZSH）もある。眼症状・所見はHSV-AUに類似、また
1476 はやや重篤で[5, 10]、やはり発症時に高眼圧を呈することが多い。再発率はやや低い。点状
1477 表層角膜炎が主体で、偽樹枝状潰瘍、貨幣状・円板状角膜炎、内皮炎、上強膜炎、強膜炎を
1478 伴うこともある。晩期に虹彩萎縮（斑状、分節状）、麻痺性または萎縮性の散瞳を呈する。
1479 眼部帯状疱疹を伴わずに虹彩炎のみ起きることもある（zoster sine herpete）。

1480 **8-3) CMV-AU :**

1481 半数が慢性、再発性で[5, 10]、充血などの眼症状は乏しい。両眼性であることもある。前房
1482 炎症は軽度なことが多く、円形白色 KP, coin lesion が慢性的にみられ、角膜内皮数減少と
1483 ともに水疱性角膜症に至ることもある[6]。虹彩萎縮は限局性、びまん性で、瞳孔偏移はみら
1484 れない。高率に高眼圧を生じ、最高眼圧も高い[5, 10]。前房水 PCR で CMV が検出される
1485 ことで診断される[9]

1486 **9) 全身所見 :**

1487 特になし

1488 **10) 重要な検査所見 :**

1489 前房水 PCR は陽性・陰性一致率が高く[3, 4]、ZSH にも有用である。HSV・VZV-AU は病
1490 原体量（リアルタイム PCR コピー数）と病勢が相関する[10]。CMV 角膜内皮炎の診断に
1491 は PCR が必要で[6]、コピー数は高眼圧、角膜内皮細胞密度減少、再発、コインリージョン
1492 と相関する[11, 12]。

1493 **11) 鑑別すべき疾患 :**

1494 ポズナー・シュロスマン症候群（PSS）、フックスぶどう膜炎症候群（FUS）との鑑別[9, 13,
1495 14]には、前房水 PCR と抗ウイルス薬への反応性が参考になる。急性網膜壊死初期の周辺
1496 部病変は見逃しやすく、散瞳して鑑別する。サルコイドーシスは隅角、眼底、全身検査所見
1497 から鑑別する。

1498 **12) 治療**

1499 ステロイド薬の点眼・結膜下注射および散瞳薬点眼をおこなうが、ステロイド単独では治療
1500 が長期化するため抗ウイルス治療を必要に応じておこなう。高眼圧に対して眼圧降下薬を
1501 併用する。

1502 **12-1) HSV-AU・VZV-AU の治療 :**

1503 塩酸バラシクロビルやアシクロビル内服を行う。HZO は 72 時間以内の全身投与が推奨さ
1504 れ、ファムシクロビルやアメナメビルも適応がある。角膜病変にアシクロビル眼軟膏を用い

1505 る。

1506 **12-2) CMV-AU の治療**

1507 適応外使用として、バルガンシクロビル内服、ガンシクロビル点滴、ガンシクロビル点眼
1508 (0.5~2.0%、海外はゲル製剤承認)を用いる。有効であるが休薬すると再燃することが多
1509 い。半数で緑内障手術を要する[5]。

1510 **13) その他：**

1511 帯状疱疹ワクチンは、50 歳以上[15] および高リスクの 18 歳以上で承認されている。SARS-
1512 CoV-2 ワクチン接種後の HSV、VZV 再活性化が報告されている[16]。

1513 **14) 代表症例：**

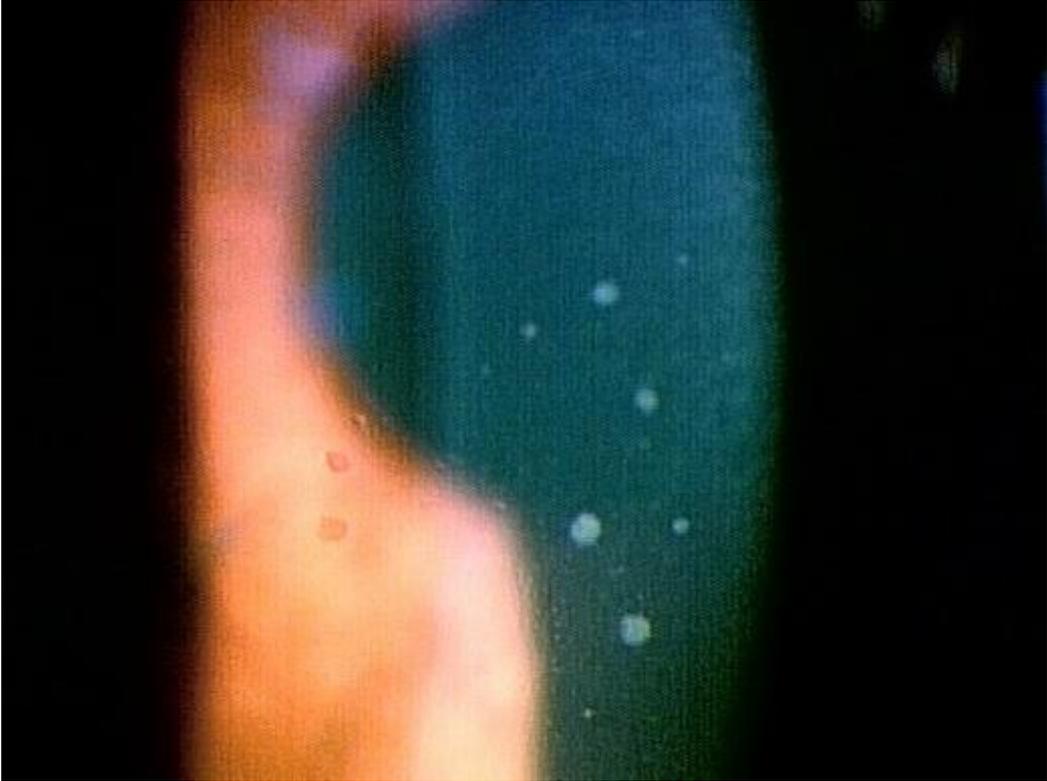
1514 46 歳 男性

1515 10 年前から左眼前房炎症、高眼圧を繰り返し、ポスナー・シュロスマン症候群として発作
1516 時にステロイド点眼で加療されていた。1 年ぶりに高眼圧 (48mmHg) を認め、PCR 目的
1517 のため、加療前に紹介。軽度の前房細胞、白色角膜後面沈着物を認め、角膜内皮細胞密度は
1518 減少 (右 2762、左 1537 個/mm²) していた。眼底、全身検査に異常はない。前房水 PCR で
1519 CMV (2.33×10^3 copies/mL) が検出され、HSV1・2、VZV などの他のヘルペスウイルスは
1520 陰性であった。CMV 前部ぶどう膜炎／角膜内皮炎と診断し、ガンシクロビル点眼 (適応外
1521 使用)、眼圧降下薬を開始した。約 1 か月で沈静化し、その後 4 年間再燃を認めない。

1522

1523 CMV 前部ぶどう膜炎／角膜内皮炎の前眼部所見

1524 軽度の前房炎症とともに、白色角膜後面沈着物がみられる。



1525

- 1526 1. Ohguro N, Sonoda KH, Takeuchi M, Matsumura M, Mochizuki M : The 2009 prospective
1527 multi-center epidemiologic survey of uveitis in Japan. *Jpn J Ophthalmol* 56: 432-435, 2012.
- 1528 2. Sonoda KH, Hasegawa E, Namba K, Okada AA, Ohguro N, Goto H ; JOIS (Japanese
1529 Ocular Inflammation Society) Uveitis Survey Working Group : Epidemiology of uveitis in
1530 Japan: a 2016 retrospective nationwide survey. *Jpn J Ophthalmol* 65: 184-190, 2021.
- 1531 3. Sugita S, Ogawa M, Shimizu N, Morio T, Ohguro N, Nakai K, et al : Use of a
1532 comprehensive polymerase chain reaction system for diagnosis of ocular infectious
1533 diseases. *Ophthalmology* 120: 1761-1768, 2013.
- 1534 4. Nakano S, Tomaru Y, Kubota T, Takase H, Mochizuki M, Shimizu N, et al ; Direct Strip
1535 Polymerase Chain Reaction Project Groups : Multiplex Solid-Phase Real-Time
1536 Polymerase Chain Reaction without DNA Extraction: A Rapid Intraoperative Diagnosis
1537 Using Microvolumes. *Ophthalmology* 128: 729-739, 2021.
- 1538 5. Terada Y, Kaburaki T, Takase H, Goto H, Nakano S, Inoue Y, et al : Distinguishing
1539 Features of Anterior Uveitis Caused by Herpes Simplex Virus, Varicella-Zoster Virus, and
1540 Cytomegalovirus. *Am J Ophthalmol* 227: 191-200, 2021.
- 1541 6. Koizumi N, Inatomi T, Suzuki T, Shiraishi A, Ohashi Y, Kandori M, et al ; Japan Corneal
1542 Endotheliitis Study Group : Clinical features and management of cytomegalovirus corneal
1543 endotheliitis: analysis of 106 cases from the Japan corneal endotheliitis study. *Br J*
1544 *Ophthalmol* 99: 54-58, 2015.
- 1545 7. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification Criteria
1546 for Herpes Simplex Virus Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol* 228: 231-236, 2021.
- 1547 8. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification Criteria
1548 for Varicella Zoster Virus Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol* 228: 165-173, 2021.
- 1549 9. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification Criteria
1550 for Cytomegalovirus Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol* 228: 89-95, 2021.
- 1551 10. Takase H, Kubono R, Terada Y, Imai A, Fukuda S, Tomita M, et al : Comparison of the
1552 ocular characteristics of anterior uveitis caused by herpes simplex virus, varicella-zoster
1553 virus, and cytomegalovirus. *Jpn J Ophthalmol* 58: 473-482, 2014.
- 1554 11. Kandori M, Miyazaki D, Yakura K, Komatsu N, Touge C, Ishikura R, et al : Relationship
1555 between the number of cytomegalovirus in anterior chamber and severity of anterior
1556 segment inflammation. *Jpn J Ophthalmol* 57: 497-502, 2013.
- 1557 12. Miyanaga M, Sugita S, Shimizu N, Morio T, Miyata K, Maruyama K, et al : A significant
1558 association of viral loads with corneal endothelial cell damage in cytomegalovirus anterior
1559 uveitis. *Br J Ophthalmol* 94: 336-340, 2010.
- 1560 13. Chan NS, Chee SP, Caspers L, Bodaghi B : Clinical Features of CMV-Associated Anterior
1561 Uveitis. *Ocul Immunol Inflamm* 26: 107-115, 2018.

- 1562 14. Chee SP, Jap A : Presumed fuchs heterochromic iridocyclitis and Posner-Schlossman
1563 syndrome: comparison of cytomegalovirus-positive and negative eyes. *Am J Ophthalmol*
1564 146: 883-889.e1, 2008.
- 1565 15. Lu A, Sun Y, Porco TC, Arnold BF, Acharya NR : Effectiveness of the Recombinant Zoster
1566 Vaccine for Herpes Zoster Ophthalmicus in the United States. *Ophthalmology* 128: 1699-
1567 1707, 2021.
- 1568 16. Català A, Muñoz-Santos C, Galván-Casas C, Roncero Riesco M, Revilla Nebreda D, Solá-
1569 Truyols A, et al : Cutaneous reactions after SARS-CoV-2 vaccination: a cross-sectional
1570 Spanish nationwide study of 405 cases. *Br J Dermatol* 186: 142-152, 2022.
1571
1572

1573

1574 **2. 急性網膜壊死**

1575

1576 1) **原因**：感染性（単純ヘルペスウイルス 1 型 herpes simplex virus-1 (HSV-1)、単純ヘル
1577 ペスウイルス 2 型 (HSV-2) もしくは水痘帯状疱疹ウイルス Varicella-Zoster virus (VZV)
1578 による感染症)

1579 2) **炎症の主な部位**：前房・硝子体・眼底・視神経

1580 3) **罹患眼**：約 9 割が片眼で発症し¹⁻³、全身の抗ウイルス治療が行われない場合には両眼に
1581 なり得る⁴。数年を経て反対眼に発症する事もある。⁵

1582 4) **発症**：急激

1583 5) **病期**：一過性

1584 6) **疫学的特徴**：

1585 性別：男性にやや多い^{1-3,6}

1586 年齢：中高年者を中心として、ほぼ全ての年齢で発症する¹⁻³。

1587 人種：特になし

1588 HLA：特になし

1589 地域：特になし

1590 7) **診断基準**：

1591 American Uveitis Society の定める臨床所見を用いた診断基準⁷、The Standardization of
1592 Uveitis Nomenclature (SUN) ワーキンググループによる分類基準³などがある。本邦からは、
1593 臨床所見に眼内液検査結果を加味した診断基準が報告されている⁸。(表 1)

1594 8) **眼所見**：

1595 早期には豚脂様角膜後面沈着物、前房と硝子体に炎症細胞、眼圧上昇、眼底周辺部に黄白色
1596 顆粒状病変が生じ、癒合しながら円周方向に拡大する。網膜動脈を主体とする閉塞性血管
1597 炎、視神経乳頭の発赤・腫脹等がみられる。晩期には裂孔原性網膜剥離、網脈絡膜萎縮のほ
1598 か、視神経萎縮をきたす可能性がある。²

1599 9) **全身所見**：

1600 急性網膜壊死はヘルペス脳炎や髄膜炎に合併することもある。脳炎治癒後、2 年以内の発症
1601 リスクが高いと報告されている⁹。VZV による進行性網膜外層壊死 (progressive outer
1602 retinal necrosis; PORN) は AIDS (acquired immunodeficiency syndrome) などの重篤な免
1603 疫不全患者に発症し、予後不良なことが多い。

1604 10) **重要な眼および全身検査所見**：

1605 眼内液の PCR により HSV または VZV の DNA を検出する。CMV、トキソプラズマなど
1606 類似の病変を生じ得る病原微生物との鑑別目的に、多項目 PCR の有用性が報告されている。
1607 ¹⁰ 発病後 1 か月以降は、眼内液中のウイルス特異的抗体と血清中のウイルス特異的抗体の比
1608 を各々の眼内液に含まれる IgG 濃度で補正した抗体率 (Goldmann-Witmer 係数) を算出す

1609 ることにより、病因ウイルスの同定が可能である。

1610 **11)特徴的な眼合併症：**

1611 約半数で裂孔原性網膜剥離を生じ、治療後も増殖硝子体網膜症や視神経萎縮をきたすこと
1612 がある。

1613 **12)鑑別すべき疾患：**

1614 サイトメガロウイルス網膜炎、眼トキソプラズマ症、眼内リンパ腫との鑑別を要する。特徴
1615 的な眼所見による臨床診断に加え、眼内液を用いた多項目 PCR による複数の病原微生物遺
1616 伝子の検査が必要である。

1617 **13)治療：**

1618 抗ウイルス療法と、ステロイド薬による抗炎症治療を行う。全身治療としては、アシクロビ
1619 ルの点滴静注を1回10mg/kg、1時間以上かけて1日3回施行する。2から3週間の点滴
1620 治療ののち、網膜病変の改善が確認できたらバラシクロビル塩酸塩 3000mg/日の内服に変
1621 更する。アシクロビル無効例に対しては、ホスカルネット、ガンシクロビルなどの硝子体注
1622 射、全身投与などを検討する。抗炎症療法としてのステロイド薬の全身投与および点眼も併
1623 用する。閉塞性血管炎に対して抗血栓療法としての低用量アスピリンの投与が行われるこ
1624 とがある。炎症軽減目的または裂孔原性網膜剥離の予防目的にアシクロビル眼内灌流を併
1625 用した硝子体手術を施行する事がある。多施設研究において示された、我が国で行われてい
1626 る治療内容とその頻度を表2に示す。²

1627 **14)その他：**

1628 抗ウイルス療法等を行っても高率に網膜裂孔を生じ、網膜剥離に至ることが多く、硝子体手
1629 術を必要とする事が多い。網膜は復位しても閉塞性血管炎や視神経萎縮、毛様体機能不全に
1630 よる低眼圧などにより、視力予後は不良となることが少なくない^{2,6}。最終的に、約半数の
1631 症例が矯正視力0.1以下となる。^{1,2}HSVと比較して、VZVによる急性網膜壊死は予後が不
1632 良であると報告されている。^{1,2,6}

1633 **15)代表症例：**

1634 50歳 男性

1635 左眼の充血と霧視を主訴に来院。左眼は矯正視力が0.7、眼圧は33mmHgと上昇していた。
1636 毛様充血と前房に2+cellsの炎症所見がみられた。左眼眼底には視神経乳頭の腫脹があり、
1637 周辺部には顆粒状の黄白色病変と網膜動脈炎がみられた。右眼には特記すべき所見はなか
1638 った。前房水PCRを行ったところVZVが検出された。アシクロビルとステロイド薬の全
1639 身投与を施行するも3週間後に網膜剥離を生じたため、水晶体摘出、硝子体切除術、輪状締
1640 結術を行った。

1641

1642 急性網膜壊死の眼底所見

1643 網膜の全周にわたる壊死と網膜静脈に沿った出血がみられる



1644

1645

1646

1647 表1. 急性網膜壊死の診断基準（文献¹¹より許可を得て引用）

1648

1649 <診断基準の考え方>

1650 初期眼所見項目、経過項目、検査項目を総合して診断する。初期眼所見項目の1aと1bを
1651 認めた場合には急性網膜壊死を強く疑い、必要な検査と治療を開始することが望ましい。そ
1652 の後の経過と検査結果に基づいて診断を確定する。急性網膜壊死は免疫健全人に発症する
1653 疾患であるが、免疫不全の背景を有する患者においては、以下に限らない多彩な眼所見を呈
1654 する事に留意する。

1655

- 1656 1. 初期眼所見項目 1a. 前房細胞または豚脂様角膜後面沈着物がある
1657 1b. 一つまたは複数の網膜黄白色病変（初期は顆粒状・斑状、次第に癒
1658 合して境界明瞭となる）が周辺部網膜に存在する
1659 1c. 網膜動脈炎が存在する
1660 1d. 視神経乳頭発赤がある
1661 1e. 炎症による硝子体混濁がある
1662 1f. 眼圧上昇がある
- 1663 2. 経過項目 2a. 病巣は急速に円周方向に拡大する
1664 2b. 網膜裂孔、網膜剥離を生じる
1665 2c. 網膜血管閉塞を生じる
1666 2d. 視神経萎縮を来す
1667 2e. 抗ヘルペスウイルス薬に反応する
- 1668 3. 眼内液検査 前房水または硝子体液を用いた検査（PCR法あるいは抗体率算出な
1669 ど）で、HSV-1、HSV-2、VZVのいずれかが陽性
- 1670 4. 分類 （1）確定診断群：1. 初期眼所見項目のうち1aと1b、および2. 経過項目の
1671 うち1項目を認め、かつ3. 眼内液検査でHSVまたはVZVが病因と同定され
1672 たもの
1673 （2）臨床診断群：眼内液においてウイルスの関与を証明出来ない、あるいは検
1674 査未施行であるが、初期眼所見項目のうち1aと1bを含む4項目と経過項目のう
1675 ち2項目を認め、他疾患を除外できるもの。
- 1676

1677 表2. 我が国における急性網膜壊死の治療内容と頻度（文献²より許可を得て改変
 1678 、引用）

治療内容	施行頻度（%）
抗ウイルス薬の硝子体注射	5
アシクロビル	1
ガンシクロビル	5
抗ウイルス薬の点滴投与	86
アシクロビル	85
ガンシクロビル	5
抗ウイルス薬の内服投与	78
バラシクロビル	77
バルガンシクロビル	1
抗ウイルス薬内服単独での治療	14
全身的ステロイド投与	94
アスピリン内服投与	64
ガンマグロブリン点滴投与	0
硝子体手術	85

1679

1680

1681 文献

1682 1) Usui Y, Takeuchi M, Goto H, Mori H, Kezuka T, Sakai J, et al : Acute retinal necrosis in
1683 Japan. *Ophthalmology* 115: 1632-1633,2008.

1684 2) Takase H, Goto H, Namba K, Mizuki N, Okada AA, Ohguro N, et al : Clinical
1685 Characteristics, Management, and Factors Associated with Poor Visual Prognosis of Acute Retinal
1686 Necrosis. *Ocul Immunol Inflamm* 1-6,2022.

1687 3) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working G : Classification Criteria
1688 for Acute Retinal Necrosis Syndrome. *Am J Ophthalmol*. 228: 237-244,2021.

1689 4) Palay DA, Sternberg PJr, Davis J, Lewis H, Holland GN, Mieler WF, et al : Decrease in
1690 the risk of bilateral acute retinal necrosis by acyclovir therapy. *Am J Ophthalmol*. 112: 250-
1691 255,1991.

1692 5) Okunuki Y, Usui Y, Kezuka T, Takeuchi M, Goto H : Four cases of bilateral acute retinal
1693 necrosis with a long interval after the initial onset. *Br J Ophthalmol* 95: 1251-1254,2011.

1694 6) Iwahashi-Shima C, Azumi A, Ohguro N, Okada AA, Kaburaki T, Goto H, et al : Acute
1695 retinal necrosis: factors associated with anatomic and visual outcomes. *Jpn J Ophthalmol* 57: 98-
1696 103,2013.

1697 7) Holland GN : Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome.
1698 Executive Committee of the American Uveitis Society. *Am J Ophthalmol*. 117: 663-667,1994.

1699 8) Takase H, Okada AA, Goto H, Mizuki N, Namba K, Ohguro N, et al : Development and
1700 validation of new diagnostic criteria for acute retinal necrosis. *Jpn J Ophthalmol* 59: 14-20,2015.

1701 9) Todokoro D, Kamei S, Goto H, Ikeda Y, Koyama H, Akiyama H : Acute retinal necrosis
1702 following herpes simplex encephalitis: a nationwide survey in Japan. *Jpn J Ophthalmol* 63: 304-
1703 309,2019.

1704 10) Sugita S, Ogawa M, Shimizu N, Morio T, Ohguro N, Nakai K, et al : Use of a
1705 comprehensive polymerase chain reaction system for diagnosis of ocular infectious diseases.
1706 *Ophthalmology* 120: 1761-1768,2013.

1707 11) 高瀬 博 : PCR 時代の新しい急性網膜壊死の診断基準. *あたらしい眼科* 33: 1555-
1708 1560,2016.

1709

1710

1711

1712 **3. サイトメガロウイルス網膜炎**

1713

1714 **1)原因**：感染性（サイトメガロウイルス cytomegalovirus による感染症）

1715 **2)炎症の主な部位**：眼底（網膜）、まれに視神経に炎症が及ぶ

1716 **3)罹患眼**：片眼性、両眼性のいずれもあり得る。

1717 **4)発症**：緩徐であるが、ただし急性発症例もある。

1718 **5)病期**：一過性。ただし、免疫能の回復がなければ再発寛解を繰り返す。

1719 **6)疫学的特徴**：

1720 性別：特になし（後天性免疫不全症候群 AIDS 患者に合併する場合は男性が多い）

1721 年齢：生直後（先天性）から高齢者まで発症（AIDS に合併する場合は 20-50 代に多発）

1722 人種：特になし

1723 HLA：特になし

1724 頻度：白人およびヒスパニック系に多く、次いでアジア人において頻度が高い¹⁾。

1725 CMV の感染経路：①経胎盤感染による先天性感染、②経産道感染や経母乳感染、小児期の
1726 唾液や尿による飛沫・接触感染、思春期以降の性感染などによる後天性感染に大別され、日
1727 本人では約 80%が成人までに初感染を受ける。その後、免疫抑制状態となった際に血液中
1728 でウイルスが増殖し、血行性に眼内そして網膜へ感染する。

1729 **7)診断基準**：

1730 本邦における明確な診断基準はないが、免疫抑制の背景があり特徴的な眼所見が見られれ
1731 ばそれだけで診断に至ることも多い。加えて、CMV アンチゲネミア、眼内液 PCR で CMV
1732 が検出されれば診断は確実である。ただし、過去に抗ウイルス薬投与をされていると CMV
1733 アンチゲネミアは陰性化していることもある。米国 ACTG criteria²⁾では confirmed CMV
1734 retinitis、または probable CMV retinitis の分類がある（表 1）。Standardization of Uveitis
1735 Nomenclature (SUN) Working Group による機械学習を用いて検証された分類基準もある（表
1736 2）³⁾。

1737 **8)眼所見**：

1738 前房炎症、硝子体混濁はみられない、または軽度であることが多い。眼底所見としては、早
1739 期には以下の 3 型に分類されるが、臨床的には混在しており明確な分類ができないことも
1740 多い⁴⁾。

1741 a) 周辺部顆粒型：初期には出血を殆ど伴わず顆粒状の病変が扇型に集積する。（図 1）

1742 b) 後極部血管炎型：後極部近傍の血管に沿って網膜出血と浮腫を伴う黄白色病変を生じ
1743 る。（図 2）

1744 c) 樹氷状血管炎型：網膜大血管を中心に樹氷状の白鞘化がみられる。（図 3）

1745 晩期には上記の各眼所見が混在し、網膜壊死のほか裂孔形成をきたし、網膜剥離に至ること
1746 がある。

1747 網膜白色病変が拡大し壊死病巣が広がると慢性網膜壊死（Chronic retinal necrosis）と呼ば
1748 れることがある⁵⁾。

1749 **9)全身所見：**

1750 CD 4 陽性 T リンパ球が 50 cells/ μ L 程度まで低下した AIDS 患者に多く見られる。

1751 a) その他全身の CMV 感染症；肺炎・腸炎・食道炎・脳炎・副腎炎・副鼻腔炎などを合併
1752 することがある。

1753 b) 免疫不全をきたす基礎疾患；AIDS、先天性免疫不全症候群、悪性腫瘍（悪性リンパ腫、
1754 白血病、成人 T 細胞白血病）など。

1755 c) 高齢、糖尿病、ステロイド薬や免疫抑制薬の長期全身投与などを背景とする軽度の免疫
1756 力低下を背景として、生じる場合もある

1757 **10)重要な眼および全身検査所見：**

1758 a) 眼局所：PCR 法を用いた前房水や硝子体液中の CMV の証明。

1759 b) 全身：末梢血中での CMV 抗原血症（アンチゲネシア）確認⁶⁾や PCR 法を用いた DNA
1760 量の確認（ $\geq 10,086$ IU/ml では 94.1%の特異度で CMV 網膜炎発症）。⁷⁾ アンチゲネミア
1761 は全身の CMV 活動性を反映するものの CMV 網膜炎患者では検出されにくく、補助診断
1762 として参考値程度に考えるべきである。

1763 **11) 眼合併症：**

1764 a) CMV 網膜炎後の陳旧性病巣は最終的に非薄化し、硝子体の牽引により生じた多発裂孔に
1765 より裂孔原性網膜剥離や増殖硝子体網膜炎をきたすことがある。

1766 b) 免疫回復ぶどう膜炎 (immune recovery uveitis: IRU)：抗 HIV 療法 anti-retroviral therapy
1767 (ART) 導入後、免疫能の回復した AIDS 患者において鎮静化した CMV 網膜炎既往眼に何ら
1768 かの眼内炎症を生じることがある。発症機序は不明だが、免疫能の回復後もわずかに複製さ
1769 れる CMV や残存 CMV 抗原により生じる免疫反応とされる。病巣近傍の局所またはびまん
1770 性の硝子体炎、前部ぶどう膜炎、後囊下白内障、虹彩癒着、嚢胞様黄斑浮腫、網膜上膜、増
1771 殖硝子体網膜炎、視神経乳頭新生血管などがみられる。AIDS 以外の患者でも免疫能の回復
1772 に伴って、これらの所見がみられることある⁸⁾。

1773 **12) 鑑別すべき疾患：**

1774 急性網膜壊死や進行性網膜外層壊死など他のヘルペス性ぶどう膜炎との鑑別が必要な場合
1775 は、PCR により積極的に眼局所からのウイルスゲノムの証明を行う。その他、梅毒性ぶど
1776 う膜炎や眼内悪性リンパ腫との鑑別も必要である。

1777 **13) 治療：**

1778 a) 全身療法（第一選択）：導入療法としてバルガンシクロビル内服またはガンシクロビル
1779 点滴を行う。2-3 週間の導入療法後に、必要に応じてバルガンシクロビル内服の維持療法に
1780 変更する。骨髄抑制などの副作用が強く継続投与が難しい場合には腎機能に注意しながら
1781 ホスカルネットの点滴静注を用いる。

1782 b) 硝子体注射：副作用で全身投与が困難な場合や、全身投与のみでは治療効果が不十分な

1783 場合、病変が視神経乳頭や黄斑近傍に生じた場合などは、ガンシクロビルやホスカルネット
1784 の硝子体注射を行う。

1785 **14) その他：**

1786 AIDS 患者に合併した場合、免疫能の回復がなければ再燃は必発であるため、治療は抗 HIV
1787 療法による免疫能の回復が必須となる⁹⁾。全身の CMV 感染に関しては CMV 抗原:C7-HRP
1788 が経過観察に有用である。

1789

1790 **15) 代表症例：**

1791 32 歳、男性。

1792 発熱と呼吸苦精査により、他院でニューモシスチス肺炎と診断。その後の精査により HIV
1793 陽性が判明した。肺炎改善後、HIV に対する抗 HIV 療法が開始となり、開始後 1 か月目に
1794 気胸を合併したため当院紹介となった。初診時の矯正視力は両眼とも 1.2 で、前眼部には炎
1795 症所見はみられず、右眼乳頭下方網膜に小出血と病巣の辺縁に顆粒状の白色滲出斑が存在
1796 したため (図 2) サイトメガロウイルス網膜炎と診断した。初診時 CD4 陽性 T リンパ球数
1797 は 16/ μ l であった。バルガンシクロビル導入量 (バリキサ[®]1800 mg) を 2 週間投与の後、
1798 維持量 (900 mg) に変更して経過観察を行ったところ、投与開始後 6 週間には病巣はほぼ鎮
1799 静化した。CD4 陽性 T リンパ球数が継続して 6 カ月 100/ μ l を超えた時点でバルガンシク
1800 ロビル投与を中止し、以後再燃はない。

1801

1802

1803

1804 文献

- 1805 1) Zhao Q, Li NN, Chen YX : Zhao XY. [Clinical features of Cytomegalovirus](#)
1806 [retinitis in patients with acquired immunodeficiency syndrome and efficacy of](#)
1807 [the current therapy](#). Front Cell Infect Microbiol 13:1107237, 2023.
- 1808 2) Wohl DA, Kendall MA, Andersen J, Crumpacker C, Spector SA, Feinberg J, et al : Low
1809 rate of CMV end-organ disease in HIV-infected patients despite low CD4+ cell counts and
1810 CMV viremia: results of ACTG protocol A5030. HIV Clin Trials 10: 143-152, 2009.
- 1811 3) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification Criteria
1812 for Cytomegalovirus Retinitis. Am J Ophthalmol 228:245-254,2021.
- 1813 4) 八代成子 : サイトメガロウイルス網膜炎. 眼科 49: 1189-1198, 2007.
- 1814 5) Schneider EW, Elnor SG, van Kuijk FJ, Goldberg N, Lieberman RM, Elliott D, Johnson
1815 MW : Chronic retinal necrosis: cytomegalovirus necrotizing retinitis associated with
1816 panretinal vasculopathy in non-HIV patients. Retina 33:1791-1799,2013.
- 1817 6) Fezza J, Weitzman M, Shoemaker D, Gremillion C, Chen H : Quantitative CMV
1818 antigenemia correlated with ophthalmoscopic screening for CMV retinitis in

1819 AIDS patients. Ophthalmic Surg Lasers 32: 81-82, 2001.

1820 7) Mizushima D, Nishijima T, Yashiro S, Teruya K, Kikuchi Y, Katai N, et al :
 1821 Diagnostic utility of quantitative plasma cytomegalovirus DNA PCR for
 1822 cytomegalovirus end-organ diseases in patients with HIV-1 infection. J Acquir
 1823 Immune Defic Syndr 68: 140-146, 2015.

1824 8) Port AD, Orlin A, Kiss S, Patel S, D'Amico DJ, Gupta MP : Cytomegalovirus Retinitis: A
 1825 Review. J Ocul Pharmacol Ther 33:224-234,2017.

1826 9) Whitley RJ, Jacobson MA, Friedberg DN, Holland GN, Jabs DA, Dieterich DT, Hardy WD,
 1827 Polis MA, Deutsch TA, Feinberg J, Spector SA, Walmsley S, Drew WL, Powderly WG,
 1828 Griffiths PD, Benson CA, Kessler HA : Guidelines for the treatment of cytomegalovirus
 1829 diseases in patients with AIDS in the era of potent antiretroviral therapy: recommendations
 1830 of an international panel. International AIDS Society-USA. Arch Intern Med 158:957-
 1831 969,1998.

1832

1833

1834 表1 ACTG criteria における CMV 網膜炎の診断

<p>■ Confirmed CMV retinitis</p> <p>① 白斑または灰白色の網膜壊死を含む典型的な病巣が存在する 出血の有無は問わない</p> <p>② 病巣部には不規則な固い顆粒状ボーダーが存在する</p> <p>③ 硝子体の炎症はないか、あっても軽度</p> <p>④ 経験豊富な眼科医による間接鏡を用いた眼底検査がなされている</p> <p>⑤ 別の眼科医による眼底写真の読影がなされている</p>
<p>■ Probable CMV retinitis</p> <p>⑤を除き①から④を満たすもの</p>

1835

1836 表2 SUN working group による CMV 網膜炎の分類基準

1837

1838 分類基準 (#1 および#2、さらに#3 または#4 のいずれかを満たす必要あり)

1839 1. 多発性の小型衛星病巣 (<50 μm) を伴う境界不明瞭な壊死性網膜炎

1840 かつ

1841 2. 免疫抑制状態 (以下のいずれか)

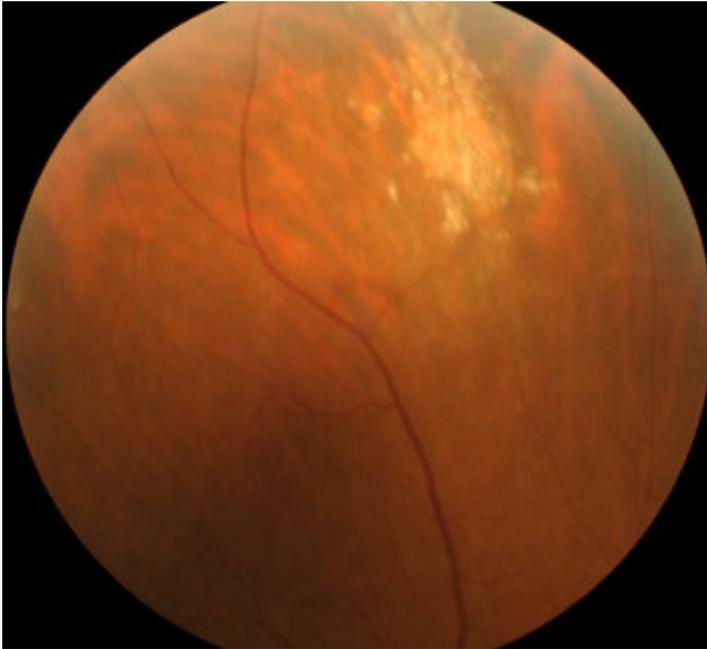
1842 a. 全身性 (例: AIDS、臓器移植、化学療法)

1843 b. 眼局所性 (例: 眼内コルチコステロイドまたは化学療法)

1844 かつ (#3 または#4)

1845 3. 特徴的な臨床所見 ([a.または b.または c.]および d.)

- 1846 a. 楔状の網膜炎病巣
- 1847 b. 出血性外観を呈する網膜炎病巣
- 1848 c. 顆粒状外観を呈する網膜炎病巣
- 1849 **および**
- 1850 d. 硝子体炎が軽度以下または認められない
- 1851 **または**
- 1852 **4. サイトメガロウイルスによる眼内感染の証拠**
- 1853 a. 房水または硝子体検体からサイトメガロウイルスに対する PCR 陽性
- 1854 **除外基準**
- 1855 1. トレポネーマ抗体検査による梅毒の血清学的陽性所見
- 1856 2. 眼内検体の PCR において単純ヘルペスウイルス、水痘帯状疱疹ウイルス、またはト
- 1857 キソプラズマ陽性（ただし、以下の場合には除外されない：免疫抑制状態、複数の感
- 1858 染症の形態学的所見、サイトメガロウイルス網膜炎に特徴的な所見、ならびに眼内
- 1859 液検体でサイトメガロウイルス PCR も陽性）
- 1860
- 1861
- 1862
- 1863
- 1864
- 1865
- 1866
- 1867
- 1868
- 1869
- 1870 図 1 サイトメガロウイルス網膜炎の眼底所見
- 1871 周辺部網膜に顆粒状の滲出斑が扇形に集積している（周辺部顆粒型）。



1872

1873

1874 図2 サイトメガロウイルス網膜炎の眼底所見

1875 網膜出血と浮腫を伴った黄色滲出斑を形成している（後極部血管炎型）。



1890

1891 図3 サイトメガロウイルス網膜炎の眼底所見

1892 白鞘化した網膜血管が広範囲にわたって観察される（樹氷状血管炎型）。



1893

1894

1895

1896 4. 眼内炎

1897 1)原因：感染性（外因性および内因性）

1898 2)炎症の主な部位：眼内組織のどこでもあり得る

1899 3)罹患眼：細菌性眼内炎は片眼性が多く、真菌性眼内炎は両眼性に生じうる。

1900 4)発症：細菌性では急激（弱毒菌による術後細菌性眼内炎では緩徐）、真菌性では比較的
1901 緩徐に推移する。

1902 5)病期：一過性(弱毒菌による術後細菌性眼内炎では慢性)

1903 6)疫学的特徴：

1904 性別：性差無し¹

1905 年齢：高齢者に多い¹

1906 人種：特になし

1907 HLA：特になし

1908 地域：特になし

1909 7)診断基準：明確なものはない

1910 8)眼所見：

1911 a) 細菌性

1912 発症は急激。眼痛、毛様充血、前房炎症（線維素析出）、前房蓄膿、硝子体混濁、網膜下膿
1913 瘍、網膜炎（閉塞性血管炎、網膜出血、網膜浮腫）等がみられる。（図1）

1914 b) 真菌性

1915 早期には硝子体混濁、網膜白色滲出病巣（fungus ball）（図2）、網膜出血が、晩期には前房
1916 炎症、前房蓄膿、滲出性網膜剥離等がみられる。

1917 9)全身所見：

1918 内因性眼内炎の場合、発熱、CRP 高値、赤沈亢進などの全身症状を伴うことが多い。術後
1919 眼内炎の場合は特になし。

1920 10)重要な眼および全身検査所見：

1921 眼内液の塗抹鏡検および培養検査による細菌、真菌の同定が重要であるが、病原体の同定に
1922 至らないことも多い^{1,2}。全身では血液培養、血清中の β -D-グルカン（真菌の細胞壁成分）
1923 の測定が重要である。培養検査は抗生剤治療開始前の検体で行うことが望ましい。

1924 内因性細菌性眼内炎では肝膿瘍、尿路感染症、心内膜炎等が基礎疾患にあることが多いた
1925 め、全身CT、心臓超音波検査などで精査する。感染巣が不明な場合もある^{3,4}。

1926 真菌性眼内炎では消化管手術後等で中心静脈高カロリー輸液 intravenous
1927 hyperalimentation (IVH) や何らかのカテーテル等が留置されていることが多い⁵。カテー
1928 テル関連血流感染症 (CRBSI)の原因菌はコアグラウゼ陰性ブドウ球菌 (CNS)、黄色ブドウ
1929 球菌、カンジダ属が多いとされている。感染が疑われる場合は、カテーテルを抜去して培養

- 1930 検査に提出する。
- 1931 **11)特徴的な眼合併症：**^{6,7}
- 1932 a) 細菌性
- 1933 視神経萎縮、網膜壊死、網膜血管白線化等で視力予後不良なものも多い。
- 1934 b) 真菌性
- 1935 感染病巣から脈絡膜新生血管を生じたり、新生血管黄斑症、病変部の癒痕化に伴う網脈絡膜
- 1936 萎縮により著しい視力低下を起こすことがある。
- 1937 **12)鑑別すべき疾患**
- 1938 a) 急性前部ぶどう膜炎：前房蓄膿や線維素析出を伴う強い前房炎症、強い毛様充血がある
- 1939 が、硝子体混濁や後眼部に炎症が及ぶことがほとんどない点で異なる。HLA-B27 陽性急性
- 1940 前部ぶどう膜炎は若年男性に多い。
- 1941 b) ベーチェット病：発作性に前房蓄膿を伴う前眼部炎症および硝子体混濁や網膜血管炎、
- 1942 滲出斑を生じる。線維素析出は少なく、体位変動による前房蓄膿の可動性が高い。再発を繰
- 1943 り返すエピソードや眼外症状がみられる。高齢者には少ない。
- 1944 c) トリアムシノロンアセトニドまたは抗 VEGF 抗体硝子体注射後の非感染性眼内炎：充血
- 1945 はさほど強くなく、また術後感染性眼内炎が術 2-3 日後に発症することが多いのに対し、術
- 1946 翌日には発症する点で異なる。⁸
- 1947 d) Toxic Anterior Segment Syndrome (TASS)：内眼手術 12~24 時間後に前眼部に発症す
- 1948 る急性非感染性炎症性疾患⁹。び慢性の角膜浮腫が強い点が特徴である。¹⁰
- 1949
- 1950 **13)治療：**^{11,12}
- 1951 a) 細菌性：広域抗菌スペクトルを持つ抗生剤の局所投与（点眼、結膜下注射、硝子体注射
- 1952 など）、内因性細菌性眼内炎に対しては全身投与を速やかに開始する。細菌性眼内炎は進行
- 1953 が速く、硝子体混濁で眼底透視不能になった場合や網膜下膿瘍があれば、早期に抗菌薬灌流
- 1954 下での硝子体手術が必要である。抗生剤の局所または全身投与に先立ち、眼内液検体採取や
- 1955 血液培養を行う。病原体の同定後は薬剤感受性や眼内移行性を考慮して治療薬の選択を行
- 1956 う。
- 1957 b) 真菌性：フルコナゾール、ホスフルコナゾール、ボリコナゾール、リボソーマルアムホ
- 1958 テリシン B 等の抗真菌薬の点滴静注、内服が基本である。硝子体内投与を併用することも
- 1959 あるが、ホスフルコナゾールは硝子体内注射に使用できない。重症例では抗真菌薬灌流下で
- 1960 の硝子体手術が必要になることもある。病原体の同定後は薬剤感受性や眼内移行性を考慮
- 1961 して治療薬の選択を行う。
- 1962 **14)その他：**
- 1963 感染を疑う場合は速やかに眼内液を採取し、培養、鏡検に出すとともに薬剤耐性も調べる必
- 1964 要がある。真菌性では血清とともに硝子体液中の真菌抗原(β -D-グルカン)の測定も有用で
- 1965 ある。内因性の場合には血液培養を行う。感染巣が定かでない場合には全身検索も行う。

1966 強い前房炎症や硝子体混濁のために眼底が透見出来ない場合には、超音波 B モード検査や
1967 網膜電図 (ERG) 等で評価を試み、手術のタイミングを逃さないようにする。

1968 **15)代表症例：**

1969 76 歳 男性 (術後眼内炎)

1970 67 歳の時に右眼加齢黄斑変性と診断され、定期的に近医に通院していた。76 歳時に左眼視
1971 力低下を自覚し、左眼硝子体黄斑牽引症候群の診断を受けた。左眼矯正視力は 0.3 で、水晶
1972 体再建術および硝子体切除術を受けた。手術翌日は軽度の炎症のみで問題なかったが、術後
1973 2 日目に左前房炎症細胞が増加、線維素析出、前房蓄膿が出現し、硝子体混濁で眼底透見不
1974 能となった。左術後眼内炎と診断し、同日抗生剤灌流下で硝子体手術を施行した。前房水か
1975 らは Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) が検出された。術後バンコマイシ
1976 ン点滴、点眼で軽快した。最終矯正視力は 0.3 で維持された。

1977

1978 79 歳 男性 (真菌性眼内炎)

1979 虚血性腸炎のため中心静脈栄養を行っていたところ、急な発熱がみられたため、中心静脈カ
1980 テーテルを抜去された。血液培養、カテーテル先端から *Candida albicans* が検出され、眼症
1981 状は乏しかったが、真菌性眼内炎の有無の確認のため眼科にコンサルトされた。

1982 両眼底網膜に多発する白色円形病巣を認め (図 1)、真菌性眼内炎と診断した。ミカファン
1983 ギン点滴中であったが、眼内への移行性を考慮し、フルコナゾール点滴に変更された。加療
1984 により、真菌性眼内炎の改善を認めた。

1985

1986 図 1. 黄色ブドウ球菌 *Staphylococcus aureus* による内因性眼内炎

1987 a. 前房炎症 (線維素析出) と前房蓄膿がみられる。

1988 b. 網膜下膿瘍、網膜出血、網膜浮腫がみられる。

1989 a.

b.



1990

1991

1992 図 2. カンジダによる真菌性眼内炎

1993 両眼底網膜に多発する白色円形病巣を認める

1994

1995

1996

1997

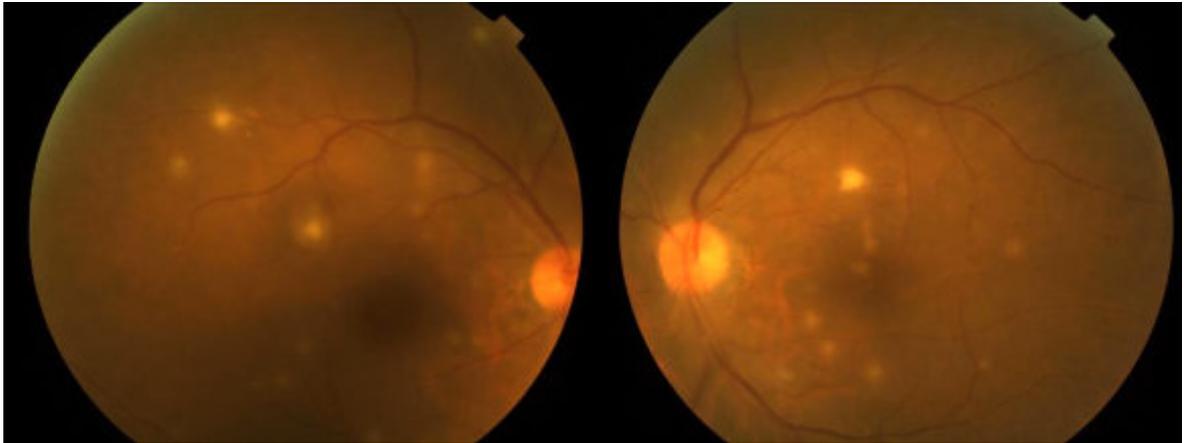
1998

1999

2000

2001

2002



2003

2004

2005 文献

2006 1) Ishikawa H, Uchida K, Takesue Y, et al : Clinical Characteristics and Outcomes in 314
2007 Japanese Patients with Bacterial Endophthalmitis: A Multicenter Cohort Study from J-CREST.
2008 Pathogens 10:390,2021.

2009 2) Danielescu C, Stanca HT, Iorga RE, Darabus DM, Potop V : The Diagnosis and
2010 Treatment of Fungal Endophthalmitis: An Update. Diagnostics (Basel) 12:679,2022.

2011 3) 秦野 寛, 井上克洋, 的場博子, 栗田正幸:細菌(真菌)性眼内炎の動向 発症動機と起炎
2012 菌. 臨眼 43:121-124,1989.

2013 4) Flynn HW Jr, Scott IU, Brod RD : Han DP. Current management of endophthalmitis.
2014 Int Ophthalmol Clin 44:115-137,1989.

2015 5) Tanaka M, Kobayashi Y, Takebayashi H : Kiyokawa M, Qiu H. Analysis of predisposing
2016 clinical and laboratory findings for the development of endogenous fungal endophthalmitis. A
2017 retrospective 12-year study of 79 eyes of 46 patients. Retina, 21:203-209,2001.

2018 6) 小沢洋子.細菌性眼内炎. 眼科プラクティス 眼内炎症診療のこれから. 文光堂,東
2019 京,16:68-73,2007.

2020 7) 若林俊子. 真菌性眼内炎. 眼科プラクティス 眼内炎症診療のこれから. 文光堂,東
2021 京,16:90-93,2007.

2022 8) Marticorena J, Romano V, Gómez-Ulla F : Sterile endophthalmitis after intravitreal
2023 injections. Mediators Inflamm,2012:928123,2012.

2024 9) Althiabi S, Aljbreen AJ, Alshutily A, Althwiny FA : Postoperative Endophthalmitis After
2025 Cataract Surgery: An Update. Cureus 14:e22003,2022.

2026 10) Hernandez-Bogantes E, Navas A, Amescua G,Graue-Hernandez EO,Flynn Hw
2027 Jr,Naranjo A, et al : Toxic anterior segment syndrome: A review. Surv Ophthalmol. 64:463-
2028 476,2019.

2029 11) 杉田 直:グラム陰性桿菌眼内炎. 眼科プラクティス 眼感染症の謎を解く. 文光堂,東
2030 京,170-171,2009.

2031 12) 薄井紀夫 CNS 術後眼内炎. 眼科プラクティス 眼感染症の謎を解く.文光堂,東京,174-
2032 176,2029..

2033

2034

2035

2036 5. HTLV-1 関連ぶどう膜炎 (HAU)

2037

2038 1)原因：病原体：ヒト T 細胞白血病ウイルス 1 型 (human T-cell leukemia virus type 1 :
2039 HTLV-1 が原因とされる。HTLV-1 感染リンパ球が眼内浸潤し炎症性サイトカインを産生
2040 することにより誘発される¹⁾²⁾。

2041 母乳を介する母子感染が多いが、性行為による感染、血液を介する感染がある。

2042 2)炎症の主な部位：前房・硝子体・眼底

2043 3)罹患眼：片眼、両眼いずれもあり得るが片眼性がやや多い。両眼罹患の場合、発症時期
2044 にずれがあることが多い。

2045 4)発症：急性～亜急性

2046 5)病期：一過性。再発を繰り返すこともある。

2047 6)疫学的特徴：

2048 性別：女性にやや多い

2049 年齢：30～50 歳代に多い

2050 HLA：特になし

2051 地域：HTLV-1 は世界で少なくとも 500 万人から 1000 万人、日本では約 100 万人に感染
2052 しているとされている¹⁾。高感染地域の人種、アジアでは日本人、オセアニアではメラネシ
2053 ア人、中央アフリカおよび西インド諸島南部・東部では黒人、中・南米ではアメリカンイン
2054 ディアンに発症する^{3,4)} 日本では沖縄、九州南西部、四国南部、紀伊半島、東北や北海道の
2055 一部に HTLV-1 高感染地域が多くみられる。近年では都市部でも増加しているとの報告
2056 がある⁵⁾。

2057 7)診断基準：

2058 一次検査として血清抗 HTLV-1 抗体陽性の場合、確認検査として LIA 法による HTLV-1
2059 抗体検査を実施する。判定保留に場合は PCR 法で検査を行う。これらの検査を経て感染が
2060 確認されたら、他のぶどう膜炎を除外診断した上で、HAU と診断する。眼内液 PCR 検査
2061 は、キャリアであれば HAU でなくても HTLV-1 が陽性となることがあるため、診断の
2062 決め手とはならない。

2063 8)眼所見：

2064 a)早期～病勢期

2065 前房炎症は軽度から中等度で、微細～顆粒状角膜後面沈着物(図 1)や瞳孔縁に虹彩結節がみ
2066 られることがあるが、隅角に結節はみられない。軽度～中等度の硝子体混濁がみられ、典型
2067 的な場合は顆粒状混濁を呈する⁶⁾ (図 2)。FA での蛍光漏出として検出される網膜血管炎が
2068 みられることがある⁶⁾。眼底には網膜血管に白色顆粒の付着や白鞘をみることがある⁷⁾。網
2069 膜表面にも白色顆粒状病変の付着をみることがあるが、網膜や脈絡膜に滲出病巣は生じな
2070 い。

2071 b) 晩期
2072 通常、後遺症を残すことなく治癒する。ときに硝子体混濁や網膜血管白鞘化が遺残する。
2073 **9)全身所見：**
2074 甲状腺機能亢進症や HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) を合併することがある⁸⁾。
2075 **10)重要な眼および全身検査所見：**
2076 血清抗 HTLV-1 抗体が陽性である。
2077 **11)特徴的な眼合併症：**
2078 特になし
2079 **12)鑑別すべき疾患：**
2080 a)サルコイドーシス：豚脂様角膜後面沈着物や雪玉状硝子体混濁は HAU にみられるものよ
2081 り大きい。全身検査等から鑑別される。
2082 b)成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (adult T-cell leukemia/lymphoma: ATL) に伴う日和見感染
2083 あるいは腫瘍細胞眼内浸潤：HTLV-1 感染者のうち、ATL を発症している症例にぶどう膜
2084 炎がみられる場合は、HAU よりもまず日和見感染や腫瘍細胞眼内浸潤を疑う。網脈絡膜病
2085 変がみられる点、ステロイド薬に反応しない点が異なる。
2086 **13)治療：**
2087 HAU での炎症は、HTLV-1 感染リンパ球による過剰な免疫反応によるものであり、治療に
2088 はステロイド薬が有効である。炎症の程度にあわせてステロイド薬の点眼、テノン嚢下注
2089 射、内服を選択する。ステロイド治療によく反応するが、減量・中止で再燃することがある。
2090 **14)その他：**
2091 本症の診断は除外診断によるため、HAU と診断しても HTLV-1 キャリアに発症した他の
2092 原因によるぶどう膜炎である可能性が残る。HAU では通常みられない眼所見や経過を示す
2093 場合は、診断の再検討を要する。
2094 まれではあるが、HAM や ATL を発症する可能性があることに留意する。
2095 **15)代表症例：**
2096 48 歳 女性
2097 1 年前に甲状腺機能亢進症と診断され、チアマゾール内服治療中であった。1 週間前から左
2098 眼の霧視を自覚して受診した。矯正視力は右眼 2.0、左眼 0.6。右眼には特に異常はみられ
2099 なかった。左眼には白色の微細～顆粒状角膜後面沈着物 (図 1)、Koeppe 結節、前房細胞
2100 2+、顆粒状硝子体混濁がみられた (図 2)。顆粒状硝子体混濁は一部網膜血管に沿っており、
2101 中心窩にも付着していた。隅角結節や周辺虹彩前癒着、網膜病変はみられなかった。胸部 X
2102 線写真には異常がなく、血液検査では、HTLV-1 抗体陽性以外には異常所見はみられなか
2103 った。甲状腺機能は正常範囲で、全身的に血液疾患や脊髄疾患はなかった。
2104 HTLV-1 キャリアに発症した HAU と診断し、ステロイド薬の点眼と後部テノン嚢下注射
2105 で治療した。前眼部の炎症所見は 2 週間、硝子体混濁は 5 週間で消失し、左眼の矯正視力は
2106 1.5 に改善した。

2107

2108

2109 図1 HTLV-1 関連ぶどう膜炎の前眼部所見

2110 白色の微細な角膜後面沈着物がみられる。

2111

2112

2113

2114

2115

2116

2117

2118

2119

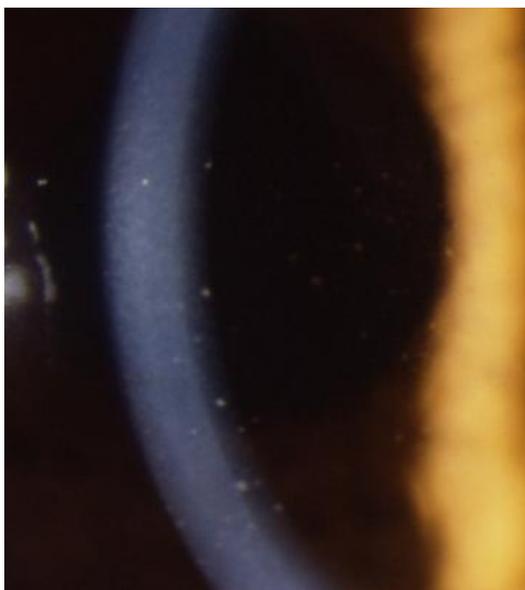
2120

2121

2122

2123

2124



2125

2126 図2 HTLV-1 関連ぶどう膜炎の眼底所見

2127 網膜血管に沿った顆粒状の硝子体混濁がみられる。

2128

2129

2130

2131

2132

2133

2134

2135

2136

2137

2138

2139

2140

2141

2142



2143

2144 文献

2145 1) Kamoi K : HTLV-1 in Ophthalmology. Front Microbiol 11:388,2020.

2146 2) Sagawa K, Mochizuki M, Masuoka K, Katagiri K, Katayama T, Maeda T, et al :

2147 Immunopathological mechanisms of human T cell lymphotropic virus type 1 (HTLV-I)

2148 uveitis. Detection of HTLV-I-infected T cells in the eye and their constitutive cytokine

2149 production. J Clin Invest 95:852-858,1995.

2150 3) Gonçalves DU, Proietti FA, Ribas JG, Araujo MG, Pinheiro SR, Guedes AC, et al :

2151 Epidemiology, treatment, and prevention of human T-cell leukemia virus type 1-associated

2152 diseases. Clin Microbiol Rev 23: 577-589, 2010.

2153 4) Gessain A, Cassar O : Epidemiological Aspects and World Distribution of HTLV-1

2154 Infection. Front Microbiol 3:388,2012.

2155 5) Satake M, Iwanaga M, Sagara Y, Watanabe T, Okuma K, Hamaguchi I : [Incidence of human](#)

2156 [T-lymphotropic virus 1 infection in adolescent and adult blood donors in Japan: a nationwide](#)

2157 [retrospective cohort analysis](#). Lancet Infect Dis 16:1246-1254,2016..

2158 6) Kamoi K, Watanabe T, Uchimaru K, Okayama A, Kato S, Kawamata T, et al : Updates

2159 on HTLV-1 Uveitis. Viruses 14:794,2022.

2160 7) Nakao K, Ohba N : HTLV-I associated uveitis revisited: characteristic grey-white, granular

2161 deposits on retinal vessels. Br J Ophthalmol 80: 719-722, 1996.

2162 8) Nakao K, Ohba N, Nakagawa M, Osame M : Clinical course of HTLV-I-associated uveitis.

2163 Jpn J Ophthalmol 43: 404-409, 1999.

2164

2165

2166

2167 6. 結核性ぶどう膜炎

2168

2169 1)原因：感染性（結核菌の感染および結核菌に対するアレルギー反応であると考えられて
2170 いる）

2171 2)炎症の主な部位：前房・硝子体・眼底・視神経

2172 3)罹患眼：片眼性、両眼性のいずれもあり得る。

2173 4)発症：緩徐

2174 5)病期：急性も慢性もあり得る。

2175 6)疫学的特徴

2176 性別：男性にやや多い¹⁾

2177 年齢：20代～80代¹⁾

2178 人種：特になし

2179 HLA：特になし

2180 地域：結核の中および高蔓延国（アジア、アフリカ地域）に多く、欧米の先進国では少ない。

2181 2021年より日本は低蔓延国となっている。

2182 7)診断基準：

2183 定まった診断基準はない。以下の項目の有無から、総合的に判断する²⁾³⁾。

2184 a)肺結核などの眼外結核の存在

2185 b)結核菌に対する免疫反応が陽性

2186 c)典型的な眼所見（下記）の存在

2187 d)既知のぶどう膜炎を否定できる眼および全身所見

2188 e)抗結核療法による治療効果の確認

2189 なお、The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)ワーキンググループは表1のよ
2190 うな分類基準を提唱している⁸⁾。

2191 8)眼所見：

2192 前眼部には角膜後面沈着物、虹彩炎、虹彩後癒着、虹彩結節がみられ、硝子体混濁も生じる
2193 ことがある。

2194 眼底には網膜血管炎、網膜出血のほか、脈絡膜結核腫がみられることがある。まれではある
2195 が、粟粒結核としての多発性、結節性病変が脈絡膜にみられ、多発性脈絡網膜炎様の様相を
2196 呈することがある³⁾⁻⁵⁾。

2197 さらに本邦では稀であるが、地図状脈絡膜炎としての眼底所見を呈することがある。

2198 9)全身所見：

2199 眼外結核があれば、それに伴う症状、例えば肺結核であれば咳、発熱、全身倦怠感などがみ
2200 られる。ただし、眼外結核がない結核性ぶどう膜炎症例が多く、本邦からの報告では約9割

- 2201 を占める⁸⁴⁾。
- 2202 **1 0)重要な眼および全身検査所見³⁾⁻⁶⁾：**
- 2203 a)フルオレセイン蛍光眼底造影検査
- 2204 網膜血管炎型の場合、網膜静脈周囲炎からの蛍光漏出、網膜出血によるブロック、血管閉塞
- 2205 が強い症例では網膜周辺部の無灌流領域の存在、新生血管からの蛍光漏出がみられる。
- 2206 b)全身検査
- 2207 眼外結核病巣の検索（胸部 X 線、胸部 CT 検査、喀痰塗抹鏡検・培養・PCR 同定）、結核菌
- 2208 に対する免疫反応、すなわち、ツベルクリン皮内テスト陽性、IFN γ 遊離試験（interferon-
- 2209 gamma release assay: IGRA）（クオンティフェロン[®]または T-SPOT[®].TB）陽性などの検査
- 2210 結果が得られる。ただし、我が国では培養や PCR で検出されないことも多い。
- 2211 **1 1)特徴的な眼合併症：**
- 2212 閉塞性網膜血管炎により無血管野を生じ、網膜新生血管、さらに網膜硝子体出血を来すこと
- 2213 がある。進行例では増殖硝子体網膜症に至る。
- 2214 **1 2)鑑別すべき疾患：**
- 2215 サルコイドーシスの網膜血管炎は分節状の静脈周囲炎が主体であり網膜出血を伴うことは
- 2216 少ないのに対して、結核では閉塞性血管炎を伴うことが多く、網膜無灌流領域や血管周囲に
- 2217 出血を伴うことが多い。その他、全身検査所見(胸部 X 線、血液検査、ツベルクリンテスト、
- 2218 IGRA など)から鑑別する。梅毒でも似た眼所見を呈することがあるため、梅毒を除外する
- 2219 ことが必要である。
- 2220 結核では地図状の病変を呈することがあり、地図状脈絡膜炎との鑑別を要することがある。
- 2221 全身検査や抗結核薬の効果等を評価して判断する。
- 2222 **1 3)治療：**
- 2223 抗結核薬による全身治療が基本となる⁷⁾。活動性肺結核などの眼外結核がある場合は呼吸器
- 2224 科や感染症内科の管理のもと、治療を行う。眼外結核がない場合であっても、耐性結核菌の
- 2225 発生を防ぐ目的で多剤併用療法を 6-9 か月間継続する。抗結核薬の投与方法はいくつかの
- 2226 プロトコールがあるが一例として、イソニアジド、リファンピシン、エタンブトール、ピラ
- 2227 ジナミドの 3-4 剤併用で 2 か月間内服、その後はイソニアジド、リファンピシンの 2 剤を
- 2228 さらに 4-7 か月間内服を行う。投薬中は薬剤に対するアレルギー反応、肝障害、尿酸値の上
- 2229 昇、末梢神経障害、視神経症などの副作用に注意する。
- 2230 網膜血管炎は結核菌に対するアレルギー反応と考えられているため、眼内の炎症所見が強
- 2231 く視機能障害が著しい場合はステロイド薬の併用（眼周囲注射・内服）も行う。ステロイド
- 2232 薬の投与に際しては、抗結核薬単独での治療効果を判定したうえで開始することが望まし
- 2233 い。
- 2234 閉塞性血管炎に伴う広範囲な網膜無灌流領域や新生血管が認められる場合は速やかに網膜
- 2235 光凝固術を施行し、適宜、追加していく。
- 2236 硝子体出血、増殖硝子体網膜症を来した場合には硝子体手術を施行する。

2237 14)その他：

2238 眼外結核がある場合には、呼吸器科、感染症内科などとの診療連携が必須である。

2239 15)代表症例

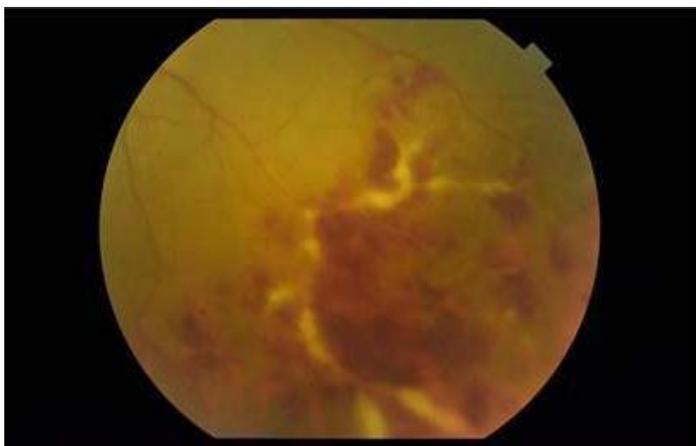
2240 22歳 女性

2241 1週間前から両眼の霧視を自覚し、近医を受診。両眼のぶどう膜炎と診断され、精査目的に
2242 紹介初診となった。既往歴や家族歴はなく、職業は看護師。視力は右眼矯正1.2、左眼矯正
2243 1.0。細隙灯検査では、右眼に豚脂様角膜後面沈着、Koeppe および Busacca 結節を、左眼に
2244 Busacca 結節を認め、両眼に前房炎症 (1+flare & 2+cells) を認めた。両眼の隅角には隅角
2245 結節と周辺虹彩前癒着が多数みられた。また、右眼に硝子体混濁 (1+) と赤道部から周辺
2246 部の網膜 (耳上側、鼻上側、鼻下側) に出血や滲出斑や血管の白鞘化を認め (図1)、左眼
2247 の赤道部の網膜 (上方) に滲出斑と出血を認めた。フルオレセイン蛍光眼底検査では両眼と
2248 も病変部位に一致して網膜血管からの蛍光漏出や無灌流領域がみられ、さらに右眼鼻下側
2249 には新生血管と思われる強い蛍光漏出を認めた (図2)。血液検査では、T-SPOT®.TB 陽性、
2250 RPR 陰性、TPLA 陰性であり、その他異常はなかった。胸部 X 線検査では異常はみられな
2251 かった。前房水 PCR 検査では、ヒト単純ヘルペスウイルス (1型、2型)、水痘帯状疱疹ヘ
2252 ルペスウイルス、サイトメガロウイルス、EB ウイルスは全て陰性であった。初診2週間後
2253 に右眼に硝子体出血を発症。結核性ぶどう膜炎を疑い、抗結核薬4剤 (イソニアジド 300mg/
2254 日、リファンピシン 450mg/日、エタンブトール 750mg/日、ピラジナミド 1.5g/日) を開始
2255 し、炎症が強い右眼にトリアムシノロンアセトニドテノン嚢下注射を行った。また、両眼の
2256 無灌流領域に網膜光凝固術を施行した。抗結核薬開始4日後にプレドニゾロン 30mg/日を
2257 開始し、徐々に減量した。抗結核薬開始2ヶ月後にイソニアジド 300mg/日とリファンピシ
2258 ン 450mg/日の2剤のみとし、プレドニゾロンは中止した。イソニアジドとリファンピシ
2259 はその後7ヶ月間内服し中止した。上記治療により、炎症の再燃なく、治癒に至った。

2260

2261 結核性ぶどう膜炎の眼底所見

2262 図1. 網膜血管の白鞘化と、その周囲に網膜出血がみられる。

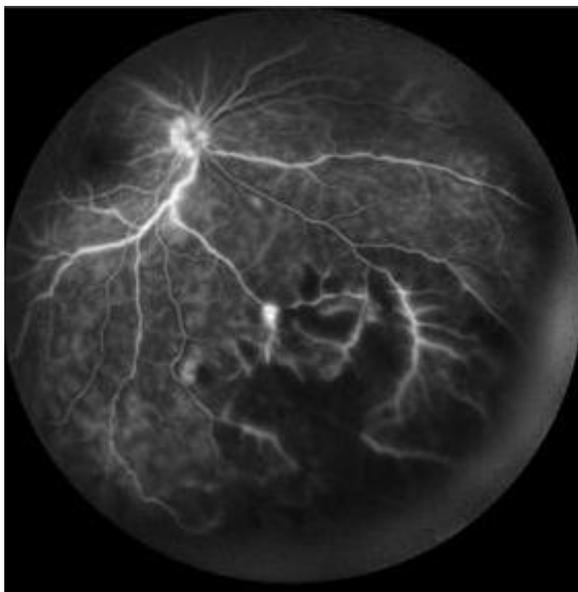


2263

2264

2265 図 2.フルオレセイン蛍光眼底造影所見

2266 周辺部網膜の無灌流領域と新生血管からの蛍光漏出がみられる。



2267

2268

2269

2270 表 1 結核性ぶどう膜炎分類基準⁸⁾

2271 1. 結核性ぶどう膜炎に特徴的な所見の存在

2272 a. 虹彩結節を伴う前部ぶどう膜炎

2273 b. 匍行性様の結核性脈絡膜炎

2274 c. 脈絡膜結節 (すなわち結核腫)

2275 d. 活動性のある全身性結核、多巣性脈絡膜炎

2276 e. 閉塞性網膜血管炎

2277 かつ

2278 2. *Mycobacterium tuberculosis* 感染の証明 (いずれか)

2279 a. 組織学的もしくは微生物学的に確認された *M. tuberculosis* 感染^a

2280 b. IGRA 陽性^b

2281 c. ツベルクリン反応検査陽性^c

2282 除外すべき事項

2283 1. 梅毒血清学的検査で陽性

2284 2. 組織生検でサルコイドーシス病変陽性 (*M. tuberculosis* 感染を示す組織学的もしくは
2285 微生物学的検査が陰性)

2286 3. サルコイドーシス関連ぶどう膜炎や結核性ぶどう膜炎に類似し、胸部画像で両側肺門部
2287 リンパ節腫脹を呈するが、組織学的にも微生物学的にも結核菌感染が確認されないもの

2288 *d*
2289
2290 IGRA; interferon- γ release assay=インターフェロン γ 遊離試験
2291 ^a 例えば、生検、抗酸菌染色、培養、PCR 検査
2292 ^b 例えば、QuantiFERON gold もしくは T-spot
2293 ^c 例えば、ツベルクリン皮内反応検査；硬結>10mm が陽性。しかしながら、皮内反応陽性
2294 かつ IGRA 陰性の場合、非定型抗酸菌感染や非結核を意味する。
2295 ^d サルコイドーシス関連ぶどう膜炎や結核性ぶどう膜炎に類似し、両側肺門部リンパ節腫脹
2296 と潜在性結核（例えば、ツベルクリン反応陽性もしくは IGRA 陽性）がある患者では、分類
2297 のために組織学的もしくは微生物学的証明が必要である（つまり、これらの証明がなければ
2298 分類できない）。
2299
2300

2301 文献

- 2302 1) 多田明日美, 岩橋千春, 中井 慶, 南場研一, 岡田アナベルあやめ, 慶野 博,
2303 他: 結核性ぶどう膜炎の臨床像と治療の検討. 日眼会誌 125: 415-424, 2021.
- 2304 2) 安積 淳: 結核性眼疾患. 日の眼科 70: 1043-1046, 1999.
- 2305 3) 後藤 浩: 結核性ブドウ膜炎の現状と診断, 治療上の問題点. 日眼紀 52: 461-467,
2306 2001.
- 2307 4) Morimura Y, Okada AA, Kawahara S, Miyamoto Y, Kawai S, Hirakata A, et al :
2308 Tuberculin skin testing in uveitis patients and treatment of presumed intraocular tuberculosis
2309 in Japan. Ophthalmology 109: 851-857, 2002.
- 2310 5) Gupta V, Gupta A, Rao NA : Intraocular tuberculosis--an update. Surv Ophthalmol
2311 52: 561-587, 2007.
- 2312 6) Ang M, Wong W, Ngan CC, Chee SP : Interferon-gamma release assay as a
2313 diagnostic test for tuberculosis-associated uveitis. Eye (Lond) 26: 658-665, 2012.
- 2314 7) World Health Organization : Treatment of tuberculosis of guideline, 4th ed. Geneva,
2315 2010.
- 2316 8) Standardization of Uveitis Nomenclature Working Group : Classification Criteria for
2317 Tubercular Uveitis. Am J Ophthalmol 228: 142-151, 2021.
2318

2319

2320 7. 眼トキソプラズマ症

2321

2322 1) 原因：感染性。経胎盤感染である先天感染と後天感染がある。トキソプラズマ原虫はネ
2323 コが終宿主であるが、ほぼすべての哺乳類に感染し得る。加熱が不十分であった食肉中の組
2324 織シスト、ネコの糞便に含まれるオーシストの経口摂取により感染する。

2325 2) 炎症の主な部位：網膜硝子体

2326 3) 罹患眼：片眼、両眼いずれもあり得る。

2327 4) 発症：急激・緩徐・いずれもあり得る。

2328 5) 病期：慢性、再発寛解を繰り返すことがある。

2329 6) 疫学的特徴：

2330 性別：特になし

2331 年齢：先天性と後天性がある。後天性に特記すべき好発年齢はない。

2332 人種：特になし

2333 HLA：特になし

2334 地域：フランス、ブラジルなど生肉食文化がある国では多いとされている

2335 7) 診断基準：

2336 特徴的な眼所見を呈し、血清抗トキソプラズマ抗体が陽性であることを確認して診断され
2337 ることが多いが、不顕性感染もあるので血清抗トキソプラズマ抗体は診断の根拠とはなら
2338 ない。眼内液(前房水や硝子体液)PCR 検査によるトキソプラズマ DNA が検出されればよ
2339 り確実である。^{1,2}。

2340 SUN Working Group が提唱した分類基準は以下のとおりである³。

2341 1. 限局的な壊死性網膜炎

2342 かつ(2. もしくは 3.)

2343 2. *Toxoplasma gondii* 感染の証明 (a. もしくは b.)

2344 a. 前房水もしくは硝子体液検体の PCR 検査で *Toxoplasma gondii* が陽性

2345 b. *Toxoplasma gondii* に対する血清 IgM 抗体陽性

2346 3. 特徴的な眼所見

2347 a. 色素沈着 かつ/もしくは 網脈絡膜委縮をきたした瘢痕病変 かつ(b. もしくは c.)

2348 b. 円形もしくは楕円形の網膜炎病変

2349 c. 再発を繰り返す経過

2350 以下のものは除外

2351 1. *Toxoplasma gondii* に対する IgM 抗体、IgG 抗体がともに陰性のもの(眼内液 PCR で
2352 *Toxoplasma gondii* が陽性の場合を除く)

2353 2. 血清学的検査で梅毒陽性のもの

2354 3. 眼内液 PCR 検査で単純ヘルペスウイルス、水痘帯状疱疹ウイルス、サイトメガロウイ

2355 ルスが陽性のもの(免疫不全、重複感染、トキソプラズマ網膜炎に特徴的な所見である、
2356 眼内液 PCR で *Toxoplasma gondii* も陽性、の場合は除く)

2357

2358 8) 眼所見：

2359 a) 先天感染

2360 陳旧病巣：主病巣は黄斑部から後極にかけて存在する灰白色の壊死性瘢痕で、出生時にはす
2361 すでに活動期を過ぎていることが多い。大きさは2-3 乳頭径大で黒褐色の色素沈着を伴い、健
2362 常部とは脱色素輪で明瞭に境界されている。主病巣の近くに1/2~1/5 乳頭径大の娘病巣の
2363 瘢痕がみられることがある。両眼性が多い(65-97%)⁴。

2364 再発病巣：限局性滲出性網脈絡膜炎が、瘢痕病巣と隣接あるいは少し離れた部位にみられる
2365 (娘病巣)。病変は白色でごく僅かに隆起し、周囲の網膜は浮腫状に混濁しているため境界
2366 は不鮮明である。硝子体中には炎症細胞の浸潤がみられる。フルオレセイン蛍光眼底造影で
2367 病巣中心部は造影初期には低蛍光を示すが(black center)、病巣の辺縁は過蛍光を示す。造
2368 影後期には病巣全体が過蛍光を示す。炎症が強い症例では前房細胞や角膜後面沈着物が観
2369 察される。通常2-3 か月で消炎し、境界鮮明で扁平な色素性瘢痕病変となる。

2370 b) 後天感染

2371 先天感染の再発病巣と同様な滲出性病変を生じる。通常片眼性で、主に眼底後極部に1 乳
2372 頭径大の滲出性病変を認めるが、陳旧病巣が患眼や僚眼に存在しない点が先天感染の場合と
2373 異なる。視神経乳頭の周囲に病巣が出現すると Edmund-Jensen 型乳頭隣接網脈絡膜炎の病
2374 像となり、扇形の視野欠損を呈する⁵。

2375 9) 全身所見：

2376 眼症に伴って眼外症状を呈することは稀である。トキソプラズマ脳症をきたした場合は
2377 種々の神経症状を合併する。免疫不全状態では眼病変も重篤化しやすい⁶。

2378 10) 重要な眼および全身検査所見：

2379 約10~30%の不顕性感染者が存在するため、血清抗トキソプラズマ IgG 抗体陽性という結
2380 果のみでは本症の診断はできない。発症後の抗体陽転化や血清抗体価の上昇には診断的意
2381 義がある。後天感染では IgM 抗体が検出されることがある⁷。

2382 11) 特徴的な眼合併症：硝子体混濁、黄斑前膜、白内障、高眼圧など²

2383 12) 鑑別すべき疾患：

2384 黄斑部に発生する変性疾患、眼内リンパ腫、サイトメガロウイルス網膜炎、急性網膜壊死、
2385 眼トキソカラ症、ベーチェット病、真菌性眼内炎などとの鑑別を要する。

2386 13) 治療： 先天感染の再発病巣と後天感染病巣が治療の対象となる。日本ではこれまで
2387 アセチルスピラマイシン(マクロライド系抗菌薬)が選択されることが多かったが、アセチ
2388 ルスピラマイシンは2024年10月に日本での販売中止が発表された。世界的には、スルフ
2389 ファメトキサザール・トリメトプリム製剤が広く使われており、そのほかにクリンダマイシ
2390 ン、ピリメタミン、アジスロマイシン、スルファジアジンなども使用されている^{2,8,9}。但し、

2391 病巣が小さく、後極部以外の場所にある場合は自然治癒することもある。
2392 なお、日本ではスピラマイシン（マクロライド系抗生物質）が発売されているが、適応は先
2393 天性トキソプラズマ症の発症抑制目的のみ(妊婦への投与)となっている。
2394 重篤な虹彩毛様体炎や網膜硝子体炎をきたしている場合、ステロイド薬の併用を要するこ
2395 とがあり、プレドニゾロンを1日30mg～40mg程度から漸減投与する(4-6週間)⁸。
2396 一旦上昇した血清抗体価が治療によって速やかに陰性化することはないので、投薬の中止
2397 は臨床所見をみながら判断する。

2398 14) 代表症例：

2399 45歳 男性。
2400 霧視を主訴に来院。軽度の虹彩毛様体炎とびまん性の硝子体混濁がみられ、網膜周辺部に黒
2401 褐色の色素沈着を伴う瘢痕病巣と隣接する白色病巣を認めた。血清抗トキソプラズマ抗体
2402 が陽性であったため、アセチルスピラマイシンとプレドニゾロンの全身投与を行い、まもな
2403 く病巣は瘢痕化していった。

2404

2405 先天眼トキソプラズマ症（再発例）の眼底所見
2406 網脈絡膜萎縮病巣の辺縁に新たな白色病巣がみられる。



2407

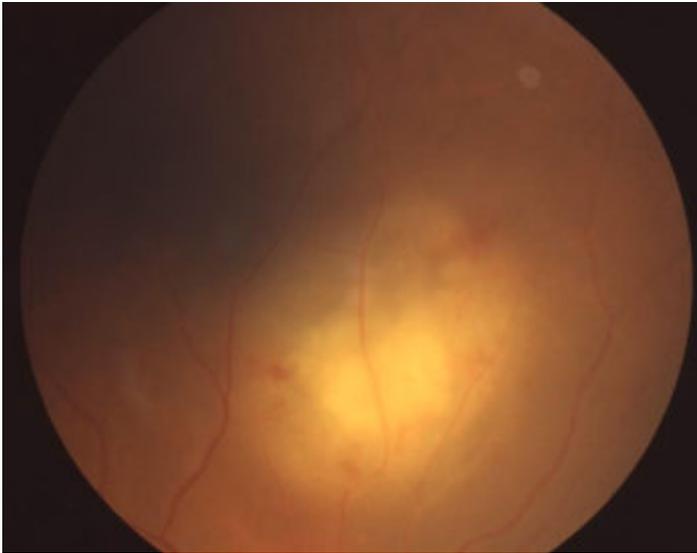
2408

2409

2410

2411 後天性眼トキソプラズマ症の眼底所見

2412 点状出血を伴った濃厚な網脈絡膜滲出病巣がみられる。

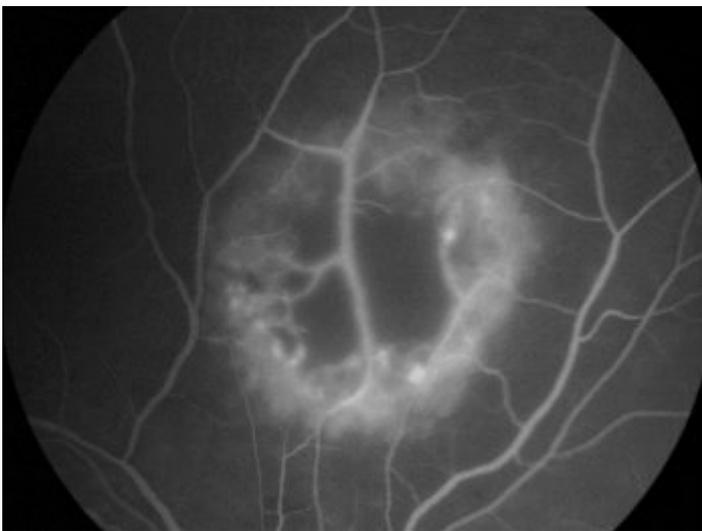


2413

2414

2415 フルオレセイン蛍光眼底造影所見

2416 病巣周囲の輪状過蛍光と中央の低蛍光(black center)が特徴的。



2417

2418

2419 文献

- 2420 1) Bastien P : Molecular diagnosis of toxoplasmosis. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 96 (Suppl
2421 1):S205-S215,2002
- 2422 2) Yogeswaran K, Furtado JM, Bodaghi B, Matthews JM, International Ocular
2423 Toxoplasmosis Study Group ; Smith JR : Current practice in the management of ocular
2424 toxoplasmosis. *Br J Ophthalmol* 107:973-979,2023.
- 2425 3) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria
2426 for Toxoplasmic Retinitis. *Am J Ophthalmol* 228:134-141,2021.
- 2427 4) Bosch-Driessen LE, Berendschot TT, Ongkosuwito JV, Rothova A : Ocular toxoplasmosis:
2428 clinical features and prognosis of 154 patients. *Ophthalmology*. 109:869-878,2002.
- 2429 5) 鬼木信乃夫 : 眼トキソプラズマ症. *臨眼* 40:311-317,1986.
- 2430 6) Holland GN : Ocular toxoplasmosis: a global reassessment. Part II: disease manifestations
2431 and management. *Am J Ophthalmol* 137:1-17,2004.
- 2432 7) Vasconcelos-Santos DV : Ocular manifestations of systemic disease: toxoplasmosis. *Curr
2433 Opin Ophthalmol* 23:543-550,2012.
- 2434 8) Kalogeropoulos D, Sakkas H, Mohammed B, Vartholomatos G, Malamos K, Sreekantam
2435 S, et al : Ocular toxoplasmosis: a review of the current diagnostic and therapeutic
2436 approaches. *Int Ophthalmol* 42:295-321,2022.
- 2437 9) Soheilian M, Sadoughi MM, Ghajarnia M, Dehghan MH, Yazdani S, Behboudi H, et al :
2438 Prospective randomized trial of trimethoprim/sulfamethoxazole versus pyrimethamine
2439 and sulfadiazine in the treatment of ocular toxoplasmosis. *Ophthalmology*. 112:1876-
2440 1882,2005.
- 2441

2442

2443

2444 **8. 猫ひっかき病**

2445

2446 1. **原因**：ネコによるひっかき傷や咬傷による感染（稀にイヌも）

2447 （グラム陰性桿菌である *Bartonella henselae* の感染）¹⁾

2448 2. **炎症の主な部位**：前房・眼底・視神経

2449 3. **罹患眼**：片眼性が多いが、両眼性のこともある。

2450 4. **発症**：亜急性

2451 5. **病期**：一過性

2452 6. **疫学的特徴**^{2,3)}：

2453 性別：やや女性に多い

2454 年齢：若年者に多い

2455 人種：特になし

2456 HLA：情報なし

2457 地域：西日本に多い

2458 季節性：秋に多い

2459 7. **診断基準**：血清の抗 *Bartonella henselae* 抗体測定が有用である。確定診断は単一血清で
2460 IgM 抗体が 20 倍以上または IgG 抗体が 512 倍以上、ペア血清では IgG 抗体が 4 倍以上で
2461 なされる⁴⁾。

2462 8. **眼所見**⁵⁾：

2463 前眼部病変としてリンパ節腫脹・発熱ともに Parinaud 眼腺症候群と呼ばれる濾胞性結膜炎
2464 が見られることがあるが必発ではない。前房炎症や硝子体混濁はみられない、もしくは軽度
2465 であり、眼底病変としては視神経乳頭発赤・腫脹、網膜出血、漿液性網膜剥離を認める。網
2466 脈絡膜の白色滲出斑も特徴的である。自然経過中に黄斑部に星芒状白斑が出現する。

2467 9. **全身所見**：

2468 潜伏期は 2-3 週間とされ、発熱、頭痛、倦怠感、硬結や嚢胞などの皮膚症状、リンパ節腫
2469 脹などがみられ、リンパ節腫脹は腋窩部が多く、その他鼠径部、頸部、肘関節に見られる。
2470 重症例では肝脾腫や脳炎を来たすこともある。

2471 10. **重要な眼および全身検査所見**：

2472 血液検査にて白血球と CRP の上昇がみられることがある。

2473 11. **特徴的な眼合併症**：

2474 視力低下を来たす視神経網膜炎

2475 12. **鑑別すべき疾患**：

2476 視神経網膜炎の鑑別として特発性視神経炎、各種続発性視神経炎、高血圧性網膜症、梅毒、
2477 トキソプラズマ、サルコイドーシス、Vogt-小柳-原田病、ベーチェット病などが挙げられる。

2478 **13. 治療：**

2479 一般的に予後良好な疾患であり、自然寛解することが多い。治療としては抗菌薬とステロイ
2480 ド全身投与による消炎を行う。抗菌薬はマクロライド系、テトラサイクリン系、ニューキノ
2481 ロン系、リファンピシンの内服が有効とされている。

2482 **14. その他：**

2483 眼窩 MRI にて視神経接合部に造影効果を伴う結節影が見られ、本症に比較的特異的とされ
2484 る⁶⁾。

2485 **15. 代表症例**

2486 19 歳 男性

2487 ネコ飼育中。40 度の発熱、頭痛に引き続き右眼の視力低下を自覚。初診時の視力は右手動
2488 弁であった。前房内には炎症細胞 1+程度、右眼の眼底は視神経乳頭の発赤・腫脹が著明で
2489 あり、漿液性網膜剥離を認めた。また黄斑部に星芒状白斑も認めた。左眼には特記すべき所
2490 見はなかった。血清中の抗 *Bartonella henselae* 抗体が陽性 (IgG>256 倍) であったため診
2491 断確定した。ビブラマイシン 200mg/day, リファンピシン 450mg/day, プレドニン
2492 40mg/day の内服を開始後、全ての所見は徐々に改善し 6 ヶ月後には視力 1.2 まで改善し
2493 た。

2494

2495 a.猫ひっかき病の眼底写真

2496 視神経乳頭炎と黄斑部の星芒状白斑



2497

2498

2499 文献

2500 1) Regnery RL, Olson JG, Perkins BA, Bibb W : Serological response to “*Rocharimaea*
2501 *henselae*” antigen in suspected cat-scratch disease. Lancet 339 : 1443—1445,1992.

2502 2) Tsukahara M : Cat scratch disease in Japan. J Infect Chemother 8:321-325,2002.

2503 3) Maruyama S, Nakamura Y, Kabeya H, Tanaka S, Sakai T, Katsube Y. : Prevalence of
2504 *Bartonella henselae*, *Bartonella clarrigeiae* and the 16S rRNA gene types of *Bartonella*

2505 henselae among pet cats in Japan. J Vet Med Sci 62 : 273—279,2000.
2506 4) Nadal D, Zbinden R : Serology to Bartonella (Rochalimaea) henselae may replace
2507 traditional diagnostic criteria for cat-scratch disease. Eur J Pediatr 154 : 906—908,1995.
2508 5)Habt-Wilner Z, Trivizki O, Goldstein M, Kesler A, Shulman S, Horowitz J, et al : Cat-
2509 scratch disease: ocular manifestations and treatment outcome. Acta Ophthalmol. 96:e524-
2510 e532,2018.

2511 6) Schmalfuss IM, Dean CW, Siström C, Bhatti MT : Optic neuropathy secondary to cat
2512 scratch disease:distinguishing MR imaging features from other types of optic
2513 neuropathies. AJNR Am J Neuroradiol 26:1310-1316,2005.
2514

2515

2516 9. 梅毒性ぶどう膜炎

2517

2518 1) 原因：感染性（スピロヘータ属の一つである *Treponema pallidum* の感染による全身性
2519 の感染症。胎盤感染により生じる先天梅毒を除き、性感染症の代表的疾患の一つ。）

2520 2) 炎症の主な部位：眼内組織のどこでもあり得る。

2521 3) 罹患眼：片眼性、両眼性のいずれもあり得る。

2522 4) 発症：比較的急激

2523 5) 病期：一過性だが、まれに再発寛解を繰り返す。

2524 6) 疫学的特徴：

2525 性別：男性に多い

2526 年齢：生直後（先天性）を除き、ほとんどが 20-50 代の性活動期に発症。20-30 代が半数以
2527 上を占めるが、80 歳以上の報告もある。¹

2528 人種：特になし

2529 HLA：特になし

2530 地域：世界中あらゆる地域で発症している。日本では近年増加傾向にあり、2019 年は減少
2531 に転じたもののその後は再び増加していて、2022 年以降、1 年間の新規感染者数は 1 万人
2532 を超えている。全身梅毒の 0.5~2.6% で眼病変を発症すると報告されている。¹

2533 病期：第 1 期梅毒（primary syphilis）、第 2 期梅毒（secondary syphilis）、第 3 期梅毒、第 4
2534 期梅毒に分類され、いずれの時期も眼病変を発症しうる。そのほか、潜伏梅毒（latent
2535 syphilis）、晩期梅毒（tertiary syphilis）もある。

2536 7) 診断基準：

2537 明確な診断基準はないが、診断には以下の梅毒血清反応が用いられる。結果の解釈は表 1 に
2538 示す。

2539 a) STS（Serologic Test for Syphilis）法：脂質抗原をプローブとして抗体測定を行う。感度
2540 が高く早期に陽性となるが、生物学的偽陽性も多い。RPR（rapid plasma reagin）法が主流
2541 である。

2542 b) TP（*Treponema Pallidum*）法：梅毒病原体抗原を用いる。特異性に優れ確定診断には必
2543 須だが、治療後陽性が続くため、治療判定はできない。TPHA（*treponema pallidum latex*
2544 *agglutination*）法が主流である。

2545 SUN working group から提唱されている梅毒性ぶどう膜炎の分類基準を表 2 に示す。²

2546 8) 眼所見：

2547 特徴的な眼所見に乏しく臨床像は多彩であるが、下記のような所見がみられることが多い²。

2548 a) 先天梅毒：早発性先天梅毒では約 5% 程度に網脈絡膜炎を生じる。遅発性先天梅毒では
2549 小児期に虹彩炎や涙嚢炎、青年期に角膜実質炎を生じる。

2550 b) 後天梅毒：第 2 期であることがほとんどで、虹彩炎は初発症状として多くみられ、急性

2551 の炎症を呈する。肉芽腫性あるいは非肉芽腫性の炎症で、重症度も様々である。
2552 その他、硝子体混濁や、散在性網脈絡膜炎（図1）（視神経乳頭周囲および後極から中間周
2553 辺部にかけて散在性の滲出斑が出現）、網膜血管炎（図2）（動脈炎を生じることが特徴的と
2554 されるが、静脈炎の頻度も高い）、視神経炎などがみられる。視神経炎では神経梅毒の合併
2555 に注意する。

2556 特徴的な眼底所見として急性梅毒性後部円盤状脈絡網膜炎(acute syphilitic posterior placoid
2557 chorioretinitis: ASPPC)（図3）が知られており³、進行が早いので注意を要する。

2558 その他として、梅毒の第1期には眼瞼や結膜の硬結、第2期には結膜炎や虹彩炎、第3期
2559 には眼瞼ゴム腫、Argyll Robertson 瞳孔がみられる。

2560 9)全身所見：

2561 梅毒の第I期には軟性下疳や局所リンパ腺症を、第III期には心臓血管梅毒や神経梅毒、ゴム
2562 腫などを生じるが、眼科医が発見する可能性が高いのは第II期にみられる梅毒性ばら疹、丘
2563 疹性梅毒疹、梅毒性乾癬などの皮膚症状であり、適宜皮膚科にコンサルトする。また、神経
2564 梅毒の有無につき、髄液検査をおこなうことも推奨される。

2565 10)重要な眼および全身検査所見：

2566 ASPPCを除き、梅毒に極めて特有な眼所見はない。RPR16倍以上TPHA1280倍以上であ
2567 れば活動性が高いと判定し、RPR8倍以下または初期値の1/4まで低下したならば駆梅の
2568 効果ありと判定する。

2569 梅毒とHIVの重複感染例が多いため、梅毒を診断した際には患者に説明のうえ、HIV感染
2570 の有無を検査することが推奨される。⁴

2571 11)特徴的な眼合併症：

2572 角膜実質混濁(先天梅毒)、網膜色素変性症様の萎縮巣や色素斑、視神経萎縮などがある。

2573 12)鑑別すべき疾患：

2574 サルコイドーシスや結核などが挙げられる。梅毒血清反応より鑑別は可能である。また、
2575 HIV重複感染例ではサイトメガロウイルス網膜炎も鑑別する必要がある。

2576 13)治療：

2577 梅毒の治療は経口合成ペニシリン剤が用いられる。先天梅毒や神経梅毒を合併した場合には
2578 はベンジルペニシリンカリウムもしくはセフトリアキソン点滴静注が行われる⁵。本邦では
2579 梅毒性ぶどう膜炎の治療には経口合成ペニシリン剤が用いられることが多い⁴が、眼梅毒の
2580 多くは神経梅毒を合併しているため、米国CDCの提唱するガイドラインでは神経梅毒に準
2581 じた治療を奨励している⁶。

2582 14)その他：

2583 HIV感染者に合併すると重症化するが、早期治療が開始されれば視力予後は比較的良好で
2584 ある⁷。

2585 15)代表症例：

2586 31歳 男性。

2587 HIV 陽性者。初診時左眼視力は光覚弁、強い毛様充血を伴い、前房内には炎症細胞 3+がみ
2588 られ、眼底は Grade 4 の硝子体混濁のため透見困難であった。(図 4) 他眼には炎症所見な
2589 し。多剤併用療法は導入前であったが、CD4 陽性 T リンパ球数は $408/\mu\text{l}$ と比較的良好で、
2590 RPR 256 倍、TPHA>20480 倍と高値を示した。梅毒性ぶどう膜炎と診断し、ペニシリン G
2591 により治療を開始したところ、前房内および硝子体内炎症細胞は速やかに減少し、3 か月後
2592 に矯正視力は 1.0 に改善、RPR64 倍、TPHA5120 倍と低下した。(図 5)
2593

2594

2595 表1 梅毒検査法の結果の解釈

	STS 陰性	STS 陽性
TPHA 陰性	感染なし 感染ごく初期(2~5 週未満)	感染初期 (~3 か月) 生物学的偽陽性
TPHA 陽性	治癒後の抗体保有 他のトレポネーマ感染 伝染性単核症	感染期 治癒後の抗体保有

2596 表2

2597 1. 下記に合致するぶどう膜炎

2598

2599 a. 前眼部ぶどう膜炎 あるいは

2600

2601 b. 中間部ぶどう膜炎 あるいは 前部/中間部ぶどう膜炎 あるいは

2602

2603 c. 後部ぶどう膜炎あるいは汎ぶどう膜炎で下記のうちいずれかの所見を伴っている

2604

2605 i 網膜色素上皮の円盤状の炎症 あるいは

2606 ii 網膜/網膜色素上皮の多層性の炎症 あるいは

2607 iii 壊死性網膜炎 あるいは

2608 iv 網膜血管炎

2609

2610 かつ

2611 2. Treponema pallidum 感染が証明されている、あるいは

2612 a. treponema test および nontreponema test 陽性

2613 b. 2種の treponema test 陽性

2614

2615 除外基準

2616 梅毒性ぶどう膜炎に対して十分な治療歴がある場合

2617

2618

2619

2620 図1. 梅毒による散在性網脈絡膜炎

2621 眼底後極部を中心に網脈絡膜の萎縮と色素沈着がみられる。

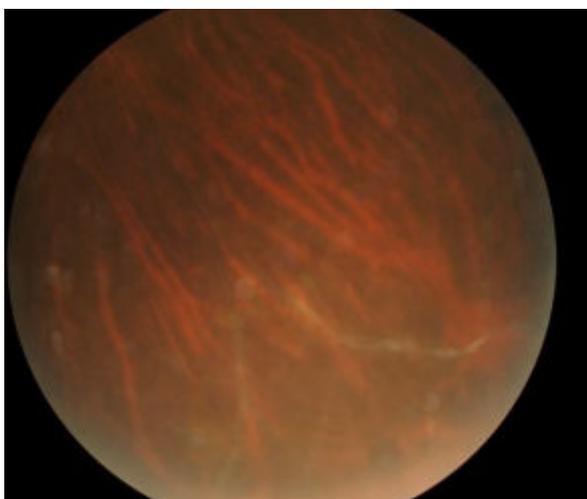
2622

2623



2624
2625
2626
2627
2628
2629
2630
2631
2632

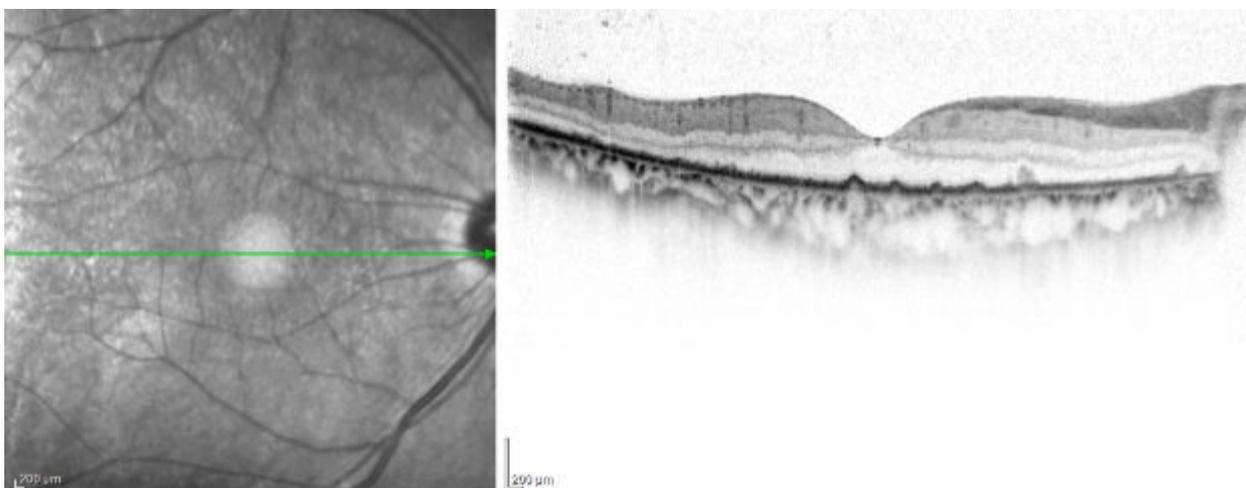
2633 図2. 梅毒による網膜血管炎
2634 眼底周辺部網膜血管の白鞘化がみられる。



2635
2636

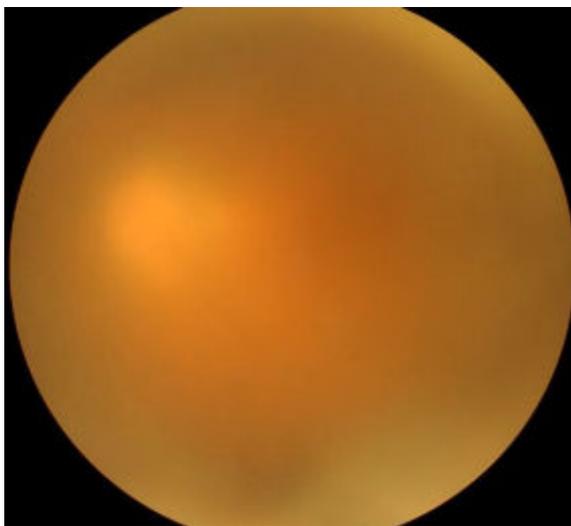
2637 図3. 梅毒による急性梅毒性後部円盤状脈絡網膜炎(ASPPC) の OCT 像
2638 網膜の色調変化部位に一致した IS/OS ラインと外境界膜の消失、ならびに網膜色素上皮か
2639 ら外顆粒層へ突出した結節性病変がみられる。

2640
2641
2642
2643
2644
2645
2646
2647
2648
2649



2650

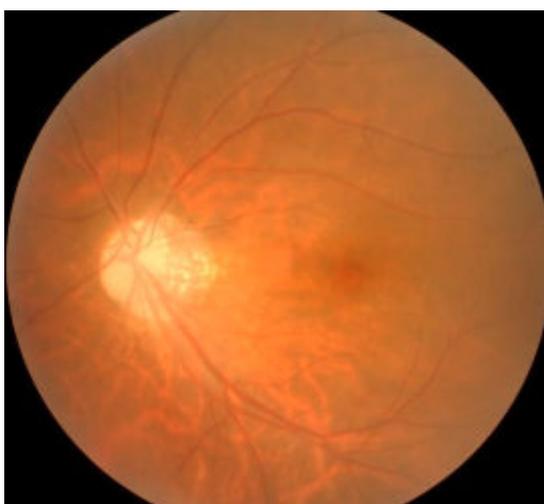
2651 図4. びまん性の硝子体混濁により、眼底の透見は不良である。



2652

2653

2654 図5. 経口合成ペニシリン剤の内服により、硝子体混濁は消失した。



2655

2656

2657

2658

2659 文献

2660 1) Furtado JM, Simões M, Vasconcelos-Santos D, Oliver GF, Tyagi M, Nascimento H, et al :

2661 Ocular syphilis. *Surv Ophthalmol* 67:440-462,2022.

2662 2) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group. Classification

2663 Criteria for Syphilitic Uveitis. *Am J Ophthalmol* 228:182-191,2021.

2664 3) 八代成子：梅毒性ぶどう膜炎.園田康平, 後藤 浩(編):眼科臨床エキスパート 所見

2665 から考えるぶどう膜炎. 医学書院, 東京、226-231,2013.

- 2666 4) 関根裕美, 八代成子, 大平 文, 芳田奈津代, 森永将弘, 永島ななこ, 他:画像所見より
2667 acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis を疑い、駆梅療法が奏効した 1 例. 日眼会誌 119:
2668 266-272, 2015.
- 2669 5) 清田 浩, 石地尚興, 岸本寿男, 佐藤武幸, 立川夏夫, 中川 尚, 他:性感染症 診断・
2670 治療 ガイドライン 2016. 日性感染症会誌 27:46-50,2014.
- 2671 6) Janier M, Hegyi V, Dupin N, Unemo M, Tiplica GS, Potočnik M, et al : 2014 European
2672 guideline on the management of syphilis. J Eur Acad Dermatol Venereol 28:1581-1593,2014.
- 2673 7) Workowski KA, Bolan GA, Centers for Disease Control and Prevention et al : Sexually
2674 transmitted diseases treatment guidelines, 2015. MMWR Recomm Rep 64(RR-03):1-137,2015.
- 2675 8) Tsuboi M, Nishijima T, Yashiro S, Teruya K, Kikuchi Y, Katai N, et al : Prognosis of ocular
2676 syphilis in patients infected with HIV in the antiretroviral therapy era. Sex Transm Infect 92:605-
2677 610,2016.
- 2678
- 2679

2680

2681 **10. 眼トキソカラ症**

2682

2683 1) **原因**：感染性（トキソカラはイヌ、ネコそれぞれを終宿主とするイヌ回虫（*Toxocara*
2684 *canis*）またはネコ回虫（*Toxocara cati*）の幼虫移行症¹であり、イヌやネコとの接触、その
2685 糞便で汚染された手指からの虫卵の経口摂取、豚、鶏、牛などの肉や肝臓の生食などにより
2686 罹患する。）

2687 2) **炎症の主な部位**：網膜、硝子体

2688 3) **罹患眼**：片眼性、まれに両眼性

2689 4) **発症**：緩徐

2690 5) **病期**：慢性

2691 6) **疫学的特徴**：

2692 性別：特になし

2693 年齢：特になし

2694 人種：特になし

2695 HLA：特になし

2696 地域：特になし

2697 7) **診断基準**：

2698 明確なものはない。特徴的な眼底所見を呈し、トキソカラ幼虫抗原に対する抗体が血清または
2699 眼内液において陽性であることで診断する。^{2,3}

2700 8) **眼所見**：

2701 周辺型：鋸状縁近くの網膜に白色の孤立性滲出塊（図1）が、硝子体腔に突出した隆起性病
2702 変として存在する。周辺の網膜はやや浮腫状で、網膜血管炎や高度な硝子体内への細胞浸潤
2703 を伴うことがある。しばしば視神経乳頭に向かう硝子体索状物を生じる（図2）。続発緑内
2704 障や網膜剥離などの重篤な二次的病変を来たす症例では視力予後不良となる²。

2705 後極型：病初期には網膜血管炎や硝子体炎を伴った境界不鮮明な白色の孤立性網膜混濁が
2706 出現する。病巣の大きさは1乳頭径以下のものから黄斑全体に及ぶものまで様々であるが、
2707 やがて境界鮮明な腫瘤性病変となる（図3）。硝子体索状物の形成や網膜牽引を残すことも
2708 あるが、病変が中心窩に及ばなければ視力予後は比較的良好である。

2709 9) **全身所見**：肝臓、肺、稀に中枢神経系などに病変を生じる事がある。^{2,4}

2710 10) **重要な眼および全身検査所見**：

2711 生肉食歴、ペット飼育歴などの患者背景、末梢血中の好酸球増多や血清 IgE の上昇、トキソ
2712 カラ幼虫特異抗体の ELISA 法による血清または眼内液中における検出²⁻⁴

2713 11) **特徴的な眼合併症**：

2714 黄斑前膜、硝子体索状構造の形成や、慢性化した場合は続発緑内障を来す可能性がある。

2715 12) **鑑別すべき疾患**：

2716 眼トキソプラズマ症の初発病巣も後極部網膜深層の白色斑を呈し、血清抗体検査などにより
2717 り本症との鑑別を要する。但し、トキソプラズマ症はしばしば病巣周囲に陳旧性病巣を認め
2718 る。

2719 1 3) 治療：

2720 炎症の程度に応じてプレドニゾロン 30～40mg/日より漸減投与、またはトリアムシノロン
2721 アセトニドのテノン嚢下注射を行う。炎症が軽度な場合や、既に鎮静期に入っている症例で
2722 は無投薬で経過観察してよいとされる。抗線虫薬（ジエチルカルバマジン）などの駆虫薬が
2723 ステロイド薬とともに使用されることもある。硝子体混濁が強くステロイド治療に反応し
2724 ない症例に対しては、硝子体手術を行うことが牽引性網膜剥離への進展のリスクを軽減さ
2725 せる。^{2,5}

2726 一部の症例、特に網膜硝子体牽引が弱く、網膜剥離も生じていない症例では網膜光凝固が行
2727 われることがある。白色腫瘤性病変の周辺健常網膜に光凝固を施行することにより、病巣周
2728 囲の網膜血管炎が軽快し、白色滲出塊の萎縮、瘢痕化が促進される場合がある。

2729 硝子体手術は、強い網膜硝子体牽引や黄斑前膜のある症例、網膜剥離を認める症例、薬物療
2730 法に抵抗する強い硝子体混濁が存在する症例などで適応となる⁶。硝子体腔内に存在する抗
2731 原を排除する効果も期待される。

2732 1 4. 代表症例：

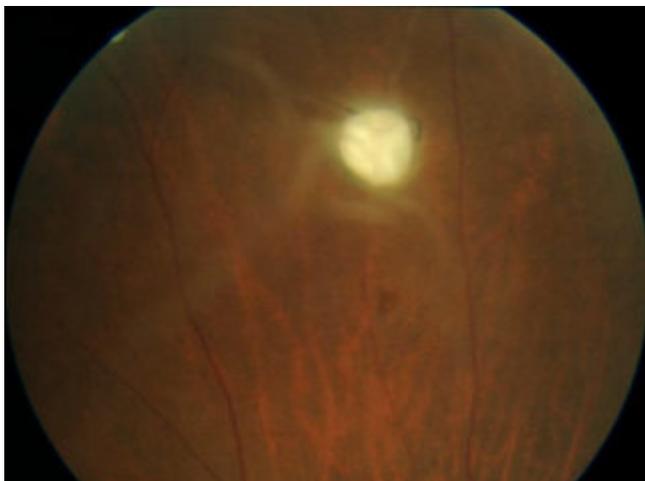
2733 40 歳 男性。

2734 片眼性の霧視と充血を主訴に来院。中等度の前眼部炎症と網膜周辺部の白色隆起性病変（図
2735 1）、および病変から視神経乳頭へ連なる硝子体索状構造物（図2）を認めた。眼底所見と
2736 血清抗体検査の結果から眼トキソカラ症の診断に至り、ステロイド薬と駆虫薬の内服を開
2737 始した。炎症は徐々に軽減したが、黄斑前膜形成によって変視をきたしたため、その後硝子
2738 体手術を要した。

2739

2740 眼トキソカラ症の眼底所見

2741 図1. 周辺部腫瘤型にみられる限局性の網膜病変と周囲の硝子体混濁。



2742

2743

2744 図2. 視神経乳頭に連なる硝子体索状物



2745

2746

2747 図3. 後極部腫瘍型にみられる限局性の網膜病変。



2748

c.

2749

2750 文献

2751 1) Beaver PC, Snyder CH, Carrera GM, Dent JH, Lafferty JW : Chronic eosinophilia due to
2752 visceral larva migrans; report of three cases. *Pediatrics* 9: 7-19, 1952.

2753 2) Woodhall D, Starr MC, Montgomery SP, Jones JH, Lum F, Read RW, et al : Ocular
2754 toxocariasis: epidemiologic, anatomic, and therapeutic variations based on a survey of ophthalmic
2755 subspecialists. *Ophthalmology* 119: 1211-1217, 2012.

2756 3) Akao N, Ohta N : Toxocariasis in Japan. *Parasitol Int* 56: 87-93, 2007

2757 4) 中村 (内山) ふくみ : 国内におけるトキソカラ症の実態. *Mod Media* 61: 374-382, 2015.

2758 5) Yokoi K, Goto H, Sakai J, Usui M : Clinical features of ocular toxocariasis in Japan. *Ocul*
2759 *Immunol Inflamm* 11: 269-275, 2003.

2760 6) Schneier AJ, Durand ML : Ocular toxocariasis: advances in diagnosis and treatment. *Int*
2761 *Ophthalmol Clin* 51: 135-144, 2011.

2762

2763

2764 II 非感染性ぶどう膜炎

2765

2766 1.サルコイドーシス

2767

2768 1) 原因：非感染性

2769 2) 炎症の主な部位：眼内組織のあらゆる部位に生じ得る

2770 3) 罹患眼：両眼

2771 4) 発症：緩徐のことが多い

2772 5) 病期：慢性。急性発症する Löfgren 症候群は日本ではまれである。

2773 6) 疫学的特徴

2774 性別：女性に多い（男女比 1：1.8）

2775 年齢：1980 年頃までは女性では 20～30 歳代と 50～60 歳代をピークとする 2 峰性の年齢分
2776 布（高年齢層のピークは若年層の約 2 倍）であり、男性では 20～30 歳代をピークとする 1
2777 峰性であった。最近では男女ともに診断時年齢の高齢化が進み、特に女性では 20～30 歳代
2778 のピークが目立たない 1 峰性に変化してきている。¹

2779 人種：北欧諸国の白人、アフリカ系米国人が最も罹患率が高い

2780 HLA：HLA- DRB1*11/-DRB1*12/-DRB1*14（白人、黒人、日本人）、-DR15（白人）、-
2781 DRB1*08（日本人）と、人種により相関する HLA-DRB 1 アリルが異なる。

2782 地域：北ヨーロッパ（特に北欧諸国）に多い。本邦でも同定可能なぶどう膜炎の中では最も
2783 多い。

2784 全ゲノム関連解析：HLA 領域外に CCL24, STYXL1-SRRM3, C1 orf141-IL23R 各遺伝子領
2785 域に存在するいくつかの SNP が相関している。²

2786 7) 診断基準^{2,4,3-5}：

2787 日本サルコイドーシス／肉芽腫性疾患学会、および厚生労働省「びまん性肺疾患に関する調
2788 査研究班」の定める診断基準（表 1）と、国際眼サルコイドーシスワークショップの定める
2789 改訂国際眼サルコイドーシス診断基準がある。改訂国際診断基準では日本の基準に加えて、
2790 眼所見として網膜細動脈瘤、両眼性、全身所見としてツベルクリン反応陰性などが含まれて
2791 いる。

2792 8) 眼所見：

2793 a.早期

2794 豚脂様角膜後面沈着物、前房炎症細胞、虹彩結節（虹彩面上の Busacca 結節、瞳孔縁の
2795 Koeppe 結節）、隅角結節などがみられる。硝子体混濁は塊状（雪玉状混濁 snowball opacity、
2796 真珠の首飾り様混濁 string of pearls）の場合と、びまん性の場合がある。

2797 眼底には網膜血管周囲炎（主に静脈）と血管周囲結節、蠟様網脈絡膜滲出斑を特徴とする滲
2798 出性網脈絡膜炎、さらにまれではあるが視神経乳頭肉芽腫や脈絡膜肉芽腫をみることがあ
2799 る。

- 2800 b)晩期
- 2801 テント状または台形状周辺虹彩前癒着、光凝固斑様の網脈絡膜萎縮病巣などがみられる。
- 2802 **9) 全身所見：**
- 2803 a)呼吸器病変：両側肺門縦隔リンパ節腫脹 (Bilateral hilar-mediastinal lymphadenopathy;
- 2804 BHL)、気管支・血管周囲病変、気管・気管支内病変、胸膜病変
- 2805 b)循環器病変：高度房室ブロック、心室性不整脈(心室頻拍、心室期外収縮)
- 2806 c)皮膚病変：結節型、局面型、びまん浸潤型、皮下型、癬痕浸潤、結節性紅斑
- 2807 d)神経系病変：中枢神経障害(実質内肉芽腫性病変、髄膜炎など)、脳神経麻痺、
- 2808 e)脊髄神経麻痺
- 2809 f)筋病変：筋炎、ミオパチー(慢性型、腫瘤型)
- 2810 g)その他の病変：肝病変、脾病変、腎病変、胸郭外リンパ節病変、消化管病変、外分泌腺(耳
- 2811 下腺、唾液腺)病変、骨病変、関節病変、上気道病変、生殖器病変
- 2812 **10) 重要な眼および全身検査所見：**
- 2813 a)胸部 X 線検査または胸部 CT 検査ー両側肺門縦隔リンパ節腫脹 (BHL)、肺野(多発粒
- 2814 状)陰影
- 2815 b)血清アンジオテンシン変換酵素 (angiotensin converting enzyme; ACE) 上昇、血清リゾ
- 2816 チーム上昇、血清可溶性インターロイキン 2 受容体(sIL-2R; soluble interleukin-2 receptor)
- 2817 上昇 d)⁶⁷Gallium citrate シンチグラムで著明な集積 (lambda sign, panda sign)、fluorine-
- 2818 18 fluorodeoxyglucose(¹⁸F-FDG) PET で著明な集積
- 2819 e)気管支肺胞洗浄検査 (BAL)でリンパ球比率増加(非喫煙者 20%、喫煙者 10%以上)、ま
- 2820 たは CD4/CD8 比 3.5 以上
- 2821 **11) 特徴的な眼合併症：**
- 2822 経過中に嚢胞様黄斑浮腫、網膜前膜、併発白内障、一過性眼圧上昇、続発緑内障などがみら
- 2823 れる。ときに網膜新生血管、硝子体出血がみられる。
- 2824 また、脳神経病変の形成に伴う、視神経症、動眼神経麻痺、滑車神経麻痺、外転神経麻痺、
- 2825 顔面神経麻痺を呈して眼科を受診することもある。
- 2826 **12) 鑑別すべき疾患：**
- 2827 前眼部所見からはポスナー・シュロスマン症候群、ヘルペス性前部ぶどう膜炎、HTLV-1 関
- 2828 連ぶどう膜炎との鑑別を要する。眼底所見からは結核性ぶどう膜炎、急性網膜壊死、眼内悪
- 2829 性リンパ腫、ベーチェット病などとの鑑別を要する。全身検索を行い、診断基準に則り診断
- 2830 を行う。サルコイドーシス眼病変発症時には他臓器病変が出現していない場合もあるので、
- 2831 経過中も状況に応じて診断を見直す必要がある。
- 2832 **13) 治療：**
- 2833 局所療法としては消炎を目的としてステロイド薬の点眼、トリアムシノロンアセトニドの
- 2834 眼周囲注射が行われる。また、瞳孔管理を目的として散瞳薬の点眼が行われる。隅角結節や
- 2835 テント状周辺虹彩前癒着のある症例では続発緑内障を発症することがあり、その場合には

2836 眼圧下降目的の点眼治療を追加し、点眼治療では視野障害の進行が抑制できない場合には
2837 手術加療を行う。

2838 全身療法としてはステロイド薬の内服が第一選択薬である。「サルコイドーシスの診療の手
2839 引き 2023」^{5,6}(図 1)を参考に、不可逆性の視機能低下を起こし得る眼所見に対してプレド
2840 ニゾロン内服(初期投与量:0.5 mg~1.0 mg/kg/日で2~4週間)を行う。ステロイド薬の減
2841 量は眼病変の消退を確認しながら、4~8週毎に5~10mg/日ずつゆっくりと行う。全投与
2842 期間は半年から1年以上に及ぶため、耐糖能異常、消化性潰瘍、骨粗鬆症、重篤な感染症な
2843 どの副作用発現に十分な注意が必要である。

2844 メトトレキサート(MTX)は海外ではsteroid sparing agentの第一選択として位置付けら
2845 れており、肺、皮膚、眼、神経病変などに有効と報告されている^{7,8}。日本では保険適用では
2846 ないが、難治性の肺病変や心病変に対してステロイド薬への追加投与として使用され、ある
2847 程度の有効性が確認されている。MTXの副作用には肝機能障害や薬剤性肺障害(間質性肺
2848 炎)などがある。アザチオプリンは海外ではMTXに次いで使用されることが多く、ステロ
2849 イド薬やMTXと併用されることが多いが⁹、本邦では保険適用ではない。TNF阻害薬^{10,11}
2850 ¹²は重症例の多い海外での使用報告が多い。インフリキシマブはステロイド薬や免疫抑制薬
2851 に抵抗性の症例に使用され、肺、皮膚、心、肝、神経、眼病変に有効と報告されているが¹³
2852 ¹⁴、本邦では保険適用ではない。一方、アダリムマブは眼病変に対して保険適用であり、そ
2853 の有効性が報告されており¹⁵、ステロイド薬の効果不十分例、副作用のための継続困難例、
2854 あるいは離脱困難例に対して効果が期待される。TNF阻害薬での治療中にサルコイドーシ
2855 ス(皮膚、肺、眼病変など)が発症または増悪することが報告されており、paradoxical reaction
2856 と言われる¹⁶。

2857 抗生物質であるミノサイクリンが一部の皮膚病変に有効という報告がある。¹⁷

2858 14) その他:

2859 サルコイドーシスは全身性多臓器性疾患であり、複数の臓器に病変が存在する。そのため、
2860 診断、治療を通じて他科との連携、協力は必須である。

2861 15) 代表症例:

2862 58歳 女性

2863 1年前から両眼の霧視があり、紹介受診。初診時、矯正視力は右眼0.8、左眼1.0、眼圧は右
2864 23 mm Hg、左20 mm Hgであった。両眼とも前房に1+flare、2+cellsの炎症所見、豚脂様
2865 角膜後面沈着物が見られ、右眼の隅角に結節が、両眼の隅角にテント状周辺虹彩前癒着がみ
2866 られた。両眼に1+のびまん性硝子体混濁と、雪玉状硝子体混濁が、両眼眼底には下方を中
2867 心に網脈絡膜滲出斑が散在し、血管周囲に白色の小結節を伴った網膜静脈周囲炎および網
2868 膜出血がみられた。(a)フルオレセイン蛍光眼底造影では両眼に網膜静脈からの蛍光漏出と
2869 組織染、右眼視神経乳頭の過蛍光がみられた。(b)光干渉断層計(OCT)では右眼に嚢胞様
2870 黄斑浮腫がみられた。(c)

2871 全身検査ではツベルクリン反応陰性、血清ACE値軽度上昇がみられ、胸部X線所見は正常

2872 であったが、胸部 CT で両側肺門縦隔リンパ節腫脹（BHL）が確認された。⁶⁷Ga citrate シ
2873 ンチグラムでは縦隔・肺門に加え、左下腿に異常集積がみられ下腿を生検したところ非乾酪
2874 性類上皮細胞肉芽腫がみられ、サルコイドーシス組織診断群と診断した。
2875 ステロイド薬の点眼で経過をみていたが、半年後に右眼は硝子体混濁と嚢胞性黄斑浮腫が
2876 増悪し、矯正視力が 0.5 まで低下した。トリアムシノロンアセトニドの後部テノン嚢下注射
2877 を行い、右眼の矯正視力は 0.9 に上昇した。1 年後には右眼は黄斑上膜と後嚢下白内障のため
2878 矯正視力 0.4 に低下したが、左眼は 1.0 を維持している。
2879

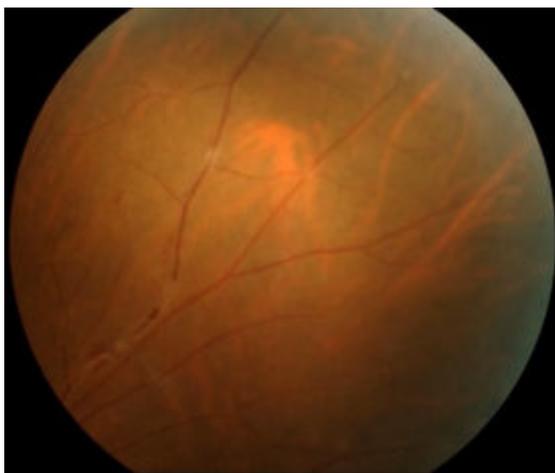
2880 図

2881 a.眼底には分節状にみられる網膜静脈周囲炎とわずかな網膜出血がみられる。

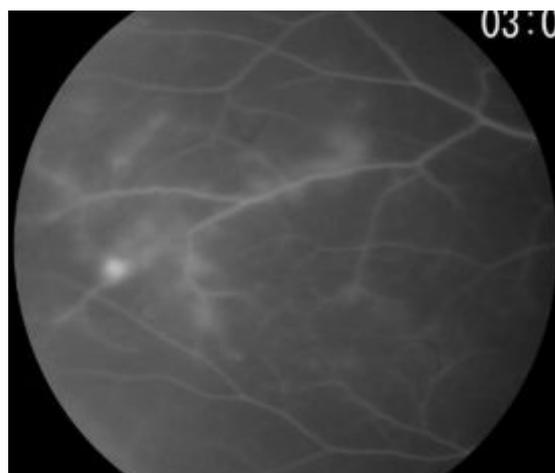
2882 b.フルオレセイン蛍光眼底造影では網脈静脈からの蛍光色素漏出がみられ、網膜静脈の結節
2883 に一致して組織染がみられる。

2884 c.OCT では網膜浮腫と中心窩付近の嚢胞様変化がみられる。

2885 a



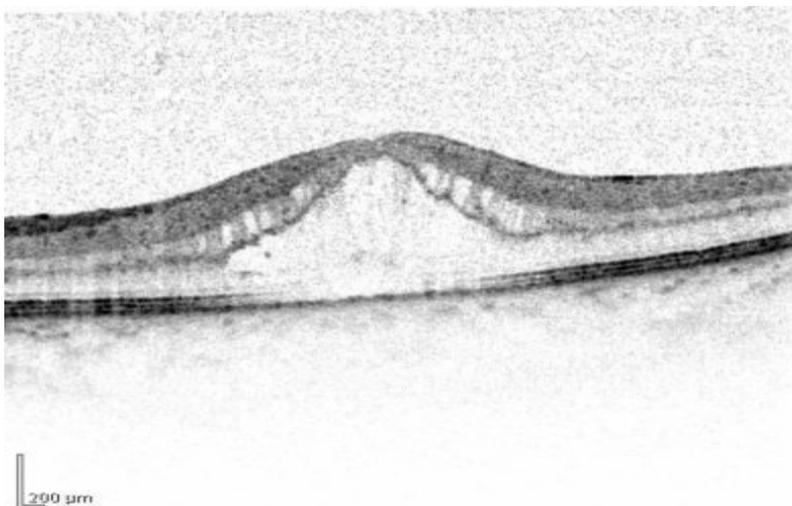
b



2886

2887

2888 c



2889

2890

表 3 サルコイドーシス診断基準 2015

1. 診断基準

サルコイドーシスの診断にかかわる項目は、A. 臨床症状 B. 特徴的検査所見 C. 臓器別特徴的臨床所見(臓器病変を強く示唆する臨床所見) D. 鑑別診断 E. 組織所見があり、これらの組み合わせで組織診断群と臨床診断群が定義されている。

<診断のカテゴリー>

- ・組織診断群：A, B, Cのいずれかで1項目以上を満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外し、Eの所見がえられているもの。
- ・臨床診断群：Aのうち1項目以上+Bの5項目中2項目+Cの呼吸器、眼、心臓3項目中2項目を満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外し、Eの所見がえられていないもの。
- ・疑診群：組織診断群、臨床診断群の基準を満たさないが本症の疑いのあるもの。

A. 臨床症状*(臓器別詳細はこの項の末尾に記載)

呼吸器、眼、皮膚、心臓、神経を主とする全身のいずれかの臓器の臨床症状や所見、あるいは臓器非特異的全身症状

B. 特徴的検査所見

1. 両側肺門縦隔リンパ節腫脹(BHL)
2. 血清アンジオテンシン変換酵素(ACE)活性高値または血清リゾチーム値高値
3. 血清可溶性インターロイキン-2受容体(sIL-2R)高値
4. ⁶⁷Gaシンチグラフィまたは¹⁸F-FDG/PETにおける著明な集積所見
5. 気管支肺胞洗浄液のリンパ球比率上昇またはCD4/8比の上昇

付記1. 両側肺門縦隔リンパ節腫脹とは両側肺門リンパ節腫脹または多発縦隔リンパ節腫脹である。
付記2. リンパ球比率は非喫煙者20%、喫煙者10%、CD4/CD8は3.5を判断の目安とする。

C. 臓器病変を強く示唆する臨床所見

1. 呼吸器病変を強く示唆する臨床所見
画像所見にて、①または②を満たす場合
① 両側肺門縦隔リンパ節腫脹(Bilateral hilar-mediastinal lymphadenopathy : BHL)
② リンパ路である広義間質(気管支血管束周囲、小葉間隔壁、胸膜直下、小葉中心部)にむいた多発粒状影または肥厚像
2. 眼病変を強く示唆する臨床所見
眼所見にて、下記6項目中2項目以上を満たす場合
① 肉芽腫性前部ぶどう膜炎(豚脂様角膜炎後沈着物、虹彩結節)
② 隅角結節またはテント状周辺虹彩前癒着
③ 塊状硝子体混濁(雪玉状、数珠状)
④ 網膜血管周囲炎(主に静脈)および血管周囲結節
⑤ 多発するろう膜網膜結膜滲出斑または光線固定様の網膜結膜萎縮病巣
⑥ 視神経乳頭肉芽腫または原糸膜肉芽腫
3. 心臓病変を強く示唆する臨床所見
各種検査所見にて、①または②を満たす場合(表1参照)
① 主徴候5項目中2項目が陽性の場合
② 主徴候5項目中1項目が陽性で、副徴候3項目中2項目以上が陽性の場合

表 1. 心臓病変の主徴候と副徴候

(1) 主徴候
a) 高度房室ブロック(完全房室ブロックを含む)または致死的心室性不整脈(持続性心室頻拍、心室細動など)
b) 心室中隔基部の非薄化または心室壁の形態異常(心室瘤、心室中隔基部以外の非薄化、心室壁の局所的肥厚)
c) 左室収縮不全(左室駆出率50%未満)または局所的心室壁運動異常
d) ⁶⁷ Gaシンチグラフィまたは ¹⁸ F-FDG/PETでの心臓への異常集積
e) ガドリニウム造影MRIにおける心筋の遅延造影所見
(2) 副徴候
a) 心電図で心室性不整脈(非持続性心室頻拍、多源性あるいは頻発する心室期外収縮)、脚ブロック、軸偏位、異常Q波のいずれかの所見
b) 心筋血流シンチグラフィ(SPECT)における局所欠損
c) 心内膜心筋生検：単核細胞浸潤および中等度以上の心筋間質の線維化

付記. ¹⁸F-FDG/PETは、非特異的に心筋に集積することがあるので、長時間絶食や食事内容等の撮像条件の遵守が必要である。

D. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する

- ① 原因既知あるいは別の病態の全身性疾患：悪性リンパ腫、他のリンパ増殖性疾患、がん、ベーチェット病、アミロイドーシス、多発血管炎性肉芽腫症(GPA)/ウェゲナー肉芽腫症、IgG4関連疾患、ブドウ症候群、結核、肉芽腫を伴う感染症(非結核性抗酸菌感染症、真菌症)
- ② 異物、がんなどによるサルコイド反応
- ③ 他の肉芽腫性肺疾患：ペリリウム肺、じん肺、過敏性肺炎
- ④ 巨細胞性心筋炎
- ⑤ 原因既知のブドウ膜炎：ヘルペス性ぶどう膜炎、HTLV-1関連ぶどう膜炎、ボスナー・シュロスマン症候群
- ⑥ 他の皮膚肉芽腫：環状肉芽腫、環状弾性繊維融解性巨細胞肉芽腫、リポイド顆粒死、メルカーソン・ローゼンタール症候群、顔面播種状粟粒性瘰癧、酒さ
- ⑦ 他の肝肉芽腫：原発性胆汁性肝硬変

E. 病理学的所見

いずれかの臓器の組織生検にて、乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が認められる。

2896

2897

2898

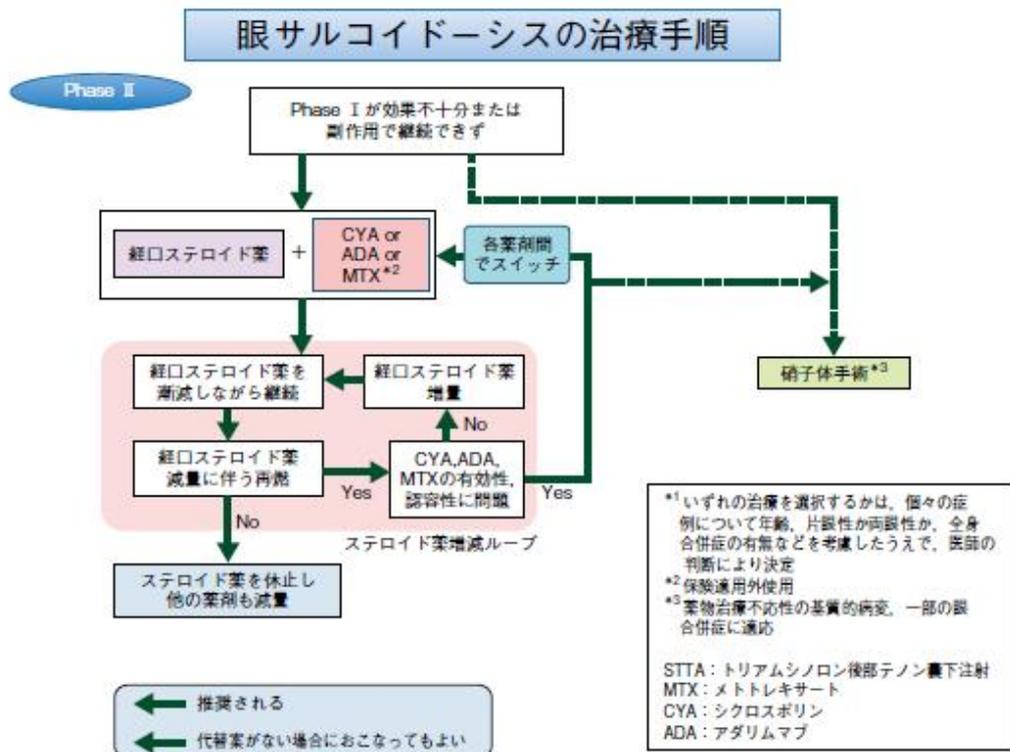
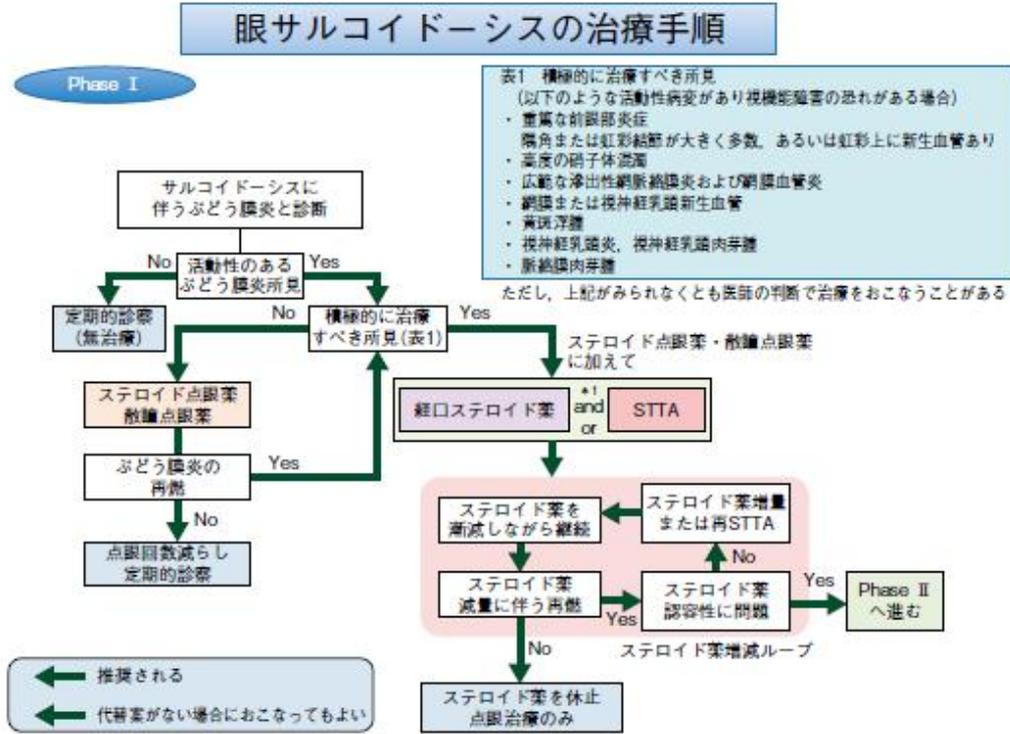


図 6 眼サルコイドーシスの治療手順 Phase I, II.

2902 文献

2903

2904 1) Sawahata M, Sugiyama Y, Nakamura Y, Nakayama M, Mato N, Yamasawa H, et al : Age-
2905 related and historical changes in the clinical characteristics of sarcoidosis in Japan. *Respir Med*
2906 109: 272-278, 2015.

2907 2) 四十坊典晴, 山口哲生 : わが国におけるサルコイドーシスの診断基準と重症度分類. *日*
2908 *サルコイドーシス肉芽腫性会誌* 35: 3-8, 2015.

2909 3) 知念直史, 若林 孝, 鈴木 康 : サルコイドーシス. *リウマチ科* 55: 173-180, 2016.

2910 4) Herborn CP, Rao NA, Mochizuki M ; members of Scientific Committee of First
2911 International Workshop on Ocular Sarcoidosis : International criteria for the diagnosis of ocular
2912 sarcoidosis: results of the first International Workshop On Ocular Sarcoidosis (IWOS). *Ocul*
2913 *Immunol Inflamm* 17: 160-169, 2009.

2914 5) サルコイドーシス診療の手引き作成委員会 : III章治療総論眼サルコイドーシスの治療
2915 手順 2020. [https://www.jssog.com/wp/wp-content/themes/jssog/images/system/guidance/1-3-](https://www.jssog.com/wp/wp-content/themes/jssog/images/system/guidance/1-3-2.pdf)
2916 [2.pdf](https://www.jssog.com/wp/wp-content/themes/jssog/images/system/guidance/1-3-2.pdf) Accessed 2025年9月1日.

2917 6) 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会治療ガイドライン策定委員会 : サルコイドー
2918 シス治療に関する見解-2003. *日呼吸会誌* 41: 150-159, 2003.

2919 7) Cremers JP, Drent M, Bast A, Shigemitsu H, Baughman Rp, Valeyre D, et al :
2920 Multinational evidence-based World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous
2921 Disorders recommendations for the use of methotrexate in sarcoidosis: integrating systematic
2922 literature research and expert opinion of sarcoidologists worldwide. *Curr Opin Pulm Med* 19: 545-
2923 561, 2013.

2924 8) Baughman RP, Lower EE, Ingledue R, Kaufman AH : Management of ocular sarcoidosis.
2925 *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 29: 26-33, 2012.

2926 9) Dammacco R, Biswas J, Kivelä TT, Zito FA, Leone P, Mavilio A, et al : Ocular sarcoidosis:
2927 clinical experience and recent pathogenetic and therapeutic advancements. *Int Ophthalmol* 40:
2928 3453-3467, 2020.

2929 10) Adler BL, Wang CJ, Bui TL, Schilperoort Hm, Armstrong AW : Anti-tumor necrosis factor
2930 agents in sarcoidosis: A systematic review of efficacy and safety. *Semin Arthritis Rheum* 48: 1093-
2931 1104, 2019.

2932 11) Pasadhika S, Rosenbaum JT : Update on the use of systemic biologic agents in the
2933 treatment of noninfectious uveitis. *Biologics* 8: 67-81, 2014.

2934 12) Hwang DK, Sheu SJ : An update on the diagnosis and management of ocular sarcoidosis.
2935 *Curr Opin Ophthalmol* 31: 521-531, 2020.

2936 13) Russell E, Luk F, Manocha S, Ho T, O'Connor C, Hussain H : Long term follow-up of
2937 infliximab efficacy in pulmonary and extra-pulmonary sarcoidosis refractory to conventional

2938 therapy. *Semin Arthritis Rheum* 43: 119-124, 2013.

2939 14) Maneiro JR, Salgado E, Gomez-Reino JJ, Carmana L ; BIOBADASER Study Group :
2940 Efficacy and safety of TNF antagonists in sarcoidosis: data from the Spanish registry of biologics
2941 BIOBADASER and a systematic review. *Semin Arthritis Rheum* 42: 89-103, 2012.

2942 15) Erckens RJ, Mostard RL, Wijnen PA, Schouten JS, Drent M : Adalimumab successful in
2943 sarcoidosis patients with refractory chronic non-infectious uveitis. *Graefes Arch Clin Exp*
2944 *Ophthalmol* 250: 713-720, 2012.

2945 16) Fonollosa A, Artaraz J, Les I, Martinez-Berriotxo A, Izquierdo JP, Lopez AS : Sarcoid
2946 intermediate uveitis following etanercept treatment: a case report and review of the literature.
2947 *Ocul Immunol Inflamm* 20: 44-48, 2012.

2948 17. Inoue Y, Teraki Y : Association of *Propionibacterium acnes* with the efficacy of
2949 minocycline therapy for cutaneous sarcoidosis. *Int J Dermatol* 59: 704-708, 2020.

2950

2951

2952

2953 **2. Vogt-小柳-原田病 (Vogt-小柳-原田病)**

2954

2955 1) **原因**：非感染性 メラノサイトに対する自己免疫疾患

2956 2) **炎症の主な部位**：前房、眼底、視神経

2957 3) **罹患眼**：両眼

2958 4) **発症**：急性

2959 5) **病期**：急性発症の初発後、ステロイド大量漸減療法により一過性の経過を辿り消炎する
2960 が、一部は再発を繰り返す遷延型となる。

2961 **6) 疫学的特徴**

2962 性別：やや女性に多い

2963 年齢：特になし

2964 人種：東洋人に多く、白人にはまれ。

2965 HLA：HLA-DR4、DR53

2966 地域：東アジアに最も多いが、北米や南米の太平洋側の地域にもみられる。

2967 **7) 診断基準**：

2968 これまで Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease¹ が広く用いられてき
2969 た。眼所見と検査所見に応じて、complete、incomplete、probable の3型に分類されている
2970 (表1)。

2971 SUN working group が2021年に発表した分類基準²では、発症初期と晩期で以下のように
2972 分類されている。

2973 **発症初期のフォークト-小柳-原田病の分類基準²**

2974 1. フォークト-小柳-原田病の所見 (a. かつ b. かつ/もしくは c.)

2975 a. 漿液性網膜剥離

2976 b. フルオレセイン蛍光眼底造影で多房性蛍光貯留

2977 c. OCTでの隔壁所見

2978 もしくは

2979 2. 汎ぶどう膜炎^{*1}で以下の神経学的所見・症状^{*2}のうち2つ以上を認めるもの

2980 a. 頭痛

2981 b. 耳鳴

2982 c. 聴力低下

2983 d. 髄膜炎

2984 e. 髄液細胞増加

2985 かつ

2986 3. 発症に先行する穿孔性眼外傷や網膜硝子体外科手術の既往がない

2987 以下のものは除外：梅毒性ぶどう膜炎、サルコイドーシスぶどう膜炎

- 2988 ※1: ぶどう膜炎は脈絡膜炎を伴わなければならない(臨床所見、フルオレセイン蛍光眼底
2989 造影、インドシアニングリーン蛍光眼底造影、OCT)
- 2990 ※2: 神経学的所見・症状の出現とぶどう膜炎の発症の間隔は4週間以内でなければならない
2991 い
- 2992 **晩期のフォークト-小柳-原田病の分類基準²**
- 2993 1. 発症初期のフォークト-小柳-原田病の既往
2994 かつ(2もしくは3、または2と3の両方)
- 2995 2. 夕焼け状眼底
2996 3. ぶどう膜炎^{*}と以下の皮膚症状のうち1つ以上
- 2997 a. 白斑
2998 b. 白毛症
2999 c. 脱毛症
- 3000 以下のものは除外: 梅毒性ぶどう膜炎、サルコイドーシスぶどう膜炎
- 3001 ※ぶどう膜炎は、(1)慢性虹彩炎; (2)前部かつ中間部ぶどう膜炎; (3)多巣性脈絡膜炎を伴
3002 う汎ぶどう膜炎
- 3003 **8) 眼所見:**
- 3004 a)発症早期(初発例)
3005 毛様充血、浅前房、虹彩炎、漿液性網膜剥離(後極部、周辺部)(図1)、網膜下の散在性白
3006 班、視神経乳頭発赤・腫脹、脈絡膜剥離などがみられる。
- 3007 b)寛解期
3008 夕焼け状眼底、視神経乳頭周囲萎縮、多発性網脈絡萎縮斑、黄斑部色素沈着、網膜色素上皮
3009 の集簇・遊走、角膜輪部の色素脱出(杉浦サイン)などがみられる。治療により、これらの
3010 所見がみられない症例もある。
- 3011 c)慢性期
3012 寛解期の眼底所見に加え、豚脂様角膜後面沈着物、虹彩炎、虹彩結節、虹彩後癒着、硝子体
3013 炎、脈絡膜新生血管、網膜下索状物の形成をみることがある。
- 3014 **9) 全身所見**
- 3015 a)発症初期(通常、眼症状発現の1-2週間前から発現)
3016 感冒症状、頭痛、頭髪の感覚異常、項部硬直、内耳症状(難聴、耳鳴り)など。
- 3017 b)回復期
3018 皮膚白斑、頭髪の白髪化、脱毛、睫毛の白変など。
- 3019 **10) 重要な眼および全身検査所見:**
- 3020 a)眼科的検査
3021 光干渉断層計(OCT)では、網膜下液やフィブリン様物質の貯留、網膜色素上皮剥離と波
3022 打ち、脈絡膜肥厚³がみられる(図3)。フルオレセイン蛍光眼底造影検査では、造影初期に
3023 は点状の多発性蛍光漏出が、造影後期には網膜下の蛍光色素の貯留や視神経乳頭の過蛍光

3024 がみられる(図 2)。インドシアニングリーン蛍光眼底造影検査 (ICGA) では造影早期の脈
3025 絡膜流入遅延、中後期には散在する低蛍光斑がみられる。

3026 再発時にも、OCT で脈絡膜肥厚が、ICGA で低蛍光斑がみられる。

3027 b)全身検査

3028 髄液検査では単核球優位の細胞増多を認める。聴力検査では感音性難聴がみられることが
3029 ある。

3030 **11) 特徴的な眼合併症：**

3031 併発白内障、続発緑内障のほか、視神経乳頭周囲の萎縮、広範囲の網脈絡膜萎縮、時に脈絡
3032 膜新生血管、網膜下索状物の形成などがみられる。

3033 **12) 鑑別すべき疾患：**

3034 二次的に脈絡膜炎を生じることがある後部強膜炎は片眼性のことが多く、超音波 B モード
3035 検査で T サイン (後部強膜炎の項を参照) がみられる。眼痛を伴うことが多い。

3036 多発性後極部色素上皮症 (multifocal posterior pigment epitheliopathy, MPPE) は多発性の
3037 網膜色素上皮障害により網膜下液の貯留がみられる。重症例では移動性に富む胞状の漿液
3038 性網膜剥離を生じる。

3039 急性後部多発性斑状色素上皮症 (acute posterior multifocal pigment epitheliopathy,
3040 APMPE) も脈絡膜肥厚、漿液性網膜剥離を伴うことがあるが、散在する白点部位におけ
3041 るフルオレセイン蛍光眼底造影検査で、早期に低蛍光、後期で過蛍光の蛍光逆転現象がみら
3042 れる。

3043 薬剤性ぶどう膜炎(免疫チェックポイント阻害薬など)やワクチン接種後に原田病様ぶどう
3044 膜炎を呈することが知られており^{4,6}、それらの薬剤の使用歴の有無の確認は重要である。

3045 交感性眼炎は穿孔性眼外傷や内眼手術に引き続いて発症する点が異なる。

3046 上記疾患の鑑別には眼所見だけでなく、眼外症状の有無、髄液検査、HLA 検査の結果を参
3047 考にする。

3048 **13) 治療⁷：**

3049 a)初発例：ステロイド薬の大量療法。⁸眼所見の改善をみながら徐々に漸減する。ただし高
3050 齢者、妊婦、糖尿病や精神疾患などの既往があり、ステロイド薬全身投与が困難な場合はト
3051 リアムシノロンの後部テノン嚢下注射、免疫抑制薬(シクロスポリン)^{8,9}、TNF 阻害薬 (ア
3052 ダリムマブ)¹⁰などの使用を検討する。

3053 b)遷延例：眼底型の再燃であればステロイド薬内服を選択、ステロイド治療が長期になると
3054 予想される症例、ステロイド薬で効果不十分な症例に対しては全身の副作用を軽減するた
3055 め、免疫抑制薬(シクロスポリン)^{8,9}、TNF 阻害薬 (アダリムマブ)¹⁰の使用を検討する。
3056 前眼部炎症に対してはステロイドと散瞳薬の点眼、結膜下注射を行う。

3057 **14) その他：**

3058 フォークト-小柳-原田病は全身性疾患であり、診断、治療を通じて他科との連携、協力が重
3059 要である。

3060 15) 代表症例：

3061 37 歳 男性

3062 左眼の視力低下、変視を自覚し、来院。視力低下と同時に耳鳴りを自覚していた。矯正視力
3063 は右眼 0.4、左眼 0.6。両眼ともに前房内に 1+cells の炎症所見と、眼底検査で両眼に漿液性
3064 網膜剥離と視神経乳頭の発赤がみられた(図 1)。フルオレセイン蛍光眼底造影検査で造影早
3065 期に眼底後極部に多発性の蛍光漏出、造影後期には視神経乳頭過蛍光と網膜下に漏出液の
3066 貯留がみられた(図 2)。光干渉断層計(OCT)では網膜下液の貯留と脈絡膜肥厚がみられた
3067 (図 3)。入院後の髄液検査では単核球優位の細胞増多を確認した。眼所見、眼外症状、髄液
3068 検査所見からフォークト-小柳-原田病と診断し、ステロイドパルス療法(ソルメドロール
3069 *1g/日で 3 日間点滴)を施行。その後、プレドニゾロン内服 50mg/日に切り替え 1 週間後に
3070 再度フルオレセイン蛍光眼底検査を施行したところ、視神経乳頭部からの蛍光漏出は改善
3071 し、眼底後極部の蛍光漏出は消失したため退院となった。外来にてステロイド内服を徐々に
3072 減量し、治療開始 7 か月の時点でプレドニゾロン 5mg/日で内服、視力は両眼ともに矯正
3073 1.2、炎症の再燃もなく全身への副作用も認めていない。

3074

3075 図 1. フォークト-小柳-原田病の発症時の眼底所見

3076 眼底後極部に漿液性網膜剥離がみられる。



3077

3078

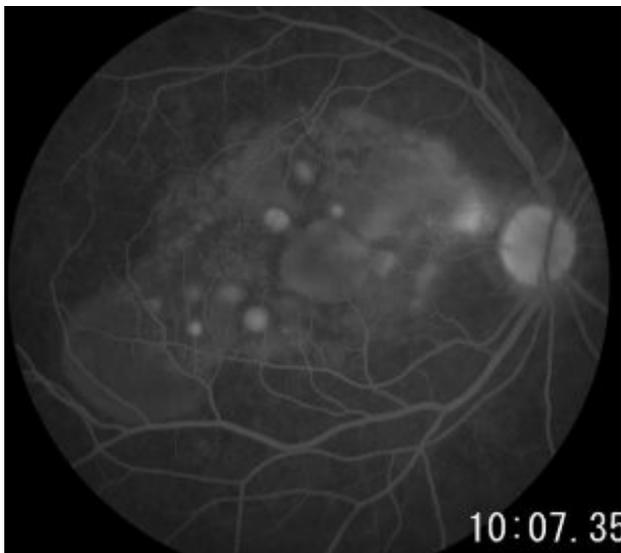
3079

3080

3081

3082 図 2. フルオレセイン蛍光眼底造影写真

3083 複数の点状蛍光漏出、網膜下の蛍光色素の貯留、視神経乳頭過蛍光がみられる。



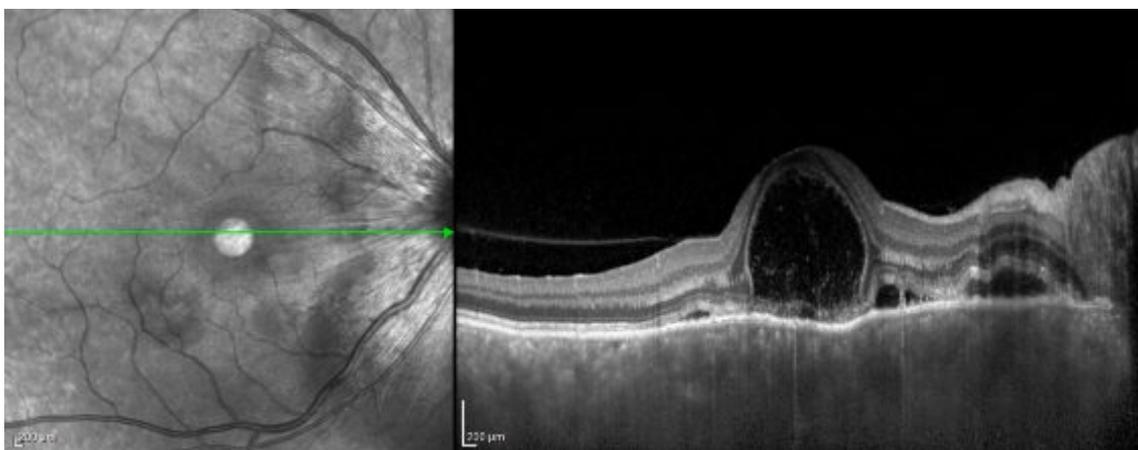
3084

3085

3086 図 3. 光干渉断層計所見

3087 ドーム状の網膜剥離を認め、網膜下に滲出液が貯留し、その内部にフィブリンによる膜様の構造物が観察される。脈絡膜肥厚が見られる。

3089



3090

- 3091 表1 フォークト-小柳-原田病の診断基準（文献1より引用、改変）
3092 完全型原田病：以下の1-5を全て満たす
3093 不全型原田病：以下の1-3を満たし、4または5のいずれかを満たす
3094 原田病疑い：以下の1-3を満たす
-

1. ぶどう膜炎に先立つ穿孔性眼外傷または内眼手術の既往がない
 2. 他のぶどう膜炎を示唆する眼所見または全身検査所見を認めない
 3. 両眼性病変（aまたはbのいずれかに該当する）
 - a. 初期眼病変
 - (1) 以下のいずれかを呈するびまん性脈絡膜炎を伴う
（前部ぶどう膜炎、硝子体炎症、視神経乳頭炎を伴う場合がある）
 - (a) 限局性網膜下液
 - (b) 胞状漿液性網膜剥離
 - (2) 以下の所見を呈する
 - (a) 蛍光眼底造影検査により、限局性脈絡膜循環遅延、多発点状蛍光漏出、大きく扁平な過蛍光領域、網膜下液に一致した蛍光貯留、視神経乳頭の組織染などの所見が見られる
 - (b) 後部強膜炎によらないびまん性脈絡膜肥厚が超音波検査で検出される
 - b. 晩期眼病変
 - (1) 上記の初期病変3aを強く示唆する既往歴と、以下の(2)(3)のいずれかまたは(3)のうち複数の所見を呈する
 - (2) 以下のいずれかの脱色素所見
 - (a) 夕焼け状眼底
 - (b) 杉浦兆候
 - (3) 他の眼所見
 - (a) 斑状の脈絡膜脱色素斑
 - (b) 網膜色素上皮の凝集または遊走
 - (c) 前部ぶどう膜炎の再発または慢性化
 4. 神経学的所見、聴力検査
 - a. 髄膜炎（倦怠感、発熱、頭痛、嘔気、腹痛、項部硬直感など）
 - b. 耳鳴
 - c. 脳脊髄液細胞増多
 5. 外皮所見
 - a. 脱毛
 - b. 白髪
 - c. 白斑症
-

3095

3096 文献

- 3097 1) Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al :
3098 Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international
3099 committee on nomenclature. Am J Ophthalmol 131:647-652,2001.
- 3100 2) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria
3101 for Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Am J Ophthalmol 228:205-211,2021.
- 3102 3) Maruko I, Iida T, Sugano Y, Oyamada H, Sekiryu T, Fujiwara T and Spaide RF :
3103 Subfoveal choroidal thickness after treatment of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Retina 31:510-
3104 517,2011.
- 3105 4) Dow ER, Yung M, Tsui E : Immune Checkpoint Inhibitor-associated Uveitis: Review of
3106 Treatments and Outcomes. Ocul Immunol Inflamm 29:203-211,2021.
- 3107 5) Lim J, Lomax AJ, McNeil C, Harrisberg B : Uveitis and Papillitis in the Setting of
3108 Dabrafenib and Trametinib Therapy for Metastatic Melanoma: A Case Report. Ocul Immunol
3109 Inflamm 26:628-631,2018.
- 3110 6) Brunet de Courssou JB, Tisseyre M, Hadjadj J, Chouchana L, Broca F, Terrier B, et al :
3111 *De Novo* Vogt-Koyanagi-Harada Disease following Covid-19 Vaccine: A Case Report and
3112 Literature Overview. Ocul Immunol Inflamm 30:1292-1295,2022.
- 3113 7) 北市伸義, 三浦淑恵, 大野重昭. 【炎症性眼疾患の診療】 Vogt-小柳-原田病. 臨眼.
3114 62:1852-1859,2008.
- 3115 8) Nakayama M, Keino H, Watanabe T, Okada AA : Clinical features and visual outcomes
3116 of 111 patients with new-onset acute Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with pulse
3117 intravenous corticosteroids. Br J Ophthalmol 103:274-278,2019.
- 3118 9) 春田真実, 吉岡茉依子, 福富 啓, 南 高正, 眞下 永, 下條裕史, 他 : 遷延性 Vogt-小
3119 柳-原田病に対する低用量シクロスポリン(100mg・1日1回)投与の効果. 日眼会誌 121:474-
3120 479,2017.
- 3121 10) Couto C, Schlaen A, Frick M, Khoury M, Lopez M, Hurtado E, et al : Adalimumab
3122 Treatment in Patients with Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Ocul Immunol Inflamm 26:485-
3123 489,2018.

3124

3125

3126

3127 **3. 交感性眼炎**

3128

3129 1) **原因**：非感染性（穿孔性眼外傷や内眼手術を契機に生じるメラノサイトに対する自己免
3130 疫疾患）

3131 2) **炎症の主な部位**：前房・硝子体・眼底・視神経

3132 3) **罹患眼**：両眼

3133 4) **発症**：急激・緩徐のいずれもあり得る

3134 5) **病期**：発症早期のステロイド薬大量漸減療法により一過性の経過をたどるが、一部は再
3135 発・寛解を繰り返す遷延型となる。

3136 6) **疫学的特徴**：

3137 性別：特になし¹

3138 年齢：穿孔性眼外傷や内眼手術を契機に発症するため、年齢の発症への関与は大きくないと
3139 考えられるが、統計学的には40～49歳に多いと報告されている。¹

3140 人種：特になし

3141 HLA：HLA-DR4、HLR-DR53

3142 地域：特になし

3143 発生率：穿孔性眼外傷後では0.2-0.5%、内眼手術後では0.01%^{2,3}、硝子体手術後では0.038-
3144 0.06%^{4,5}

3145 契機から発症までの期間：数日～数十年と報告では幅があるが、半年以内が65%、1年以
3146 内が90%⁶

3147 7) **診断基準**：

3148 明確なものはないが、①穿孔性眼外傷、内眼手術の既往、②交感性眼炎を示唆する眼所見、
3149 ③頭痛、難聴、耳鳴りなどの眼外症状、④髄液細胞増多、⑤HLA-DR4、DR53の有無など
3150 から診断する。眼所見・全身所見はVogt-小柳-原田病と同様である。（Vogt-小柳-原田病の
3151 項を参照）

3152

3153 SUN working group が2021年に発表した診断分類は以下のとおりである。⁷

3154 1. 片眼の眼外傷または眼科手術の既往

3155 かつ

3156 2. 眼炎症

3157 a. 両眼性 もしくは

3158 b. 起交感眼が観察できない（眼球摘出、眼球ろう、角膜混濁など）場合は、被交感眼
3159 に眼炎症を認める

3160 かつ

3161 3. 虹彩炎にとどまらず、以下のどちらかを認める

- 3162 a. 前房と硝子体の炎症
- 3163 b. 脈絡膜所見を伴う汎ぶどう膜炎
- 3164 以下のものは除外
- 3165 1. 血清学的検査で梅毒陽性
- 3166 2. サルコイドーシスを示唆する所見（両側肺門リンパ節腫脹もしくは病理検査による非乾酪性肉芽腫所見）
- 3168 **8) 眼所見**：Vogt-小柳-原田病と同様の所見を呈するが、交感性眼炎と Vogt-小柳-原田病の
- 3169 臨床像を多数例で比較した海外の報告では、交感性眼炎では Vogt-小柳-原田病と比較して、
- 3170 発症初期の前眼部炎症の頻度が高く、経過全体を通じて眼底病変の頻度が低い、視力予後が
- 3171 悪いなどの相違点が指摘されている⁸。
- 3172 a)発症早期（初発例）
- 3173 毛様充血、角膜後面沈着物、虹彩炎、などとともに、漿液性網膜剥離（後極部、周辺部）、
- 3174 網膜浮腫、視神経乳頭発赤・腫脹、がみられる。また、脈絡膜剥離、周辺に多発性脈絡膜炎
- 3175（散在性白斑）などがみられる。
- 3176 b)寛解期
- 3177 夕焼け状眼底、視神経乳頭周囲萎縮、多発性網脈絡萎縮斑、黄斑部色素沈着、網膜色素上皮
- 3178 の集簇・遊走などがみられる。
- 3179 c)慢性期(遷延型)(図 1)
- 3180 寛解期の眼底所見に加え、豚脂様角膜後面沈着物、虹彩炎、虹彩結節、虹彩後癒着、硝子体
- 3181 炎、脈絡膜新生血管、網膜下索状物の形成を見ることがある。なお、起交感眼は外傷や手術
- 3182 によって病像が修飾されていることがある。
- 3183 **9) 全身所見**：
- 3184 a)発症初期
- 3185 原田病に比べ交感性眼炎では全身症状を認める確率が低い⁸。ただし Vogt-小柳-原田病と同
- 3186 様の全身症状（感冒様症状、頭痛、頭髪の感覚異常、項部硬直、難聴、耳鳴り）を示すこと
- 3187 もある。
- 3188 b)回復期
- 3189 皮膚白斑、頭髪の白髪化、脱毛などがみられることがある。
- 3190 **10) 重要な眼および全身検査所見**：
- 3191 a)眼科的検査
- 3192 フルオレセイン蛍光眼底造影検査では、造影初期に点状の多発性蛍光漏出が、造影後期に網
- 3193 膜下の蛍光色素の貯留、視神経乳頭の過蛍光がみられる。インドシアニングリーン蛍光眼底
- 3194 造影検査では造影早期の脈絡膜流入遅延、中後期には散在する低蛍光斑がみられる。
- 3195 B モード超音波検査では脈絡膜の肥厚所見が、光干渉断層計では網膜下液の貯留、脈絡膜肥
- 3196 厚、網膜色素上皮剥離などが観察される。
- 3197 b)全身検査

- 3198 髄液検査では細胞増多が、聴力検査では感音性難聴が検出されることがある。
- 3199 **11) 特徴的な眼合併症：**
- 3200 白内障、緑内障、脈絡膜新生血管、網膜下索状物の形成、広範囲な網脈絡膜萎縮など。
- 3201 **12) 鑑別すべき疾患：**
- 3202 a) Vogt-小柳-原田病：本症とは病態的には同一疾患と考えられている。穿孔性眼外傷・内眼手術の既往の有無から鑑別する。
- 3203
- 3204 b) 後部強膜炎：片眼性が多い。超音波 B モード検査で特徴的な所見（T サイン）がみられる。強膜の肥厚に加え、2 次的な脈絡膜炎を生じることがある。眼痛を伴うことが多い。
- 3205
- 3206 c) 水晶体起因性ぶどう膜炎：白内障手術や眼外傷によって水晶体成分が曝露されることで誘導される肉芽腫性ぶどう膜炎である。眼底に滲出性網膜剥離を生じることがまれである。炎症が僚眼に生じることがない。
- 3207
- 3208
- 3209 d) 薬剤性ぶどう膜炎：免疫チェックポイント阻害薬などの投与後やワクチン接種後に Vogt-小柳-原田病様ぶどう膜炎を発症することがあり⁹⁻¹¹、それらの薬剤の使用投与歴の有無の確認は重要である。
- 3210
- 3211
- 3212 **13) 治療：**
- 3213 a) 初発例：ステロイド薬の大量療法^{12,13}。眼所見の改善を確認しながら徐々に減量していく。ただし高齢者、妊婦、糖尿病や精神疾患などの既往があり、ステロイド薬全身投与が困難な場合はトリアムシノロンの後部テノン嚢下注射、免疫抑制薬（シクロスポリン）、TNF 阻害薬（アダリムマブ）などの使用を検討する。Vogt-小柳-原田病よりも長期間にわたる治療を要することがある。⁶
- 3214
- 3215
- 3216
- 3217
- 3218 b) 遷延例：眼底型の再燃であればステロイド薬内服を選択、ステロイド治療が長期になると予想される症例、ステロイド薬で効果不十分な症例に対しては全身の副作用を軽減するため、免疫抑制剤（シクロスポリン）¹⁴、TNF 阻害薬（アダリムマブ）¹⁵ の使用を検討する。
- 3219
- 3220
- 3221 前眼部炎症に対してはステロイド薬と散瞳薬の点眼、結膜下注射を行う。
- 3222 かつては穿孔性外傷眼に対して交感性眼炎発症予防のため、受傷後に眼球を摘出する考えもあったが、現在は極力眼球温存に努める。
- 3223
- 3224
- 3225 **14) その他：**交感性眼炎は全身性疾患であり、診断、治療を通じて他科との連携、協力が重要である。
- 3226
- 3227
- 3228 **15) 代表症例：**
- 3229 42 歳 女性
- 3230 10 日前から両眼の視力低下を自覚し、受診。矯正視力は右眼 0.2、左眼 0.1。5 か月前に左眼裂孔原性網膜剥離に対して強膜バックリング術を施行されている。受診時、両眼に虹彩後癒着を伴う強い前房炎症がみられ、眼底検査では両眼の視神経乳頭の発赤(図 2)と後極部に漿液性網膜剥離を認めた。フルオレセイン蛍光眼底造影検査では両眼視神経乳頭部とアー

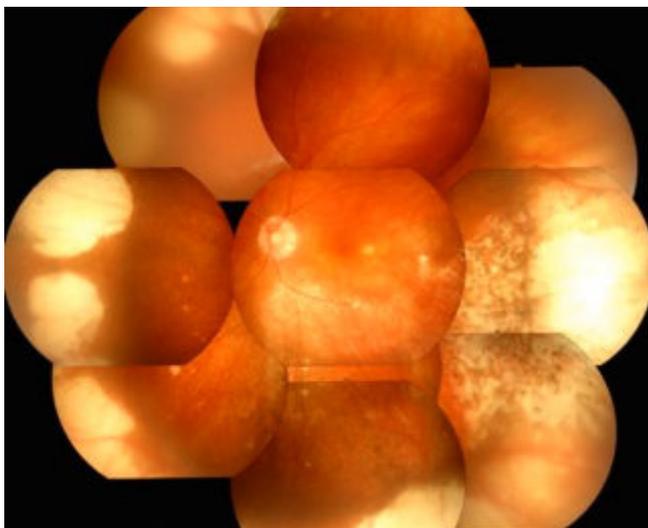
3234 ケード内に蛍光色素の漏出(図 3)がみられ、光干渉断層計でも脈絡膜の肥厚が確認された。
3235 入院後の髄液検査では細胞増多がみられ、交感性眼炎と診断し、ステロイドパルス療法
3236 後、プレドニゾロン 40 mg/day 内服へ切り替え、約 10 日後のフルオレセイン蛍光眼底検査
3237 で蛍光漏出の改善がみられたため退院。ステロイド薬漸減に伴う再燃が懸念されたため、プ
3238 レドニゾロン 10 mg/日の時点でシクロスポリン内服併用療法(150 mg/日)を開始し、治療
3239 開始から 1 年 2 か月後にステロイド薬内服を終了した。その後、軽度の前房炎症が再燃し
3240 たもののステロイド薬点眼で改善し、視力は右眼矯正 1.0、左眼矯正 1.2 を維持している。

3241

3242

3243 図 1 交感性眼炎の慢性期

3244 夕焼け状眼底、視神経乳頭周囲萎縮、多発性網脈絡萎縮斑に加え、周辺部の広範囲な網脈絡
3245 膜萎縮がみられる。



3246

3247 図2 交感性眼炎の眼底所見

3248 軽度の硝子体混濁とともに、視神経乳頭の発赤がみられる。

3249

3250

3251

3252

3253

3254

3255

3256

3257

3258

3259

3260

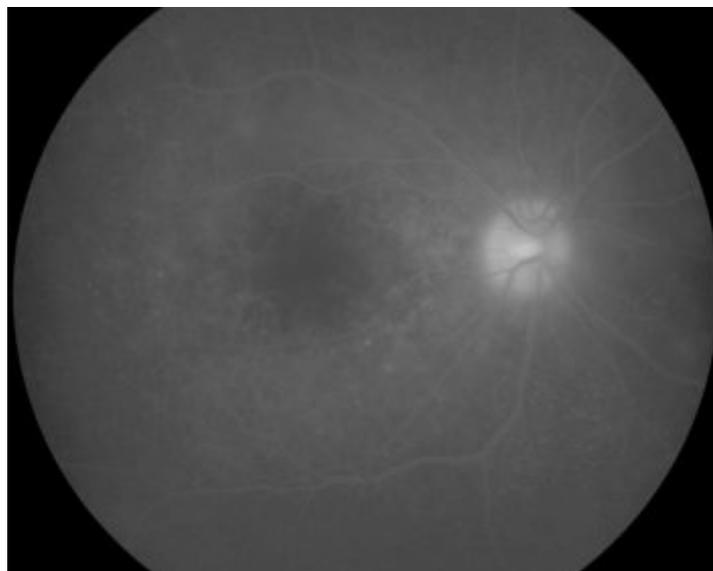
3261



3262

3263 図3 フルオレセイン蛍光眼底造影所見

3264 視神経乳頭の過蛍光と、後極部の淡い蛍光漏出がみられる。



3265

3266

3267 文献

3268

3269 1) Hashimoto Y, Matsui H, Michihata N, Ishimaru M, Yasunaga H, Aihara M et al : Incidence
3270 of Sympathetic Ophthalmia after Inciting Events: A National Database Study in Japan.
3271 Ophthalmology 129:344-352,2022.

3272 2) Green WR, Maumenee AE, Sanders TE, Smith ME : Sympathetic uveitis following
3273 evisceration. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 76:625-644,1972.

3274 3) Marak GE, Jr : Recent advances in sympathetic ophthalmia. Surv Ophthalmol 24:141-
3275 156,1979.

3276 4) Gass JD : Sympathetic ophthalmia following vitrectomy. Am J Ophthalmol 93:552-
3277 558,1982.

3278 5) Tyagi M, Agarwal K, Reddy Pappuru RR, Dedhia C, Agarwal H, Nayak S, et al :
3279 Sympathetic Ophthalmia after Vitreoretinal Surgeries: Incidence, Clinical Presentations
3280 and Outcomes of a Rare Disease. Semin Ophthalmol 34:157-162,2019.

3281 6) Fromal OV, Swaminathan V, Soares RR, Ho AC : Recent advances in diagnosis and
3282 management of sympathetic ophthalmia. Curr Opin Ophthalmol 32:555-560,2021.

3283 7) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria
3284 for Sympathetic Ophthalmia. Am J Ophthalmol 228:212-219,2021.

3285 8) Yang P, Liu S, Zhong Z, Du L, Ye Z, Zhou W, Kijlstra A : Comparison of Clinical Features
3286 and Visual Outcome between Sympathetic Ophthalmia and Vogt-Koyanagi-Harada
3287 Disease in Chinese Patients. Ophthalmology 126:1297-1305,2019.

3288 9) Dow ER, Yung M : Tsui E. Immune Checkpoint Inhibitor-associated Uveitis: Review of
3289 Treatments and Outcomes. Ocul Immunol Inflamm 29:203-211,2021.

3290 10) Lim J, Lomax AJ, McNeil C, Harrisberg B : Uveitis and Papillitis in the Setting of
3291 Dabrafenib and Trametinib Therapy for Metastatic Melanoma: A Case Report. Ocul
3292 Immunol Inflamm 26:628-631,2018.

3293 11) Brunet de Courssou JB, Tisseyre M, Hadjadj J, Chouchana L, Broca F, Terrier B, et al :
3294 *De Novo* Vogt-Koyanagi-Harada Disease following Covid-19 Vaccine: A Case Report and
3295 Literature Overview. Ocul Immunol Inflamm 30:1292-1295,2022.

3296 12) Chawla R, Kapoor M, Mehta A, Tripathy K, Vohra R, Venkatesh P : Sympathetic
3297 Ophthalmia: Experience from a Tertiary Care Center in Northern India. J Ophthalmic Vis
3298 Res 13:439-446,2018.

3299 13) Paulbuddhe V, Addya S, Gurnani B, Singh D, Tripathy K, Chawla R : Sympathetic
3300 Ophthalmia: Where Do We Currently Stand on Treatment Strategies? Clin Ophthalmol
3301 15:4201-4218,2021.

3302 14) Tan XL, Seen S, Dutta Majumder P, Ganesh SK, Agarwal M, Soni A, et al : Analysis of

3303 130 Cases of Sympathetic Ophthalmia - A Retrospective Multicenter Case Series. Ocul
3304 Immunol Inflamm 27:1259-1266,2019.
3305 15) Hiyama T, Harada Y : Kiuchi Y. Effective treatment of refractory sympathetic ophthalmia
3306 with glaucoma using adalimumab. Am J Ophthalmol Case Rep 14:1-4,2019.
3307
3308

3309

3310 **4.急性前部ぶどう膜炎 AAU** ^{1),2),3),4)}

3311

3312 1) **原因**：非感染性

3313 2) **炎症の主な部位**：前房

3314 3) **罹患眼**：片眼性であるが、罹患眼にも僚眼にも再発することがある

3315 4) **発症**：急性

3316 5) **病期**：再発寛解を繰り返すことがある

3317 6) **疫学的特徴**：

3318 性別：HLA-B27 陽性例では男性に多く、HLA-B27 陰性例では女性に多い ¹⁾

3319 年齢：若年者に多い ^{1),2)}

3320 人種：HLA-B27 との関連が言われている。従って、HLA-B27 陽性率の高いコーカソイド

3321 に多く、日本人には少ない ^{1),2)}

3322 HLA：HLA-B27 はコーカソイドに多く、日本人には少ない（およそ 0.4%）³⁾。

3323 地域：特になし

3324 7) **診断基準**：明確なものはない

3325 8) **眼所見**：

3326 強い毛様充血、微細な角膜後面沈着物（KP）、角膜浮腫やデスメ膜皺壁を伴うことが多い。

3327 前房に多数の炎症細胞やフレア、前房蓄膿（線維素が主体で粘性が高く、中央部がやや盛り

3328 上がった不整形となることが多い）ときに隅角蓄膿をみる ²⁾。

3329 硝子体混濁はあっても前房内炎症に比べて軽微で、視力低下となる混濁は少ない。眼底病変

3330 は乏しいが、視神経乳頭発赤や黄斑浮腫、網膜静脈の拡張・蛇行、網膜血管炎がみられるこ

3331 とがある。

3332 線維素析出のために瞳孔縁に線維素膜を形成し、一過性に視力低下をきたすことが多いが、

3333 一般に視力予後は良好である。また、前部硝子体混濁残存により消炎後も数週間視力回復が

3334 遅れることがある。HLA-B27 陽性例と HLA-B27 陰性例で、視力予後に差はない ¹⁾。

3335 9) **全身所見**：

3336 欧米では HLA-B27 陽性例の約半数に脊椎関節炎を認める ²⁾。その他、炎症性腸疾患（潰瘍

3337 性大腸炎やクローン病）、乾癬に合併することがある ²⁾。

3338 10) **重要な眼および全身検査所見**：

3339 急性で片眼性、前房内炎症が強く出るが、硝子体混濁はあっても軽微であることが特徴であ

3340 る。HLA-B27 陽性例では安静時の腰痛を認める割合が高く、CT や MRI で強直性脊椎炎の

3341 所見を認める ²⁾。

3342 11) **特徴的な眼合併症**：

3343 併発白内障、続発緑内障、虹彩後癒着、膨隆虹彩

3344 12) **鑑別すべき疾患**：

3345 ベーチェット病、ヘルペス性虹彩炎、糖尿病虹彩炎、細菌性眼内炎などの鑑別を要する
3346 [2]。急性前部ぶどう膜炎では、眼圧上昇は比較的稀で、KP は豚脂様ではなく、微細であり、
3347 前房蓄膿は、体位変換で容易に移動しない。また、術後眼内炎や内因性眼内炎も鑑別を要す
3348 るが、病歴、手術後から眼内炎発症までの期間、硝子体混濁、眼底所見などから総合的に判
3349 断する。

3350 13) 治療：

3351 0.1%ベタメタゾンや0.1%デキサメタゾンの頻回点眼を行う。炎症が高度な場合にはデキサ
3352 メサゾン結膜下注射やステロイド短期内服を行うことを検討する。虹彩後癒着を生じやす
3353 いため、瞳孔管理のため散瞳剤も併せて使用する。治療開始後は炎症所見の改善を確認しな
3354 がら、徐々に点眼回数を漸減していく。炎症細胞が消失した後も1~2週間は点眼を継続し、
3355 再燃がなければ中止する。硝子体混濁や嚢胞様黄斑浮腫により視力低下がみられる場合は、
3356 トリアムシノロンアセトニドのテノン嚢下注射も考慮する。

3357 脊椎関節炎、炎症性腸疾患、乾癬などに併発する急性前部ぶどう膜炎の場合、これら基礎疾
3358 患に対する治療(生物学的製剤など)を行うことで眼炎症の再発が抑えられることが多い。

3359 14) その他：

3360 HLA-B27 関連ぶどう膜炎では脊椎関節炎の合併率が高く、整形外科・膠原病内科の併診が
3361 必要である²⁾。また、炎症性腸疾患合併の場合は消化器内科、乾癬合併の場合は皮膚科との
3362 連携も大切である。

3363 15) 代表症例：

3364 29歳 男性

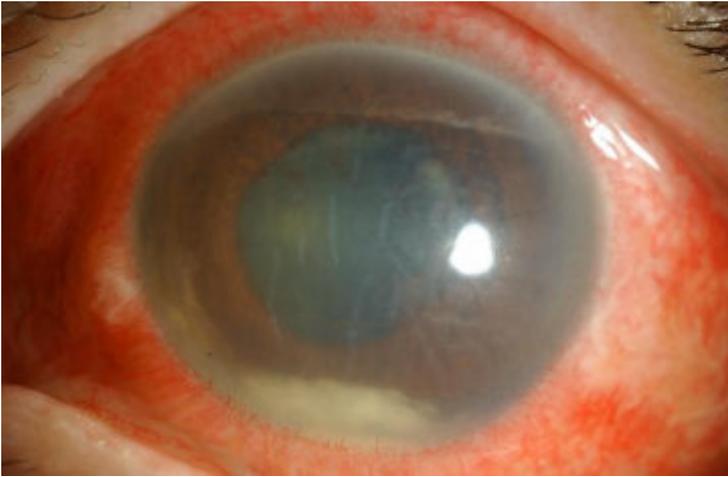
3365 右眼の充血、眼痛を主訴に受診。強い毛様充血と前房に3+flare, 3+cellsの炎症がみられた。
3366 眼底はわずかに透見可能で、やや発赤した視神経乳頭が観察された。0.1%ベタメタゾン点
3367 眼6回、デキサメタゾン2mg結膜下注射を行ったが霧視の症状が続き、黄斑浮腫もみられ
3368 たため、トリアムシノロンアセトニド20mgのテノン嚢下注射を施行した。視力は矯正1.0
3369 であった。HLA-class I 検査でHLA-B27が陽性であり、HLA-B27 関連ぶどう膜炎と診断し
3370 た。1か月後には前房炎症や黄斑浮腫は改善した。

3371 それから2年後、左眼の霧視を再び自覚。矯正視力0.6、強い毛様充血と前房に3+flare,
3372 3+cellsの炎症所見、虹彩後癒着がみられ、デキサメタゾン2mg結膜下注射を施行した。眼
3373 底はぼんやり透見され、1+の硝子体混濁とやや発赤した視神経乳頭がみられた。0.1%ベ
3374 タメタゾン点眼6回、トロピカミド+フェニレフリン合剤点眼3回で虹彩後癒着は解除され
3375 た。1か月後に前房炎症は消退し、矯正視力は1.0に改善した。経過中、特に全身症状はみ
3376 られなかった。

3377

3378 HLA-B27 関連ぶどう膜炎の前眼部所見

3379 強い結膜充血、毛様充血、前房炎症とともにデスメ膜の皺襞もみられる。粘稠で中央が隆起
3380 した前房蓄膿を伴っている。



3381
3382

3383 文献

- 3384 1) Tuncer S, Adam Ts, Urgancioglu M, Tugal-Tutkun J : Clinical features and
3385 outcomes of HLA-B27-positive and HLA-B27-negative acute anterior uveitis in
3386 a Turkish patient population. Ocul Immunol Inflamm 13:367-373,2005.
- 3387 2) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification
3388 criteria for spondyloarthritis/HLA-B27-associated anterior uveitis. Am J
3389 Ophthalmol 228:117-125, 2021.
- 3390 3) 日本組織適合性 : These data are from 11th International Histocompatibility
3391 Workshop (IHW) . <http://jshi.umin.ac.jp/databank/index.html>. Accessed 2022
3392 年 2 月 3 日.
- 3393 4) D'Ambrosio EM, La Cava M, Tortorella P, Gharbiya M, Campanella M, Ianhetti
3394 L Clinical Features and Complications of the HLA-B27-associated Acute
3395 Anterior Uveitis: A Metanalysis. Semin Ophthalmol 32:689-701, 2017.
- 3396

3397

3398 5.強膜ぶどう膜炎・後部強膜炎

3399 1) 原因：非感染性が多く、全身炎症性疾患に随伴することがある。感染性は稀であるが、
3400 単純ヘルペスウイルス、水痘・帯状疱疹ウイルス、結核、梅毒スピロヘータなどで発症
3401 することがある。また、眼科手術（白内障手術、翼状片手術、強膜バックル術など）や
3402 眼外傷後に発症することがある^{1,2}。

3403 2) 炎症の主な部位：強膜ぶどう膜炎では強膜・前房が主だが、角膜に波及することがある。
3404 後部強膜炎では強膜・網膜・脈絡膜が主である。

3405 3) 罹患眼：感染性強膜炎は片眼。非感染性強膜炎は、片眼、両眼いずれもあり得る¹⁻⁵。

3406 4) 発症

3407 急激、緩徐のいずれもあり得る。

3408 5) 病期

3409 感染性は一過性。非感染性では再発が多い^{1,2,4}。

3410 6) 疫学的特徴

3411 性差：強膜ぶどう膜炎は女性がやや多い^{2,3,6}。後部強膜炎は海外では女性が多いが^{4,6}、
3412 本邦では同程度である^{2,5}。

3413 年齢：中高年以降に多いが、小児の発症もある^{2,3,5,6}

3414 人種：特になし。

3415 HLA：特になし。

3416 地域：特になし。

3417 7) 診断基準

3418 明確なものはない。

3419 8) 眼所見

3420 強膜ぶどう膜炎では、強膜充血とともに前房炎症がみられる。眼痛を伴うことが多い。
3421 感染性では、眼脂、膿瘍や壊死病巣を認める（図1 a）。非感染性では、Watson分類⁷に
3422 より、部位別に上強膜炎、前部強膜炎、後部強膜炎に分類され、さらに前部強膜炎は形
3423 状別に、びまん性（強膜血管の拡張蛇行，図1 b），結節性（暗赤色の結節，図1 c），壊
3424 死性（強膜壊死と菲薄化，図1 d）に分類される。びまん性強膜炎が最も発症頻度が高
3425 い^{2,3}。後部強膜炎のうち局所的な結節を形成するものがあり、結節性後部強膜炎とい
3426 う⁸。後部強膜炎では、漿液性網膜剥離、乳頭浮腫や脈絡膜皺襞や肥厚を認め、前部強
3427 膜炎を合併する症例も多い⁶（図2a,b）。

3428 9) 全身所見

3429 関節リウマチ、ANCA 関連血管炎、再発性多発軟骨炎、甲状腺炎、IgG4 関連疾患⁹な
3430 どの全身性炎症疾患を合併することがある^{2-6,10}。

3431 10) 重要な眼および全身検査所見

3432 後部強膜炎において、OCT で黄斑部に漿液性網膜剥離、脈絡膜皺襞を認める（図2 b）。

3433 フルオレセイン蛍光眼底造影検査 (FA) で早期に点状の蛍光漏出、視神経乳頭過蛍光を
3434 認め、後期に蛍光貯留を認める¹⁰。B モードエコーで眼球後壁の肥厚と浮腫 (T-sign)
3435 を認める¹ (図 2c)。CT で眼球壁の肥厚、造影 CT において眼球壁や眼球周囲の増強効
3436 果がみられる¹¹。MRI で強膜の肥厚・強膜周囲の高信号、造影 T1 脂肪抑制画像で強膜
3437 の増強効果を示す¹¹。

3438 血算、生化学、血液像、免疫グロブリン(IgG, IgA, IgM), リウマチ因子(RF), C 反応性
3439 蛋白(CRP), 補体価, 蛋白分画, 抗好中球細胞質抗体(anti-neutrophil cytoplasmic
3440 antibodies : ANCA), 抗核抗体(ANA), アンギオテンシン変換酵素(ACE), 甲状腺関連
3441 抗体、ツベルクリン反応、梅毒血清、胸部 X 線を実施する。全身疾患を疑う場合はリウ
3442 マチ内科と連携する。

3443 1 1) 特徴的な眼合併症

3444 高眼圧、続発緑内障、白内障、黄斑浮腫をきたすことがある^{2,3}。壊死性強膜炎では、角
3445 膜浸潤や潰瘍、眼球穿孔を合併することがある^{2,3}。

3446 1 2) 鑑別すべき疾患

3447 上強膜炎と前部強膜炎は、結膜炎や角膜炎の他、MALT リンパ腫、眼窩先端症候群、内
3448 頸動脈海綿静脈洞瘻などによる強膜血管拡張と鑑別を要する。後部強膜炎は、Vogt-小柳
3449 -原田病、脈絡膜腫瘍との鑑別を要する。

3450 1 3) 治療

3451 感染性では、病原微生物に感受性のある抗微生物薬の全身投与と局所投与を行う。
3452 非感染性では、眼局所療法は、ステロイド薬点眼、タクロリムス 0.1%点眼 (保険適応
3453 外) を行い、改善を認めない場合、トリアムシノロンアセトニドの結膜下注射を行うこ
3454 ともある^{2,10}。眼痛が強い場合、NSAID s の内服を併用する。これらの治療に効果不十
3455 分である場合や、壊死性強膜炎・後部強膜炎がみられる場合には、プレドニゾロン内服
3456 を行う。重症な場合、ステロイドパルス療法を行うことがある¹⁰。ステロイド抵抗例や
3457 再発例には、免疫抑制薬や生物学的製剤による免疫抑制療法を行う^{10,12-14}。全身性免疫
3458 疾患がない場合は眼科主導の治療となり、免疫抑制薬はシクロスポリン、メトトレキサ
3459 ート (適応外使用)^{2,5}、生物学的製剤はアダリムマブを用いる。

3460 関節リウマチや ANCA 関連血管炎など全身性免疫疾患がある場合は、それぞれに最適
3461 な免疫抑制療法 (メトトレキサート、ミコフェノール酸モフェチル、アザチオプリン、
3462 シクロフォスファミド、リツキシマブ、TNF 阻害薬、IL-6 阻害薬など)^{10,12,15,16} をリ
3463 ウマチ内科と連携して行う。

3464

3465 1 4) その他

3466 全身性疾患に伴う強膜ぶどう膜炎の場合は、診断、治療を通じて他科との連携、協力が
3467 重要である。

3468 1 5) 代表症例

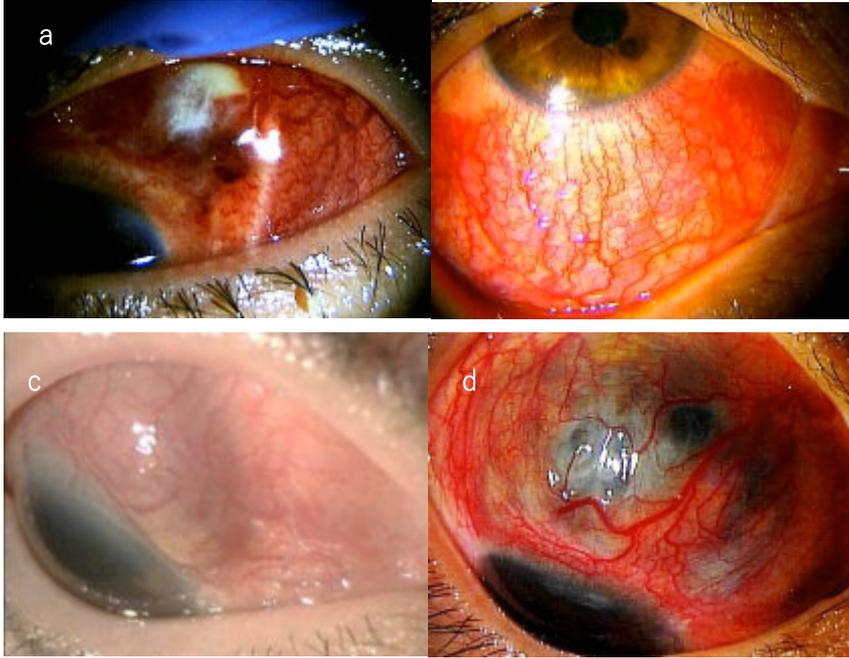
3469 後部強膜炎

3470 40 歳，女性。右眼疼痛と歪視を主訴に、前医からの紹介で受診した。 既往歴と家族歴
3471 は特記事項なく、全身性炎症疾患は精査でも認めなかった。初診時右眼矯正視力は 0.8、
3472 右眼に漿液性網膜剥離・脈絡膜皺襞を認め、FA で早期に顆粒状過蛍光、後期に同部の
3473 蛍光貯留を認めた。Bモードエコーで右眼球後部の肥厚を認めた。ステロイドパルス療
3474 法に続いてプレドニゾロン(PSL)1mg/kg/日から内服漸減療法を行なった。漿液性網膜
3475 剥離・脈絡膜皺襞は速やかに消退したが、PSL5mg/日に減量した時に漿液性網膜剥離が
3476 再燃した。PSL を 20mg/日 に増量しシクロスポリン 2mg/kg 内服を併用したところ漿
3477 液性網膜剥離は消退したが、PSL 減量中に再び再燃したため、アダリムマブを導入し
3478 た。その後は PSL 終了後も再発を認めず矯正視力 1.2 である。

3479

3480

図 1



3481

3482

3483

図 1 : 強膜ぶどう膜炎の前眼部所見

3484

a,強膜バックル術後の感染性強膜炎で強い充血と膿瘍を認める。b,再発性多発軟骨炎に

3485

随伴したびまん性強膜炎で強膜血管の拡張蛇行が目立つ。c, 関節リウマチに随伴した

3486

結節性強膜炎で暗赤色の結節を認める。 d, 関節リウマチに随伴した壊死性強膜炎で強

3487

膜血管の拡張蛇行と強膜壊死による菲薄化を認める。

3488

3489

3490

3491

3492

3493

3494

3495

3496

3497

3498

3499

3500

3501

3502

3503



3504 図2：特発性後部強膜炎の眼底所見, OCT, 超音波Bモード所見
3505 a. 乳頭浮腫と後極の脈絡膜皺襞を認める。b. OCTで、脈絡膜皺襞と漿液性網膜剥離を
3506 認め、同部の細胞浸潤も認める。c. 超音波Bモードで、眼球後壁の肥厚と眼球壁後方の
3507 浮腫によるT-signを認める。

3508
3509
3510
3511

3512

3513

3514 文献

3515

3516 1) Cunningham ET, Jr., McCluskey P, Pavesio C, Wakefield D, Zierhut M : Scleritis. *Ocul Immunol Inflamm* 24: 2-5, 2016.

3517
3518 2) Tanaka R, Kaburaki T, Ohtomo K, Takamoto M, Komae K, Numaga J, et al : Clinical
3519 characteristics and ocular complications of patients with scleritis in Japanese. *Jpn J Ophthalmol*
3520 62: 517-524, 2018.

3521 3) Keino H, Watanabe T, Taki W, Nkashima C, Okada AA : Clinical features and visual
3522 outcomes of Japanese patients with scleritis. *Br J Ophthalmol* 94: 1459-1463, 2010.

3523 4) Lavric A, Gonzalez-Lopez JJ, Majumder PD, Bansal N, Biswas J, Pavesio C, et al :
3524 Posterior Scleritis: Analysis of Epidemiology, Clinical Factors, and Risk of Recurrence in a Cohort
3525 of 114 Patients. *Ocul Immunol Inflamm* 24: 6-15, 2016.

3526 5) Ando Y, Keino H, Nakayama M, Watanabe T, Okada AA : Clinical Features, Treatment,
3527 and Visual Outcomes of Japanese Patients with Posterior Scleritis. *Ocul Immunol Inflamm* 28:
3528 209-216, 2020.

3529 6) McCluskey PJ, Watson PG, Lightman S, Hyabittle J, Restori M, Bramley M : Posterior
3530 scleritis: clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients.
3531 *Ophthalmology* 106: 2380-2386, 1999.

3532 7) Watson PG, Hayreh SS : Scleritis and episcleritis. *Br J Ophthalmol* 60: 163-191, 1976.

3533 8) Alsarhani WK, Abu El-Asrar AM : Multimodal Imaging of Nodular Posterior Scleritis:
3534 Case Report and Review of the Literature. *Middle East Afr J Ophthalmol* 27: 134-138, 2020.

3535 9) Derzko-Dzulynsky L : IgG4-related disease in the eye and ocular adnexa. *Curr Opin*
3536 *Ophthalmol* 28: 617-622, 2017.

3537 10) Dutta Majumder P, Agrawal R, McCluskey P, Biswasa J : Current Approach for the
3538 Diagnosis and Management of Noninfective Scleritis. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 10: 212-223,
3539 2020.

3540 11) Diogo MC, Jager MJ, Ferreira TA : CT and MR Imaging in the Diagnosis of Scleritis.
3541 *AJNR Am J Neuroradiol* 37: 2334-2339, 2016.

3542 12) Gangaputra S, Newcomb CW, Liesegang TL, Kaçmaz RO, Jabs DA, Levy-Clarke GA, et
3543 al : Systemic immunosuppressive Therapy for Eye Disease Cohort Study : Methotrexate for ocular
3544 inflammatory diseases. *Ophthalmology* 116: 2188-2198, e1, 2009

3545 13) Daniel E, Thorne JE, Newcomb CW, Pujari SS, Kaçmaz RO, Levy-Clarke GA, et al :
3546 Mycophenolate mofetil for ocular inflammation. *Am J Ophthalmol* 149: 423-432. e1-2, 2010.

3547 14) Kaçmaz RO, Kempen JH, Newcomb C, Daniel E, Gangaputra S, Nussenblatt RB, et al.:
3548 Cyclosporine for ocular inflammatory diseases. *Ophthalmology* 117: 576-584, 2010.

3549 15) Mellado F, Talesnik E, Castiglione E : Azathioprine as monotherapy for scleritis in

3550 relapsing polychondritis. *Ocul Immunol Inflamm* 20: 235-236, 2012.

3551 16) Nishio Y, Taniguchi H, Takeda A, Junko H : Immunopathological Analysis of a Mouse

3552 Model of Arthritis-Associated Scleritis and Implications for Molecular Targeted Therapy for

3553 Severe Scleritis. *Int J Mol Sci* 23:341, 2021.

3554

3555

3556

3557 **6.ベーチェット(Behçet)病¹⁻⁴**

3558 1) **原因**：非感染性

3559 2) **炎症の主な部位**：前房、硝子体、網膜、視神経

3560 3) **罹患眼**：両眼、ただし眼炎症発作は片眼ずつ生じることが多い

3561 4) **発症**：急性、発作性

3562 5) **病期**：再発と寛解を繰り返す

3563 6) **疫学的特徴**：

3564 性別：眼症状は男性に多い

3565 年齢：20～40 歳に発症

3566 人種：日本人、韓国人、中国人などの東アジア人を始め、カザフ人、ウズベク人、ペルシャ
3567 人、アゼルバイジャン人、ダゲスタン人、アルメニア人などの中央アジア人、さらにはアラ
3568 ブ人やユダヤ人、パレスチナ人、そしてギリシャ人、イタリア人などの西アジア・地中海沿
3569 岸人に広範囲に発症する。サハラ砂漠以南の黒人や欧米の白人、ロシア人などではまれであ
3570 る。

3571 HLA：HLA-A*26, B*5101

3572 地域：地中海沿岸、中近東、中国、日本：いわゆるシルクロード沿いに好発する。

3573 7) **診断基準**：

3574 日本では厚生労働省の定める診断基準（表 1）⁵があり、国際的には国際ベーチェット病研
3575 究グループの定める国際診断基準⁶が用いられる。

3576

3577 8) **眼所見**：

3578 a) 早期、病勢期

3579 発作的に生じる眼炎症により様々な所見を呈する（表 2）²。前眼部の発作では微細な角膜
3580 後面沈着物と前房炎症細胞、前房蓄膿がみられる。前房蓄膿はさらさらとした性状であり、
3581 ニボーを形成し、体位の移動で容易に崩壊する。前房内の線維素析出は通常みられず、虹彩
3582 結節や隅角結節を作ることはまれである。後眼部の発作では硝子体混濁、網膜滲出斑、網膜
3583 出血を生じ（図 1）、これらは比較的速やか（1-2 週）に消失する。前眼部の発作と後眼部
3584 の発作を同時に生じることがある。

3585 以上のような眼炎症発作を繰り返し生じることが、ベーチェット病の特徴である。

3586 ベーチェット病の活動性評価については、総論 III 所見の定量、ベーチェット病眼発作スコ
3587 ア 24(Behçet's disease ocular attack score 24, BOS24) を参照のこと。

3588 b) 晩期

3589 網脈絡膜萎縮、網膜血管の狭細化や白線化、視神経乳頭の蒼白化などがみられる。

3590 9) **全身所見**：

3591 眼症状以外の主症状として、口腔内アフタ性潰瘍、皮膚症状（毛嚢炎様皮疹、結節性紅斑）、

3592 外陰部潰瘍がある。2012年の全国疫学調査では、口腔内アフタ性潰瘍は男性89.8%、女性
3593 93.6%とほとんどの患者にみられ、初発症であることが多い。外陰部潰瘍の頻度は男性
3594 44.2%、女性70.5%であるが、ベーチェット病に特異性の高い症状である。そのほか、副症
3595 状として関節炎、精巣上体炎、消化器症状（腸管ベーチェット病）、中枢神経症状（神経ベ
3596 ーチェット病）、血管病変（血管ベーチェット病）がみられる。各病変の出現時期は様々で
3597 あり、発症から長期経過してから出現することもあるため長期的な観察が必要である。

3598 **10) 重要な眼および全身検査所見：**

3599 寛解期では眼所見に乏しく、検眼鏡的には全く炎症所見がみられなくてもフルオレセイン
3600 蛍光眼底造影検査では網膜血管からのシダ状蛍光漏出（図2）がみられることがある。
3601 HLA-A*26, B*5101 は発症の遺伝的因子であるが、あくまでも補助診断的に用いられる。
3602 HLA-A*26 陽性患者では視力予後が不良であると報告されている⁷。

3603 **11) 特徴的な眼合併症：**

3604 特になし

3605 **12) 鑑別すべき疾患：**

3606 急性発症の前房蓄膿を伴うぶどう膜炎との鑑別を要する。

3607 急性前部ぶどう膜炎：急性に発症し、前房蓄膿を呈するが、前房蓄膿が粘稠性で山型になる
3608 こと、線維素析出が高頻度に見られる点がベーチェット病とは異なる。また、後眼部に炎症
3609 が及ぶことはほとんどない。

3610 糖尿病虹彩炎：前眼部の非肉芽腫性炎症を呈し、前房蓄膿を認めることがある。糖尿病コン
3611 トロール不良例に多く、眼底には糖尿病網膜症を伴うことがある。

3612 感染性眼内炎：前房蓄膿や眼底に滲出斑、網膜血管炎、硝子体混濁を形成する。ただし、滲
3613 出斑や硝子体混濁が進行性である点が異なる。また、直近の眼手術歴や経中心静脈高カリリ
3614 ー輸液法などの感染源となりうる病歴や糖尿病や免疫抑制治療などの患者背景は鑑別にお
3615 いて重要である。

3616

3617 **13) 治療：**

3618 a) 発作期の治療

3619 副腎皮質ステロイド薬の局所投与または全身投与により迅速な消炎を目指す。前眼部の炎
3620 症に対しては副腎皮質ステロイド薬点眼による消炎を目指す。また、瞳孔管理のため散瞳薬
3621 を併用することが多い。前眼部炎症の程度が強い症例では、副腎皮質ステロイド薬の結膜下
3622 注射を併用し、後眼部にまで炎症が及ぶ場合には後部テノン嚢下注射を行う。トリアムシノ
3623 ロン硝子体内注射は薬剤が硝子体腔内にある間は発作抑制効果がみられるが、白内障、眼圧
3624 上昇などの副作用の可能性がある。

3625

3626 b) 発作抑制治療

3627 第1選択薬としてコルヒチン内服を用いる。副作用として下痢などの消化器症状の発現が

3628 みられることがある。催奇形性を示した動物実験の報告があり、国内の添付文書上では地中海熱以外に妊娠中は原則禁忌であるが、ヨーロッパリウマチ学会ではコルヒチンの投与は
3629 胎児催奇形性のリスクを上昇させないとしている⁸。実臨床では挙児希望あるいは妊娠判明
3630 時に休薬することもある。ベーチェット病ガイドラインでは、「病状が安定している場合は
3631 中止を検討し、少量の副腎皮質ステロイドなどで病状が安定しない場合、またはこれが使え
3632 ない場合は、インフォームドコンセントを得たうえで投与することを提案する」としてい
3633 る。²

3634
3635 コルヒチンで効果がみられなければシクロスポリン内服を用いる。ただし、副作用として腎
3636 機能障害が高率にみられる。シクロスポリン投与中は血中トラフ値を確認し、投与量を調節
3637 する。また、神経ベーチェット病を誘発することがあるため、神経ベーチェット病の既往の
3638 ある患者への投与は避けるべきである。

3639 シクロスポリンでも効果がみられない難治性ぶどう膜炎には生物製剤である TNF 阻害薬を
3640 導入する。しかし、視機能低下リスクの高いと考えられる症例では、シクロスポリンを介さ
3641 ずに早期に TNF 阻害薬を導入することが推奨される。^{1,2} 本邦で、使用可能な TNF 阻害薬
3642 にはインフリキシマブとアダリムマブがあり、ともに高い炎症発作抑制効果を有する^{3,4}。
3643 インフリキシマブでは、発熱、発疹、血圧低下といった投与時反応が発現することがあり、
3644 アダリムマブでは注射部位の発疹など投与部位反応がみられることがある。いずれの TNF
3645 阻害薬も感染症を誘発・増悪させる可能性があり、特に結核や肝炎に対する注意が必要であ
3646 る。導入前のスクリーニング検査、投与中のモニタリング検査は必須である。(IV. 局所・
3647 全身治療 (ステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、その他) 全身治療の項を参照)
3648 ステロイド薬の全身投与は減量、もしくは投与中止時に激しい眼炎症発作が誘発され、結果
3649 として視力予後が不良であることが報告されており、日本では一般的に用いられていない。
3650 ただし、低用量を長期間にわたり投与することは一定の効果が得られる。

3651 ヨーロッパリウマチ学会のガイドラインでは、アザチオプリン、シクロスポリン、インター
3652 フェロン α 、TNF 阻害薬の使用を推奨している⁹。

3653 **14) その他:** 特になし

3654 **15) 代表症例:**

3655 31 歳 男性

3656 主訴: 左眼霧視、飛蚊症

3657 現病歴: 左眼の霧視、飛蚊症に気づき近医を受診。左ぶどう膜炎を指摘され、当科を紹介受
3658 診。

3659 既往歴: 以前から口内炎が絶えることがない。5 年前に下腿に紅斑が生じたことある。

3660 家族歴: 特記事項なし。

3661 初診時所見: 矯正視力は右 2.0、左 0.8、眼圧は右 10 mmHg、左 11mmHg で、右前眼部・
3662 中間透光体・眼底に異常はなかった。左眼は軽度の毛様充血、前房には 1+ flare、1+cells
3663 がみられた。眼底はぼんやり透見され、2+のびまん性硝子体混濁、視神経乳頭軽度発赤、

3664 耳上側網膜周辺部に白色滲出斑が散在していた。口腔内には頬内側に類円形のアフタ性潰瘍がみられた。

3666 血液検査では白血球数 8,100 / μ l, CRP 0.25 mg/dl 未満、HLA-class I 検査で HLA-B51 が陽性であった。

3668 経過；眼病変に対して副腎皮質ステロイド薬点眼のみで経過を見たところ、網膜滲出斑、硝子体混濁は速やかに消退し、2週間後には左矯正視力 1.0 に回復した。その後1ヶ月間無治療で経過したが、再び左眼にびまん性硝子体混濁 1+、黄斑部を含む網膜に白色滲出斑がみられた。外陰部潰瘍はなかったが毛囊炎様皮疹が確認され、口腔内アフタ性潰瘍、特徴的な反復性眼所見から不全型ベーチェット病と診断し、コルヒチン 1.0mg/日を開始した。半年後に右眼にも眼炎症発作がみられるようになり、黄斑部への眼炎症発作が生じるようになったためインフリキシマブ治療を導入した。その後は眼炎症発作がみられていない。

3669

3670

3671

3672

3673

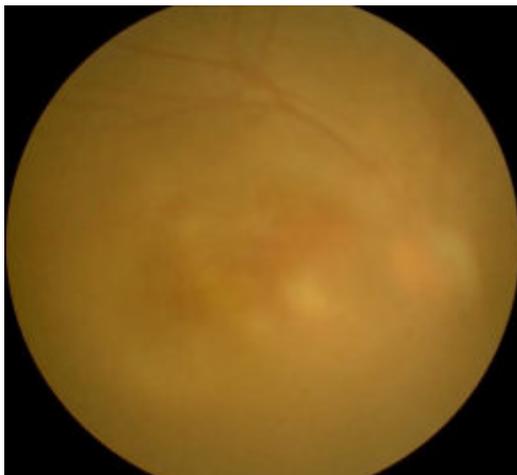
3674

3675

3676

3677 図1 ベーチェット病の眼底所見

3678 硝子体混濁に加え、眼底後極部に網膜出血と網膜滲出斑がみられる。



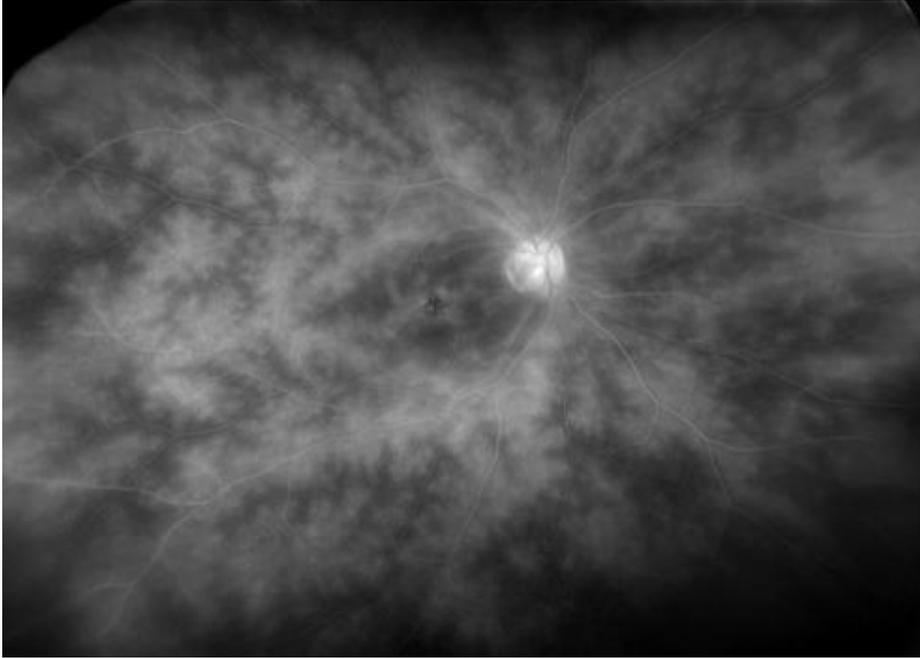
3679

3680

3681

3682 図2. ベーチェット病の蛍光眼底造影

3683 広汎なシダ状蛍光漏出を認める



3684

3685

3686 文献

- 3687 1) 日本ベーチェット病学会（監），厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事）
3688 ベーチェット病に関する調査研究班，厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策） 難治性炎
3689 症性腸管障害に関する調査研究班（編）：ベーチェット病診療ガイドライン 2020. 診断と治療
3690 社,2020.
- 3691 2) ベーチェット病眼病変診療ガイドライン作成委員会：Behçet 病（ベーチェット病）眼
3692 病変診療ガイドライン. 日眼会誌 116: 396-426, 2012.
- 3693 3) Namba K, Goto H, Kaburaki T, Kitaichi N, Mizuki N, Asukata Y, et al : A Major Review:
3694 Current Aspects of Ocular Behçet's Disease in Japan. Ocul Immunol Inflamm 23 (Suppl 1): S1-
3695 S23, 2015.
- 3696 4) Ohno S, Namba K, Takemoto Y : Behçet's disease. In : Zierhut M, (Eds), Intraocular
3697 Inflammation. Berlin: Springer-Verlag, Berlin,785-795,2016.
- 3698 5) ベーチェット病研究班：厚生労働省ベーチェット病診断基準（2016 年小改訂）.
3699 <https://www.nms-behçet.jp/patient/behçet/standard.html>. Accessed 2025 年 9 月 1 日,
- 3700 6) Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease.
3701 Lancet 335: 1078-1080, 1990.
- 3702 7) Kaburaki T, Takamoto M, Numaga J, Kawashima H, Araie M, Ohnogi Y, et al : Genetic
3703 association of HLA-A*2601 with ocular Behçet's disease in Japanese patients. Clin Exp Rheumatol
3704 28(4 suppl 60): S39-44, 2010.
- 3705 8) Götestam Skorpen C, Hoeltzenbein M, Tincani A, Fischer-Berz R, Elefant E, Chambers
3706 C, et al : The EULAR points to consider for use of antirheumatic drugs before pregnancy, and
3707 during pregnancy and lactation. Ann Rheum Dis 75: 795-810, 2016.
- 3708 9) Hatemi G, Christensen R, Bang D, Bodaghi B, Celik AF, Fortune F, et al : 2018 update
3709 of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 77:
3710 808-818, 2018.
- 3711
- 3712

- 3713 表1. 厚生労働省ベーチェット病診断基準 (2016年小改訂)⁵
- 3714 1. 主要項目
- 3715 (1)主症状
- 3716 ①口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍
- 3717 ②皮膚症状
- 3718 (a)結節性紅斑様皮疹
- 3719 (b)皮下の血栓性静脈炎
- 3720 (c)毛囊炎様皮疹、瘡瘡様皮疹
- 3721 参考所見：皮膚の被刺激性亢進
- 3722 ③眼症状
- 3723 (a)虹彩毛様体炎
- 3724 (b)網膜ぶどう膜炎(網脈絡膜炎)
- 3725 (c)以下の所見があれば(a)(b)に準じる。
- 3726 (a)(b)を経過したと思われる虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、
- 3727 併発白内障、続発緑内障、眼球癆
- 3728 ④外陰部潰瘍
- 3729
- 3730 (2)副症状
- 3731 ①変形や硬直を伴わない関節炎
- 3732 ②精巣上体炎(副睾丸炎)
- 3733 ③回盲部潰瘍で代表される消化器病変
- 3734 ④血管病変
- 3735 ⑤中等度以上の中樞神経病変
- 3736
- 3737 (3)病型診断の基準
- 3738 ①完全型：経過中に4主症状が出現したもの
- 3739 ②不全型：
- 3740 (a)経過中に3主症状、あるいは2主症状と2副症状が出現したもの
- 3741 (b)経過中に定型的眼症状とその他の1主症状、あるいは2副症状が出現したもの
- 3742 ③疑い：主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状
- 3743 が反復あるいは増悪するもの
- 3744 ④特殊病変：完全型又は不全型の基準を満たし、下のいずれかの病変を伴う場合を特殊型と
- 3745 定義し、以下のように分類する。
- 3746 (a)腸管(型)ベーチェット病—内視鏡で病変(部位を含む)を確認する。
- 3747 (b)血管(型)ベーチェット病—動脈瘤、動脈閉塞、深部静脈血栓症、肺塞栓のいずれかを
- 3748 確認する。

3749 (c)神経(型) ベーチェット病—髄膜炎、脳幹脳炎など急激な炎症性病態を呈する急性型と
3750 体幹失調、精神症状が緩徐に進行する慢性進行型のいずれかを確認する。

3751

3752

3753

3754 表2 ベーチェット病の眼所見²

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%
周彩後癒着	25.3%
後眼部所見	頻度
硝子体混濁	
1) びまん性	78.2%
2) 雪玉状	26.8%
一過性の網脈絡膜滲出班	
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%

3755 ベーチェット病眼病変診療ガイドラインより
3756

3757

3758 **7. ポスナー・シュロスマン (Posner-Schlossman) 症候群**

3759

3760 **1) 原因：**非感染性（ウイルス感染などが契機と推測される [1]）

3761 **2) 炎症の主な部位：**前房

3762 **3) 罹患眼：**片眼、ごくまれに両眼

3763 **4) 発症：**急性

3764 **5) 病期：**一過性だが、再発と寛解を繰り返す症例が多い。

3765 **6) 疫学的特徴：**

3766 性別：男性にやや多い [2]。

3767 年齢：欧米と比較し、アジア人ではやや発症年齢が高い（20～60代） [1, 2]。

3768 人種：特になし

3769 HLA：特になし（日本人少数例で HLA-Bw54-Cw1 の報告がある [3]）

3770 地域：アジアからの報告が多い。

3771 **7) 診断基準：**

3772 明確な基準はないが、1948年に Posner と Schlossman が緑内障性クリーゼ
3773（glaucomatocyclitic crises）として報告した。1. 片眼性、2. 霧視、不快感、光輪視を伴い、
3774 眼痛軽微で視力良好、3. 毛様充血はまれ、4. 前房内炎症細胞、小型・無色素性 KP を認
3775 め、同時または先行して眼圧上昇を呈し、フレアや虹彩後癒着はない、5. 開放隅角、6. 発
3776 作性、発作間は眼圧正常で炎症所見もない。7. 多くは自然寛解するが、再発を繰り返すこ
3777 とで視野障害を生じる症例もある [4]。

3778 **8) 眼所見：**

3779 片眼、急性の肉芽腫性虹彩毛様体炎を呈し、前房内細胞は軽度（1+）、白色・無色素性の小
3780 ～中型円形 KP が角膜中央～下方に散在、開放隅角で患眼の隅角色素脱失を認める。発作性
3781 の高眼圧を伴い、寛解期は眼圧正常で炎症もない。再発を繰り返し、緑内障性視野障害に至
3782 る例もある。軽度のびまん性虹彩萎縮、瞳孔散大を伴うこともあるが、HSV、VZV 感染の
3783 ような限局性虹彩萎縮、麻痺性散瞳は認めない。ときに前部硝子体軽度細胞浸潤を伴う。

3784 **9) 全身所見：**特になし

3785 **10) 重要な眼および全身検査所見：**特になし

3786 **11) 特徴的な眼合併症：**

3787 続発緑内障については、発作回数、持続時間および罹病期間が増えれば、緑内障性視野障害
3788 を呈するようになる。

3789 **12) 鑑別すべき疾患：**

3790 ヘルペス性前部ぶどう膜炎との鑑別は多項目 PCR が有用で [5-7]、過去に本症と診断され
3791 た約半数で再燃時の前房水から CMV-DNA が検出され [8, 9]、現在では CMV 虹彩毛様体
3792 炎として区別される。フックス虹彩異色性虹彩毛様体炎は角膜後面沈着物の性状、白内障、

3793 発作性高眼圧、ステロイド反応性から鑑別する。サルコイドーシスは隅角、眼底、全身検査
3794 所見から鑑別する。原発開放隅角緑内障とは虹彩毛様体炎と発作性高眼圧、急性閉塞隅角緑
3795 内障とは自覚症状軽微、開放隅角から鑑別する[7]。

3796 **13) 治療：**

3797 発作は数週間で自然緩解傾向もあり、ステロイド点眼によく反応し、寛解期では点眼治療は
3798 不要となる。高眼圧に対して眼圧降下薬点眼、必要に応じて高張浸透圧薬点滴、炭酸脱水酵
3799 素阻害薬内服を行うが、緑内障手術が必要になることもある。併発白内障は消炎してから手
3800 術する。

3801 **14) その他：** 特になし

3802 **15) 代表症例：**

3803 40 歳 男性

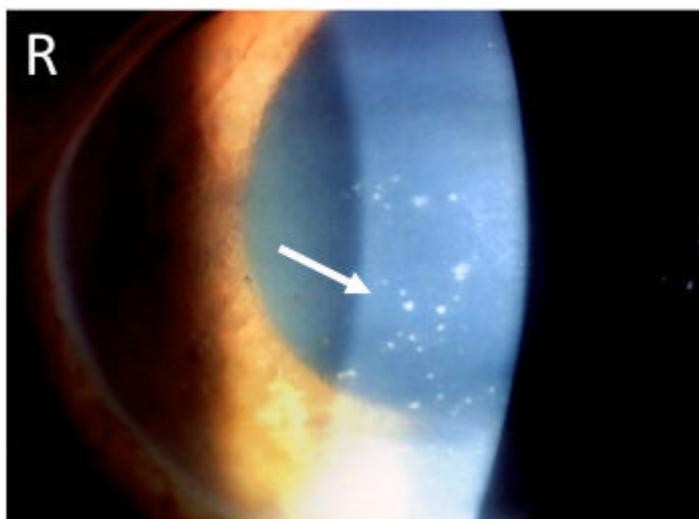
3804 右眼の霧視を主訴に受診。右眼に軽度の前房細胞 (1+)、白色の小～中型 KP、高眼圧
3805 (65mmHg) を認め、隅角には色素脱失があった。毛様充血、角膜浮腫はなく、硝子体、眼
3806 底、全身検査は正常、前房水多項目 PCR (HSV1・2、VZV、CMV) は陰性であった。ポス
3807 ナー・シュロスマン症候群と診断し、ステロイド点眼薬、眼圧降下薬、炭酸脱水酵素阻害薬
3808 内服を開始した。3 日後に眼内炎症は消失、眼圧正常となった。4 か月後に再発し、軽度前
3809 房細胞、角膜後面沈着物、高眼圧を認めた。

3810

3811 ポスナー・シュロスマン症候群の前眼部所見と隅角所見

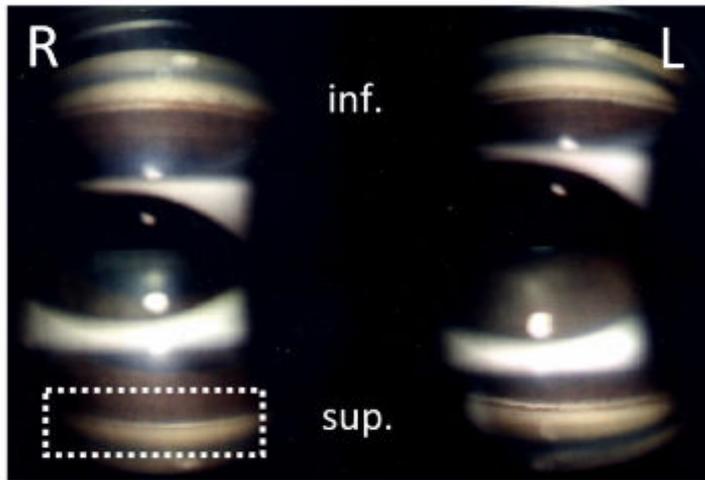
3812 a.角膜後面沈着物

3813 b.患眼 (右眼) の隅角は健眼 (左眼) と比較して色素が少ない。



3814

a



3815

3816

b

3817 文献

- 3818 1) Megaw R, Agarwal PK : Posner-Schlossman syndrome. *Surv Ophthalmol* **62** : 277-
3819 285,2017.
- 3820 2) Jiang JH, Zhang SD, Dai ML, Yang JY, Xie YQ, Hu C, et al : Posner-Schlossman syndrome
3821 in Wenzhou, China: a retrospective review study. *Br J Ophthalmol* **101**: . 1638-
3822 1642,2017.
- 3823 3) Hirose S, Ohno S, Matsuda H, HLA-Bw54 and glaucomatocyclitic crisis. *Arch Ophthalmol*
3824 **103**: 1837-1839,2017.
- 3825 4) Posner A Schlossman A : Syndrome of unilateral recurrent attacks of glaucoma with cyclitic
3826 symptoms. *Arch Ophthal* **39**: 517-535,1948.
- 3827 5) Sugita S, Ogawa M, Shimizu N, Morio T, Ohguro N, Nakai K, et al : Use of a
3828 comprehensive polymerase chain reaction system for diagnosis of ocular infectious
3829 diseases. *Ophthalmology* **120**: 1761-1768,2013.
- 3830 6) Nakano S, Tomaru Y, Kubota T, Takase H, Mochizuki M, Shimizu N, et al : Multiplex
3831 Solid-Phase Real-Time Polymerase Chain Reaction without DNA Extraction: A Rapid
3832 Intraoperative Diagnosis Using Microvolumes. *Ophthalmology* **128**: 729-739,2021.
- 3833 7) Ohno S, Namba K, Miyazaki A : Posner-Schlossman Syndrome. In : Zierhut Intraocular
3834 Inflammation. 2016.
- 3835 8. Standarization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria for
3836 Cytomegalovirus Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol* **228**: 89-95,2021.
- 3837 9. Chee SP , Jap A : Presumed fuchs heterochromic iridocyclitis and Posner-Schlossman
3838 syndrome: comparison of cytomegalovirus-positive and negative eyes. *Am J Ophthalmol*
3839 **146**: 883-889.e1,2008.

3840

3841

3842

3843 **8. 糖尿病虹彩炎**^{1) 2) 3) 4)}

3844 1) **原因**：非感染性

3845 2) **炎症の主な部位**：虹彩、毛様体

3846 3) **罹患眼**：片眼のことが多いが、両眼のこともある

3847 4) **発症**：急激

3848 5) **病期**：一過性

3849 6) **疫学的特徴**：特になし

3850 7) **診断基準**：明確なものはない。コントロール不良の糖尿病があり、急性前部ぶどう膜炎
3851 様の所見をきたした場合、他の原因疾患を除外して診断する。

3852 **8) 眼所見**：

3853 非肉芽腫性の急性前部ぶどう膜炎様の所見を呈する。毛様充血、球結膜充血が強い。前房フ
3854 レアが著明で、約半数に線維素の析出がみられる。前房蓄膿を生じることがあるが、ニボー
3855 (水平な沈殿面) は呈しにくく、中央に隆起をみることが多い。角膜にはデスメ膜皺襞を生
3856 じることがあり、微細な角膜後面沈着物を伴うことが多い。眼底には異常が見られないこと
3857 もあるが、様々な病期の糖尿病網膜症の併発があり得る。

3858 **9) 全身所見**：

3859 糖尿病、多くは血糖コントロールが著しく不良。

3860 **10) 重要な眼および全身検査所見**

3861 血糖、HbA1c 等が異常高値。HbA1c は 10%以上のことが多い。

3862 **11) 特徴的な眼合併症**：併発白内障、続発緑内障、虹彩後癒着、膨隆虹彩

3863 **12) 鑑別すべき疾患**：

3864 前房蓄膿をきたす前部ぶどう膜炎が鑑別の対象となる。

3865 ベーチェット病の前房蓄膿は糖尿病虹彩炎と異なり、ニボーを形成しやすい。また、ベーチ
3866 ャット病では口腔内アフタ性潰瘍がほぼ必発、ほかに外陰部潰瘍、皮膚結節性紅斑などの眼
3867 外症状があることが多いことから鑑別される。HLA-B27 関連ぶどう膜炎は糖尿病虹彩炎と
3868 眼所見が酷似するが、糖尿病の状態や HLA 検査の結果から判断する。脊椎関節炎や乾癬、
3869 炎症性腸疾患(潰瘍性大腸炎やクローン病)でも急性前部ぶどう膜炎がみられるが、内科的
3870 精査によって鑑別する。

3871 **13) 治療**：

3872 頻回のステロイド点眼薬および散瞳点眼薬による治療と、内科的治療による糖尿病のコン
3873 トロールが中心となる。点眼治療に反応しない場合はステロイド薬の結膜下注射を併用す
3874 る。

3875 **14) その他**：

3876 糖尿病のコントロールにより眼炎症は比較的速やかに消退し、予後は良好である。

3877 **15) 代表症例**

3878 41 歳 男性

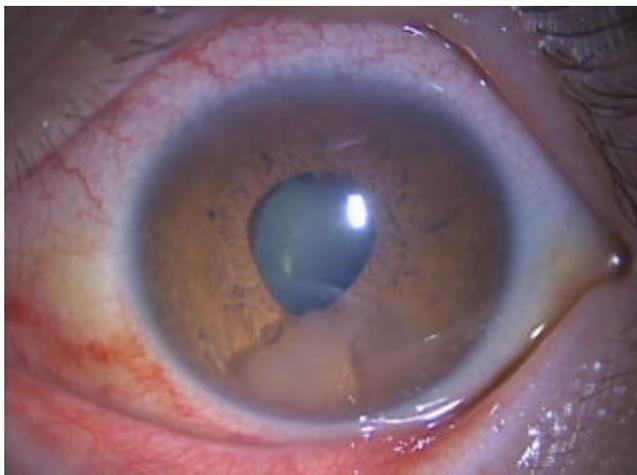
3879 左眼の充血と眼脂を主訴に近医を受診。左眼の矯正視力 0.6 で、虹彩炎がみられたが、抗菌
3880 薬点眼、ステロイド薬点眼で改善しないため、紹介受診となった。

3881 初診時所見は、矯正視力は右眼 1.2、左眼 0.7 であった。右眼には前房炎症はみられなかつ
3882 たが、左眼はフレアと前房炎症のほか、両眼底に点状網膜出血が散在し、左眼の眼底鼻側に
3883 軟性白斑と硬性白斑がみられた。血液検査上空腹時血糖 319 mg/dl、HbA1c 11.0% と高値
3884 であった。内科で糖尿病と診断され、治療が開始された。眼内炎症はステロイド点眼薬と散
3885 瞳点眼薬により消炎した。

3886

3887 糖尿病虹彩炎の前眼部所見

3888 毛様充血を伴う強い前房炎症がみられる。線維素の析出と虹彩後癒着もみられる。



3889

3890

3891 文献

3892 1) 北市伸義：糖尿病虹彩炎. 白神史雄（編）：専門医のための眼科診療クオリファイ
3893 1 6 糖尿病眼合併症の新展開. 中山書店, 東京, 158-162, 2013

3894 2) 沼賀二郎、高本光子：糖尿病虹彩炎. 水木信久（編）：基礎からわかるぶどう膜炎.
3895 金原出版, 東京, 193-195, 2006.

3896 3) 北市伸義, 石田 晋, 大野重昭：糖尿病虹彩炎. 臨眼 64: 2010-2013, 2010.

3897 4) Watanabe T, Keino H, Nakayama K, Taki W, Echizen N, Okada AA : Clinical features
3898 of patients with diabetic anterior uveitis. Br J Ophthalmol 103: 78-82, 2019.

3899

3900

3901 **9. フックス (Fuchs) 虹彩異色性虹彩毛様体炎 / フックスぶどう膜炎症候群 (FUS)**

3902

3903 1) **原因**：非感染性（風疹ウイルス感染などが契機と推測される）

3904 2) **炎症の主な部位**：前房、前部硝子体

3905 3) **罹患眼**：ほぼ片眼[1][2]

3906 4) **発症**：慢性[1]

3907 5) **病期**：一過性だが、慢性経過

3908 6) **疫学的特徴**：

3909 性別：特になし

3910 年齢：10-80代（平均 48.3±15.0歳）[2]

3911 人種：特になし

3912 HLA：特になし

3913 地域：特になし

3914 7) **診断基準**：

3915 1906年にFuchsが虹彩異色、白内障、毛様体炎の三主徴を呈する7例のぶどう膜炎を報告
3916 した。LaHeyらの古典的基準[3]では、①急性症状なし、②特徴的な角膜後面沈着物、軽度
3917 前房内炎症細胞・フレア、③びまん性虹彩実質萎縮、虹彩異色、④虹彩後癒着なしを満たし、
3918 関連所見（片眼性ぶどう膜炎、虹彩異色、虹彩後面色素上皮萎縮、後囊下白内障、眼圧上昇、
3919 硝子体混濁、網脈絡膜病変）のうち2つ以上を満たすとした。虹彩異色が明瞭でないもの、
3920 硝子体炎を来すものもあり、現在はFuchs uveitis syndrome(FUS)と呼ばれる。SUN Working
3921 Groupは、虹彩異色／片眼性びまん性虹彩萎縮、星型KPを伴う片眼性前部ぶどう膜炎で、
3922 網膜炎、角膜内皮炎（coin lesion）を伴わないことを主要分類基準として提唱している[1]。

3923 8) **眼所見**：

3924 軽度の視力低下、霧視を生じ[2]、前房内炎症細胞・フレア（1+）、星状KP（びまん性、白
3925 色、小～中型）、びまん性虹彩萎縮／虹彩異色、白内障、びまん性前部硝子体混濁、高眼圧、
3926 虹彩結節などを認める[2]。虹彩後癒着や隅角結節は認めない。

3927 9) **全身所見**：

3928 特になし

3929 10) **重要な眼および全身検査所見**：

3930 アムスラー徴候（虹彩・線維柱帯新生血管による前房穿刺後出血）は他のぶどう膜炎より頻
3931 度が高いとされる[4]。眼内液中に、風疹ウイルスIgG抗体価の上昇を認めるが、ウイルス
3932 RNA検出頻度は低く、免疫反応と考えられており、ワクチン導入後に有病率が減少した[5-
3933 7]。風疹ウイルス関連ぶどう膜炎のうち、本症は一部である。アジアではサイトメガロウ
3934 イルスの報告もある[8]。

3935 11) **特徴的な眼合併症**：

3936 後嚢下白内障を高頻度に合併し、進行が早い。続発緑内障（開放隅角）も認める[2]。

3937 **12) 鑑別すべき疾患：**

3938 CMV 前部ぶどう膜炎はやや高齢男性、角膜内皮病変を有し、虹彩異色症はまれで、多項目
3939 PCR が鑑別に有用で[9, 10]、過去に本症と診断された約半数で CMV が検出された[8, 11]。
3940 HSV、VZV 前部ぶどう膜炎も同じく、多項目 PCR が有用である。ポスナー・シュロスマン
3941 症候群は発作性高眼圧を繰り返すこと、ステロイド反応性から鑑別する。サルコイドーシス
3942 は隅角、眼底、全身検査所見から鑑別する。

3943 **13) 治療：**

3944 ステロイド点眼に反応せず、自然寛解傾向もあり、虹彩後癒着は生じないことから無治療で
3945 よい。白内障手術、緑内障手術、硝子体手術が行われ、視力予後良好である[2]。

3946 **14) その他：**

3947 長期的な経過観察を要する。

3948 **15) 代表症例：**

3949 36 歳 男性

3950 自覚症状はなく、コンタクトレンズ作成目的で受診、充血や角膜浮腫はなく、眼圧正常であ
3951 った。右眼小型 KP、軽度の前房細胞、前部硝子体混濁を認めた。隅角、眼底、全身検査所
3952 見に異常はなかった。前房水多項目 PCR 検査で HSV、VZV、CMV 陰性、風疹ウイルス IgG
3953 抗体高値であった。ステロイド点眼を開始、経過中に Koeppe 結節とびまん性虹彩萎縮（虹
3954 彩後癒着はなし）、後嚢下白内障を認め、FUS と診断、6 か月後に白内障が進行し、手術を
3955 行った。

3956

3957 フックスぶどう膜炎症候群の前眼部所見

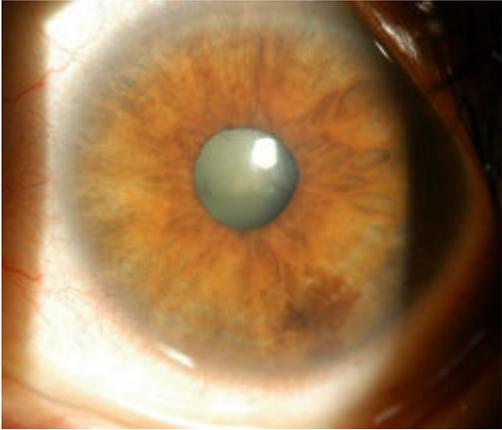
3958 a.健眼 b.患眼

3959 患眼では虹彩の色素が少なく、健眼と比較して明るい色調を呈している。

3960



3961 a.



3962 b.

3963

3964 文献

- 3965 1) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria
3966 for Fuchs Uveitis Syndrome. *Am J Ophthalmol* **228**: 262-267,2021.
- 3967 2) Yoneda Y, Usui Y, Tanaka R, Hase K, Namba et al., Factors associated with low prevalence
3968 of Fuchs' uveitis syndrome in Japan. *Front Med (Lausanne)* **9**: 999804,2022.
- 3969 3) La Hey E, Baarsma GS, DE Vries J, Kijlstra A : Clinical analysis of Fuchs' heterochromic
3970 cyclitis. *Doc Ophthalmol* **78**(3-4): 225-235,1991.
- 3971 4) Bloch-Michel E, Frau E, Chhor S, Tounsi Y : Amsler's sign associated significantly with
3972 Fuch's heterochromic cyclitis (FHC). *Int Ophthalmol* **19**: 169-171,1995.
- 3973 5) Quentin CD, Reiber H : Fuchs heterochromic cyclitis: rubella virus antibodies and genome
3974 in aqueous humor. *Am J Ophthalmol* **138**: 46-54,2004.
- 3975 6) Suzuki J, Goto H, Komase K, Abo H, Fujii K, Otsuki N, et al : Rubella virus as a possible
3976 etiological agent of Fuchs heterochromic iridocyclitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*
3977 **248**: 1487-1491,2010.
- 3978 7) Birnbaum AD, Tessler HH, Schultz KL, Farber MD, Gao W, Lon P, et al :
3979 Epidemiologic relationship between fuchs heterochromic iridocyclitis and the United
3980 States rubella vaccination program. *Am J Ophthalmol* **144**: 424-428,2007.
- 3981 8) Chee SP, Jap A : Presumed fuchs heterochromic iridocyclitis and Posner-Schlossman
3982 syndrome: comparison of cytomegalovirus-positive and negative eyes. *Am J Ophthalmol*,
3983 2008 **146**: 883-889.e1,2008.
- 3984 9) Sugita S, Ogawa M, Shimizu N, Morio T, Ohguro N, Nakai K, et al : Use of a
3985 comprehensive polymerase chain reaction system for diagnosis of ocular infectious
3986 diseases. *Ophthalmology* **120**: 1761-1768,2013.
- 3987 10) Nakano S, Tomaru Y, Kubota T, Takase H, Mochizuki M, Shimizu N, et al : Direct Strip
3988 Polymerase Chain Reaction Project Groups : Multiplex Solid-Phase Real-Time
3989 Polymerase Chain Reaction without DNA Extraction: A Rapid Intraoperative Diagnosis
3990 Using Microvolumes. *Ophthalmology* **128**: 729-739,2021.
- 3991 11) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working Group : Classification Criteria
3992 for Cytomegalovirus Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol* **228**: 89-95,2021.
- 3993

3994

3995 **10.水晶体起因性ぶどう膜炎（水晶体起因性眼内炎）**

3996

3997 1) **原因**：非感染性、水晶体蛋白に対する異常な自己免疫反応と考えられる。¹

3998 2) **炎症の主な部位**：前房、硝子体

3999 3) **罹患眼**：片眼

4000 4) **発症**：急性、ときに遅発性²

4001 5) **病期**：一過性～慢性

4002 6) **疫学的特徴**：

4003 性別：特になし

4004 年齢：自然融解が原因の場合は主に高齢者。

4005 人種：特になし

4006 HLA：特になし

4007 地域：過熟白内障の自然融解の場合は白内障に対する手術治療がいきわたっていない発展
4008 途上国に多い。¹

4009 7) **診断基準**：

4010 明確なものはない。外傷または自然融解による水晶体囊の破損がある場合や、白内障手術後
4011 に残余皮質が多量にあり、術後数日から数週以内の発症であれば本症の可能性が高い。術中
4012 に採取した水晶体病理細胞診で、マクロファージや好中球が残存した水晶体を取り囲んで
4013 いる像がみられる場合には本症が強く疑われる。³

4014 8) **眼所見**：

4015 軽度～重度の前房炎症と角膜後面沈着物や毛様充血がみられる。白内障術後に残存した水
4016 晶体核や皮質が大量であった場合は強い炎症を生じることが多い。過熟白内障の自然融解
4017 の場合は前房中に閃輝物質がみられることがある。

4018 9) **全身所見**：

4019 特になし

4020 10) **重要な眼および全身検査所見**：

4021 水晶体成分の前房および硝子体中への露出がみられることが重要である。前房水中の α -ク
4022 リスタリン濃度が上昇するという報告もある。⁴

4023 全身検査上は特に異常はない。

4024 11) **特徴的な眼合併症**：

4025 前房中に水晶体融解物質としての閃輝性物質がみられ眼圧上昇を伴う水晶体融解性緑内障
4026 を合併することもある。

4027 12) **鑑別すべき疾患**：

4028 白内障手術後、水晶体成分の残余があまりみられない場合には細菌性眼内炎との鑑別が重
4029 要である。また、白内障手術後、数週から数か月後に発症した場合は *Cutibacterium acnes*

4030 等による遅発性細菌性眼内炎との鑑別を要する。水晶体起因性ぶどう膜炎では前房水から
4031 病理組織学的に水晶体成分を検出することで、感染症では細菌培養検査や PCR で細菌の
4032 DNA を検出することで鑑別される。

4033 **13) 治療：**

4034 眼内の水晶体成分の残余が多量であれば、外科的にこれを除去する。過熟白内障に伴う融解
4035 の場合も白内障手術が根本治療となる。残余水晶体成分がごく少量の場合はステロイド薬
4036 の局所投与が有効なことがあり、自然吸収を期待できる程度の残存であれば経過観察のみ
4037 で治癒することもある。眼圧上昇を伴っている場合には眼圧下降目的の点眼治療を併用す
4038 る。

4039 **14) その他：特になし**

4040 **15) 代表症例：**

4041 81 歳 女性

4042 3 日前から右眼充血と視力低下を自覚。当日朝から眼痛も出現したため受診した。右眼視力
4043 は 30cm/手動弁、眼圧は 17mmHg。前眼部は著しい結膜充血と毛様充血がみられた。角膜
4044 実質の浮腫等は見られなかったが、前房内は白濁し、前房蓄膿を伴っており、眼内は透見不
4045 能であった。超音波 B モード検査では前部硝子体に淡い混濁が描出されたが、膿瘍や網膜
4046 剥離等を疑わせる所見はなかった。緊急血液検査で白血球数や炎症マーカー、血糖値等は正
4047 常であった。

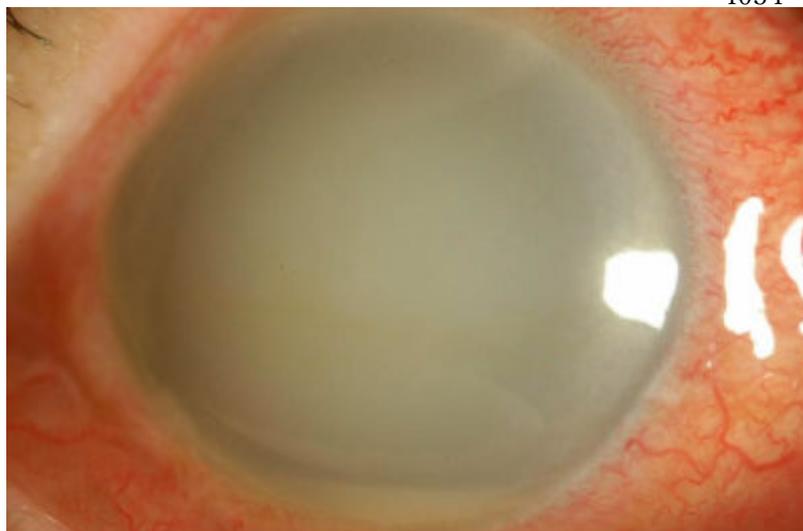
4048 前房洗浄を行ったところ、過熟白内障の存在が明らかとなり、水晶体振盪も確認されたた
4049 め、引き続き水晶体嚢内摘出術と前部硝子体切除術を行った。眼底に異常はなく、手術後は
4050 炎症の再燃はなく経過良好である。

4051

4052 水晶体起因性ぶどう膜炎の前眼部所見

4053 結膜充血、毛様充血が著明。前房内は著しく白濁している。前房蓄膿を伴うこともある。

4054



4064 文献

4065 1) Nche EN, Amer R. : Lens-induced uveitis: an update. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*
4066 258:1359-1365,2020.

4067 2) Thach AB, Marak GE Jr, McLean IW, Green WR : Phacoanaphylactic
4068 endophthalmitis: a clinicopathologic review. *Int Ophthalmol* 15:271-279,1991.

4069 3) Kalogeropoulos C, Malamou-Mitsi V, Asproudis I, Psilas K : The contribution of
4070 aqueous humor cytology in the differential diagnosis of anterior uvea inflammations. *Ocul*
4071 *Immunol Inflamm* 12:215-225,2004.

4072 4) Tanito M, Kaidzu S, Katsube T, Nonoyama S, Takai Y, Ohira A : Diagnostic Western
4073 blot for lens-specific proteins in aqueous fluid after traumatic lens-induced uveitis. *Jpn J*
4074 *Ophthalmol* 53:436-439,2009.

4075

4076

4077

4078

4079

4080 **11.間質性腎炎ぶどう膜炎（TINU）症候群**

4081

4082 1) **原因**：非感染性。

4083 2) **炎症の主な部位**：前房、硝子体、眼底。

4084 3) **罹患眼**：両眼発症が多い¹⁻⁸⁾。

4085 4) **発症**：急激^{3, 5, 9, 10)}。

4086 5) **病期**：急性に発症し慢性化^{1, 2, 4, 5)}。

4087 6) **疫学的特徴**：

4088 性別：女性にやや多い^{1, 2, 4-6, 8, 10)}

4089 年齢：若年、10～30歳代に多いが、近年は、中高年の報告も多い^{1, 3-8, 10-12)}。

4090 人種：特になし³⁾

4091 HLA：本邦では、特になし¹²⁾。海外では、HLA-DQA1*01, HLA-DQB1*05, HLA-DRB1*01
4092 がハイリスクとの報告がある^{3, 6, 13-15)}。

4093 地域：特になし³⁾

4094 7) **診断基準**：

4095 尿細管間質性腎炎とぶどう膜炎を生じる症候群と定義され、他のぶどう膜炎の除外診断が
4096 必要となる⁴⁾。明確な診断基準はないが、Mandevilleらは腎炎の臨床的・病理学的診断、ぶ
4097 どう膜炎の典型、非典型をもとに、Definite（確定）、Probable（推定）、Possible（見込）の
4098 3型に分類している⁴⁾。

4099 The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)ワーキンググループは以下の分類基準を提
4100 唱している¹⁷⁾。

4101 TINU 症候群の分類基準

4102 1. 前部ぶどう膜炎がある。

4103 前房内に cell を認める。硝子体炎、脈絡膜炎、または網膜血管の変化が存在する場合でも、
4104 前房内炎症を認める

4105 2. 尿細管間質性腎炎がある。

4106 腎生検での証明、または、尿中 $\beta 2$ -ミクログロブリンの上昇、および尿検査の異常または
4107 血清クレアチニンの上昇を認める。

4108 除外項目

4109 1. 梅毒血清反応陽性（Treponema pallidum latex agglutination (TPHA)法）

4110 2. サルコイドーシス（両側肺門縦郭リンパ節腫脹または組織診）

4111

4112

4113 **8) 眼所見：**

4114 肉芽腫性または非肉芽腫性の前部ぶどう膜炎が多いが、汎・後部ぶどう膜炎の発症もあり⁴
4115 ^{7,9)}、また、角膜後面沈着物は微細なことが多いが、豚脂様のこともある^{1-3,5-7,11)}。虹彩結節
4116 (Busacca 結節・Koeppe 結節) や虹彩後癒着を伴うことがある^{1,2,5,6)}。硝子体混濁はびま
4117 ん性のことが多いが、雪玉状の混濁もみられる¹⁾。視神経乳頭の発赤・腫脹、網膜血管の拡
4118 張・蛇行 (図1)、嚢胞様黄斑浮腫、脈絡膜新生血管がみられることがある^{1,2,5,7,11)}。フル
4119 オレセイン蛍光眼底造影検査では、視神経乳頭の過蛍光、網膜血管炎を示唆する網膜血管か
4120 らの蛍光漏出を認める症例がある^{1,5)}。

4121 **9) 全身所見：**

4122 発熱、体重減少、関節痛などの全身症状がみられることがある^{1,3-5,12)}。間質性腎炎はぶどう
4123 膜炎の前に発症することが多いが、ぶどう膜炎を契機に発見されることもある²⁻⁶⁾。

4124 **10) 重要な眼および全身検査所見：**

4125 腎尿細管障害を示す尿所見、すなわち尿中 β_2 ミクログロブリン (β_2 MG) または尿中 N ア
4126 セチル- β -D-グルコサミニダーゼ (NAG) の著明な上昇のほか、腎機能障害 (BUN、クレ
4127 アチニンの上昇、蛋白尿)、KL-6 の上昇などがみられる¹⁻³⁾。尿中 β_2 MG は高感度のスク
4128 リーニングとして有用である^{3,13,16)}。

4129 **11) 特徴的な眼合併症：**

4130 虹彩後癒着を認める症例が多い^{4,6)}。

4131 **12) 鑑別すべき疾患：**

4132 サルコイドーシスは眼所見が類似していることがあるが、血液検査、尿検査、胸部 X 線検
4133 査、腎生検等で鑑別される¹³⁾。

4134 **13) 治療：**

4135 軽症例には、ステロイド薬の点眼・結膜下注射および散瞳薬点眼を行い、後眼部炎症を伴う
4136 場合や重症例には点眼に加えて、成人に対してはステロイド薬のテノン嚢下注射、小児科・
4137 内科と協議の上、ステロイド薬の全身投与を行う^{1-3,11,13)}。ステロイド薬の全身投与でも改
4138 善がない場合や再燃する場合、小児科・内科と協議し、免疫抑制剤、生物学的製剤の投与を
4139 検討する。眼科としては、本邦において難治性ぶどう膜炎の適応がある、シクロスポリンや
4140 アダリブマブの投与が考えられる。

4141 **14) その他：**

4142 特になし。

4143 **15) 代表症例**

4144 12 歳 女児

4145 両眼の充血が出現したため眼科を受診。両眼の毛様充血、前房炎症、眼底には視神経乳頭の
4146 発赤・腫脹、網膜血管の拡張・蛇行がみられた。(図1) 尿中 β_2 ミクログロブリン高値が
4147 みられ、他疾患が除外されたことから TINU と診断した。腎生検は腎機能障害が軽度であ

4148 るため施行しなかった。ステロイド薬の点眼治療のみで徐々に炎症は消退した。
4149

4150

4151 (図1) 間質性腎炎ぶどう膜炎 (TINU) 症候群の眼底所見

4152 軽度の硝子体混濁、視神経乳頭の発赤・腫脹、網膜血管の拡張・蛇行がみられる。



4153

4154

4155 文献

4156 1) Goda C, Kotake S, Ichiishi A, Namba K, Kitaichi N, Ono S : Clinical features in tubulointerstitial
4157 nephritis and uveitis (TINU) syndrome. *Am J Ophthalmol* **140** : 637-641, 2005.

4158 2) Kanno H, Ishida K, Yamada W, Shiraki I, Murase H, Yamagishi Y, et al : Clinical and Genetic
4159 Features of Tubulointerstitial Nephritis and Uveitis Syndrome with Long-Term Follow-Up. *J*
4160 *Ophthalmol* **2018** : 4586532, 2018.

4161 3) Amaro D, Carreño E, Steeples LR, Oliveira-Ramos F, Marques-Neves C, Leal I :
4162 Tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU) syndrome: a review. *Br J Ophthalmol* **104** : 742-
4163 747, 2020.

4164 4) Mandeville JT, Levinson RD, Holland GN : The tubulointerstitial nephritis and uveitis
4165 syndrome. *Surv Ophthalmol* **46** : 195-208, 2001.

4166 5) Yang M, Chi Y, Guo C, Huang J, Yang L, Yang L, Clinical Profile, Ultra-Wide-Field
4167 Fluorescence Angiography Findings, and Long-Term Prognosis of Uveitis in Tubulointerstitial
4168 Nephritis and Uveitis Syndrome at One Tertiary Medical Institute in China. *Ocul Immunol*
4169 *Inflamm* **27** : 371-379, 2019.

4170 6) Giralt L, Pérez-Fernández S, Adan A, Figueira L, Fonollosa A ; IBERTINU Study Group :
4171 Clinical Features and Outcomes of Tubulointerstitial Nephritis and Uveitis Syndrome in Spain
4172 and Portugal: The IBERTINU Project. *Ocul Immunol Inflamm* **31** : 286-291, 2023.

4173 7) Koreishi AF, Zhou M, Goldstein DA : Tubulointerstitial Nephritis and Uveitis Syndrome:
4174 Characterization of Clinical Features. *Ocul Immunol Inflamm* **29(7-8)** : 1312-1317, 2021.

- 4175 8) Heaney A, McLoone E, Williams M, Silvestri G, Courtney AE, O'Rourke D, et al :
4176 Tubulointerstitial nephritis and uveitis in Northern Ireland. *Eye (Lond)*, 36:1645-1650,2022.
- 4177 9) Sobolewska B, Bayyoud T, Deuter C, Doycheva D, Zierhut M : Long-term Follow-up of Patients
4178 with Tubulointerstitial Nephritis and Uveitis (TINU) Syndrome. *Ocul Immunol Inflamm* **26** : 601-
4179 607, 2018.
- 4180 10) Okafor LO, Hewins P, Murray PI, Denniston AK : Tubulointerstitial nephritis and uveitis
4181 (TINU) syndrome: a systematic review of its epidemiology, demographics and risk factors.
4182 *Orphanet J Rare Dis* **12** : 128, 2017.
- 4183 11) Nagashima T, Ishihara M, Shibuya E et al : Three cases of tubulointerstitial nephritis and
4184 uveitis syndrome with different clinical manifestations. *Int Ophthalmol* **37** : 753-759, 2017.
- 4185 12) Matsumoto K, Fukunari K, Ikeda Y, Nakamura M, Kishi T, Matsumoto R, et al : A report of
4186 an adult case of tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU) syndrome, with a review of 102
4187 Japanese cases. *Am J Case Rep* **16** : 119-123, 2015.
- 4188 13) Pakzad-Vaezi K, Pepple KL : Tubulointerstitial nephritis and uveitis. *Curr Opin Ophthalmol*
4189 **28** : 629-635, 2017.
- 4190 14) Mackensen F, David F, Schwenger V, Srnith LK, Rajalingam R, Levinson RD, et al : HLA-
4191 DRB1*0102 is associated with TINU syndrome and bilateral, sudden-onset anterior uveitis but
4192 not with interstitial nephritis alone. *Br J Ophthalmol* **95** : 971-975, 2011.
- 4193 15) Reddy AK, Hwang YS, Mandelcorn ED, Davis JL : HLA-DR, DQ class II DNA typing in
4194 pediatric panuveitis and tubulointerstitial nephritis and uveitis. *Am J Ophthalmol* **157** : 678-
4195 686.e1-2, 2014.
- 4196 16) Hettinga YM, Scheerlinck LM, Lilien MR, Rothova A, de Boer JH : The value of measuring
4197 urinary β 2-microglobulin and serum creatinine for detecting tubulointerstitial nephritis and
4198 uveitis syndrome in young patients with uveitis. *JAMA Ophthalmol* **133** : 140-145, 2015.
- 4199 17) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. : Classification Criteria
4200 for Tubulointerstitial Nephritis With Uveitis Syndrome. *Am J Ophthalmol* **228** : 255-261,2021.
- 4201

4202

4203

4204

4205 **12.若年性特発性関節炎 Juvenile idiopathic arthritis 関連ぶどう膜炎 (JIA-U) および若年性**
4206 **慢性虹彩毛様体炎 Juvenile chronic iridocyclitis (JCI)**

4207 1) 原因：非感染性

4208 2) 炎症の主な部位：角膜、前房、ときに眼底、視神経

4209 3) 罹患眼：片眼または両眼のいずれも発症し、その割合はほぼ同数である。¹片眼性の症
4210 例が経過中に両眼性になることもある。

4211 4) 発症：緩徐

4212 5) 病期：慢性

4213 6) 疫学的特徴¹：

4214 a) 若年性特発性関節炎関連ぶどう膜炎 (JIA-U)： JIA は 16 歳未満に生じる原因不明の慢
4215 性関節炎であり、全身型、少関節炎、リウマトイド因子陰性多関節炎、リウマトイド因子陽
4216 性多関節炎、乾癬性関節炎、付着部炎関連関節炎、未分類関節炎の 7 つの病型に分類される。
4217 我が国の JIA 患者のぶどう膜炎の有病率は 6.1%と報告されており、その発症リスクとして、
4218 低年齢発症、少関節炎、抗核抗体陽性などがあり、リウマトイド因子陽性または抗 CCP 抗
4219 体陽性患者には少ない。

4220 性別：女兒が約 7 割と多い

4221 年齢：JIA の発症年齢は中央値 2.6 (1.6-5.1) 歳、ぶどう膜炎の発症年齢は中央値 5.0 (3.0-
4222 7.0) 歳であり、関節炎発症からぶどう膜炎診断までの期間は中央値 2.0 年と報告されてい
4223 る。

4224 人種：特になし

4225 HLA：ぶどう膜炎患者における HLA-B27 陽性例が少数みられる。

4226 地域：特になし

4227 b) 若年性慢性虹彩毛様体炎 (JCI)：小児における慢性再発性の非肉芽腫性ぶどう膜炎であ
4228 り、JIA の有無を問わない。

4229 性別：女兒に多い

4230 年齢：2 歳～5 歳に多い

4231 人種：欧米人に多い

4232 HLA：特になし

4233 地域：特になし

4234 7) 診断基準：

4235 JIA-U および JCI の診断基準は無い。

4236 The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)ワーキンググループは「JIA 関連慢性
4237 前部ぶどう膜炎」の分類基準として以下を提唱している。

- 4238 1.前部ぶどう膜炎の所見
- 4239 a. 前房細胞
- 4240 b. 前房炎症より軽度の前部硝子体細胞
- 4241 かつ
- 4242 2.慢性の前部ぶどう膜炎、または初診時にぶどう膜炎が無症候性または軽度に発症している
- 4243 および
- 4244 3.以下の種類の若年性特発性関節炎
- 4245 a.持続性または進展型の少関節炎
- 4246 または
- 4247 b.リウマトイド因子陰性多関節炎
- 4248 または
- 4249 c.乾癬性脊椎炎以外の若年性の乾癬性関節炎
- 4250
- 4251 除外項目
- 4252 1.付着部関連関節炎
- 4253 2.トレポネーマ検査による梅毒血清学的検査陽性
- 4254 3.サルコイドーシス（胸部画像で両側肺門部リンパ節腫脹、または組織生検で非乾酪壊死性肉芽腫を示す）、または他の肉芽腫性疾患（家族性若年性肉芽腫症）。
- 4255 その他の肉芽腫性疾患（家族性若年性全身性肉芽腫症など）
- 4256 4.サイトメガロウイルス、単純ヘルペスウイルス、水痘帯状疱疹ウイルスが PCR で陽性
- 4257
- 4258
- 4259 **8) 眼所見：**
- 4260 JIA のうち、慢性虹彩毛様体炎が合併した病型は少関節炎が最も多く 81.8%を占め、次いで多関節炎 (11.4%)、付着部炎関連関節炎 (4.5%)、未分類関節炎 (2.3%) に見られた。
- 4261 JCI は JIA と同様の慢性虹彩毛様体炎の眼所見と経過を示す。
- 4262 a)早期、活動期
- 4263 小型～中型の角膜後面沈着物（非肉芽腫性）、前房炎症細胞と前房フレアがみられる。前房蓄膿はみられない。ときにびまん性硝子体混濁、視神経乳頭発赤を呈する。通常、眼底には異常病変はみられないが、まれに網膜血管炎、黄斑浮腫を伴う。
- 4264 b)晩期
- 4265 虹彩後癒着や帯状角膜変性のほか、慢性毛様体炎および毛様体前膜 (cyclic membrane) による低眼圧を来す。毛様充血や眼痛を伴わず (white uveitis)、自覚症状を訴えないため、
- 4266 晩期になって現れる帯状角膜変性による角膜混濁や、白内障による視力低下が契機となって眼科を受診する事が多い。
- 4267
- 4272 **9) 全身所見：**
- 4273 JIA の少関節炎 (6 か月以内に 1～4 か所の関節に局限する関節炎) では、関節外症状がみ

4274 られることは少ない。多関節炎では関節炎以外に全身症状（持続する微熱、リンパ節腫大、
4275 体重減少）を呈することがある。

4276 **10) 重要な眼および全身検査所見：**

4277 a)抗核抗体（antinuclear antibody: ANA）

4278 JIA 患者全体では 24.4%が 160 倍以上の陽性となるが、ぶどう膜炎を有する患者では 52.3%
4279 と陽性率が有意に高く、ぶどう膜炎発症のリスク因子の一つと考えられる。JCI でも陽性率
4280 は 30～80%程度と高い。

4281 b)リウマトイド因子（rheumatoid factor: RF）

4282 JIA 全体では 23.0%に陽性だが、ぶどう膜炎を有する患者では 2.4%と陽性率は有意に低く、
4283 RF 陰性はぶどう膜炎発症のリスク因子の一つと考えられる。

4284 c)血沈亢進、CRP 上昇、血清アミロイド A 上昇がみられることもある。

4285 d)血清 MMP-3（関節炎の評価）が軽度上昇することもある。

4286 **11) 特徴的な眼合併症：**

4287 経過中に併発白内障や続発緑内障（瞳孔ブロックによる急性緑内障発作など）がみられる。
4288 帯状角膜変性も高頻度にみられる。

4289 **12) 鑑別すべき疾患：**

4290 a)間質性腎炎ぶどう膜炎（TINU）：非肉芽腫性前部ぶどう膜炎や視神経発赤腫脹を示すが、
4291 腎尿細管障害を示す尿所見から鑑別される。

4292 b)サルコイドーシス：肉芽腫性前部ぶどう膜炎を呈し、硝子体混濁や眼底病変を高頻度に認
4293 める点で異なる。血液検査や胸部画像検査で鑑別する。

4294

4295 **13) 治療²：**

4296 「小児非感染性ぶどう膜炎 初期診療の手引き 2020 年版」では、JIA-U と JCI の治療を、
4297 初期治療（STEP1）、難治例に対する治療（STEP2, STEP3）に分類、推奨している。（図）
4298 初期治療（STEP1）としては、グルココルチコイド（GC）点眼治療（ベタメタゾン 0.1%ま
4299 たはデキサメタゾン 0.1%）を 1 日 4～6 回から開始し、前房炎症細胞の減少が見られれば
4300 回数を漸減するか、低濃度の薬剤に変更する。GC 薬の結膜下注射、テノン嚢下注射などは
4301 推奨しない。虹彩後癒着の予防に散瞳薬を点眼する。

4302 GC 点眼を 3 ヶ月行っても前房炎症が 1+以上認める場合、GC 点眼回数を 1 日 3 回以下に
4303 減らすと再燃する場合などは、小児科医と協議の上で難治例に対する治療（STEP2）とし
4304 てメトトレキサート（MTX）を投与する。早急な消炎が必要な場合は、レスキュー治療と
4305 して MTX に GC の全身投与を併用する。MTX 以外には、シクロスポリン、ミコフェノール
4306 酸モフェチルなどが検討される。

4307 これらの治療によっても炎症コントロールが困難な症例に対しては、難治例に対する治療
4308 （STEP3）として抗 TNF α モノクローナル抗体であるアダリムマブ（ADA）の使用を検討
4309 する。

4310 TNF 受容体制剤であるエタネルセプトも JIA に対する保険適用薬だが、ぶどう膜炎に対し
4311 ては有効性が乏しく、その使用は推奨されない。^{3 4 5}

4312 **14) その他：**

4313 JIA では小児科、整形外科と協力し、総合的に治療を行う必要がある。少関節炎では眼症状
4314 がなくても定期的な経過観察が必須である。

4315

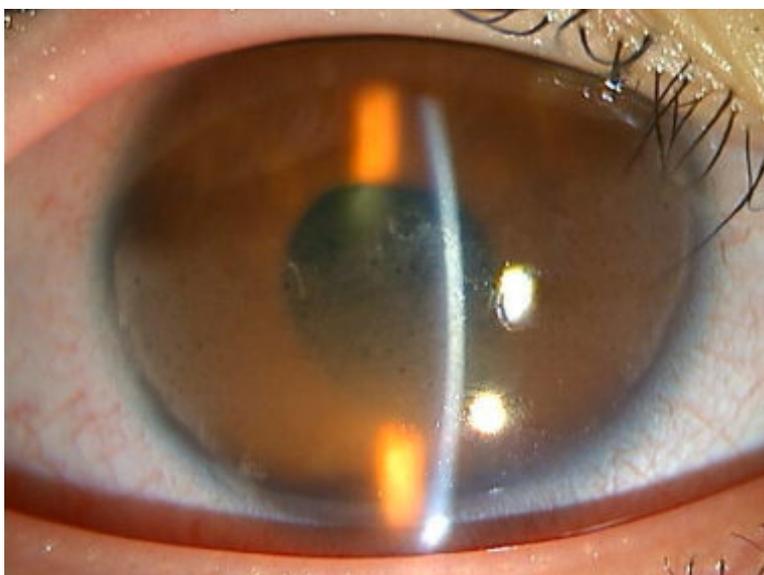
4316 **15) 代表症例：5 歳 男児**

4317 3 歳時に全身の関節腫脹あり JIA と診断され、NSAIDs 内服にて軽快した。5 歳時にサッカー
4318 ボールが右眼に当たり眼科受診、右眼のぶどう膜炎を指摘され GC 点眼治療が開始され
4319 たが、炎症に改善なく 6 歳時に大学病院を紹介受診した。右眼矯正視力 (0.1)、右眼に角
4320 膜のデスメ膜皺襞と全周性の虹彩後癒着、白内障を認めた。採血ではリウマトイド因子陰
4321 性、抗核抗体 160 倍と陽性だった。同年に白内障手術を施行され、以後は経過良好だった
4322 が、徐々に帯状角膜変性が進行し (図 1)、希塩酸による混濁除去を施行した。9 歳時に右
4323 眼虹彩炎が再発し MTX 内服を導入、12 歳時に右眼に嚢胞様黄斑浮腫を生じたため ADA を
4324 導入した。その後、炎症は良好にコントロールされていたが、19 歳時に ADA を自己中断
4325 したところ右眼虹彩炎が再発し、以後も ADA 投与を継続している。

4326

4327 (図 1) JIA-U の前眼部写真

4328 帯状角膜変性がみられる。瞳孔はやや下方に偏移し、水晶体は眼内レンズになっている。



4329

4330 文献

- 4331 1) Yasumura J, Yashiro M, Okamoto N, Shabana K, Umebayashi H, Iwata N et al : Clinical
4332 features and characteristics of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis in Japan: first
4333 report of the pediatric rheumatology association of Japan (PRAJ). *Pediatr Rheumatol Online J* 17:
4334 15, 2019.
- 4335 2) 日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会 ぶどう膜炎ワーキンググループ
4336 (編) : 小児非感染性ぶどう膜炎 初期診療の手引き 2020年版. 羊土社, 2020.
- 4337 3) Tynjälä P, Lindahl P, Honkanen V, Lahdenne P, Kotaniemi K : Infliximab and etanercept
4338 in the treatment of chronic uveitis associated with refractory juvenile idiopathic arthritis. *Ann*
4339 *Rheum Dis* 66: 548-550, 2007.
- 4340 4) Smith JA, Thompson DJ, Whitcup SM, Suhler E, Clarke G, Smith S, et al : A randomized,
4341 placebo-controlled, double-masked clinical trial of etanercept for the treatment of uveitis
4342 associated with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 53: 18-23, 2005.
- 4343 5) Magli A, Forte R, Navarro P, Russo G, Orlando F, Latanza L, et al : Adalimumab for
4344 juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 251: 1601-1606,
4345 2013.
- 4346
- 4347

4348

4349 **13. 多発消失性白点症候群 multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS)**

4350

4351 1. 原因：不明

4352 2. 炎症の主な部位：眼底

4353 3. 罹患眼：片眼性が多い¹⁾

4354 4. 発症：急性

4355 5. 病期：一過性

4356 6. 疫学的特徴：

4357 性別：女性に多い¹⁾

4358 年齢：20代、30代¹⁾

4359 人種：特になし

4360 HLA：情報なし

4361 地域：特になし

4362 7. 診断基準：明確なものはない。

4363 SUN Working Group が提唱した分類基準は以下のとおりである。²⁾

4364 a. 後極の顆粒状多巢性脈絡膜灰白色斑

4365 b. 血管造影検査での過蛍光病変、OCT での網膜色素上皮から EZ および/または EZ から
4366 網膜外層の高反射病変

4367 c. 前房および硝子体炎症がない、または軽度であること

4368 d. 梅毒やサルコイドーシスの除外

4369 e. 両眼同時発症でない

4370 8. 眼所見：

4371 中等度から強度近視眼に多く、急性の視力低下や視野障害をきたす。視力低下の前に光視症
4372 や飛蚊症を自覚することがある。視野検査ではマリオット盲点の拡大や比較中心暗点がみ
4373 られる。眼底には後極部から赤道部にかけて、網膜深層から網膜色素上皮層レベルに複数の
4374 淡い境界不明瞭な類円形の小さな白斑が多数みられる。また後極部あるいは乳頭周囲に病
4375 変融合を含めた diffuse な変化が見られる。硝子体中に軽度の炎症細胞や、視神経乳頭の軽
4376 度な発赤や浮腫もみられることがある。数週間の経過で徐々に自覚症状、視力、眼底所見お
4377 よび視野異常が改善し正常な眼底に戻る。しかし、眼底に軽度な顆粒状色素沈着あるいは網
4378 膜血管の鞘形成がゆっくりと生じることもある。

4379 9. 全身所見：

4380 眼症状発症の1~2週間前に、感冒様症状が先行する場合がある。

4381 10. 重要な眼および全身検査所見：

4382 視野検査でマリオット盲点拡大や比較中心暗点がみられるが、周辺視野は正常のことが多
4383 い。OCT では病変部網膜外層 ellipsoid zone の不整、軽度の脈絡膜肥厚が見られる。眼底自

4384 発蛍光 (fundus autofluorescence, FAF) では、急性期に後極部を中心に白斑に相当する部分
4385 に過自発蛍光がみられるが、経過とともにこれらの所見は消失する^{3),4)}。フルオレセイン蛍
4386 光眼底造影検査では早期から後期まで斑状病巣に一致して過蛍光が持続する。インドシア
4387 ニングリーン蛍光眼底造影検査では後期相に白斑部と白斑部以外にも多数の低蛍光斑を示
4388 すのが特徴的である⁵⁾。

4389 11. 特徴的な眼合併症：

4390 晩期には、まれではあるが黄斑部に脈絡膜新生血管を生じることがある。

4391 12. 鑑別すべき疾患：

4392 他の網膜外層疾患と鑑別する必要があるが、似たような所見あるいは患者背景や経過を示
4393 すことが多いが、病期によっては特徴的な所見が消失している可能性がある (表 1)。鑑別
4394 診断としては、点状脈絡膜内層症(PIC)、急性後部多発性斑状色素上皮症 acute posterior
4395 multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE)、急性帯状潜在性網膜外層症
4396 (AZOOR)、急性網膜色素上皮炎、散弾状脈絡網膜症、多巣性脈絡膜炎、サルコイドーシス、
4397 眼内リンパ腫などがある。

4398 13. 治療：

4399 1~2 ヶ月で自然寛解し、視力障害・視野障害も改善するので特別な治療は必要ない。稀で
4400 はあるが脈絡膜新生血管が合併した場合は、抗血管内皮増殖因子(VEGF)製剤の眼内注射を
4401 行う。

4402 14. その他：

4403 網膜電図 (ERG) では a 波、早期視細胞電位 (early receptor potential, ERP) が低下し、
4404 眼球電図 (EOG) では L/D 比が低下する。しかし、これらは病変の沈静化とともに回復
4405 する。

4406 15. 代表症例

4407 39 歳 女性

4408 1 週間前から左眼が暗く黒く見えるのを自覚。全身症状は特にない。初診時の矯正視力は右
4409 1.2、左 0.6 で、屈折値 (等価球面度数) は右-6.0D、左-5.50D であった。前房あるいは硝子
4410 体内に炎症細胞はなく、右眼の眼底は正常、左眼の眼底にはアーケード外から周辺部にか
4411 けて境界不明瞭な淡い白斑が散在していた (図 1)。眼底自発蛍光では斑状病巣は過自発蛍光を
4412 示した (図 2)。Goldmann 視野検査では、右眼は正常、左眼はマリオット盲点の拡大および
4413 複数の傍中心暗点がみられた。MEWDS と診断し特別な治療はせずに経過観察としたとこ
4414 ろ、徐々に白斑は消退し、1 か月後には左眼の矯正視力は 1.2 まで回復した。

4415

4416

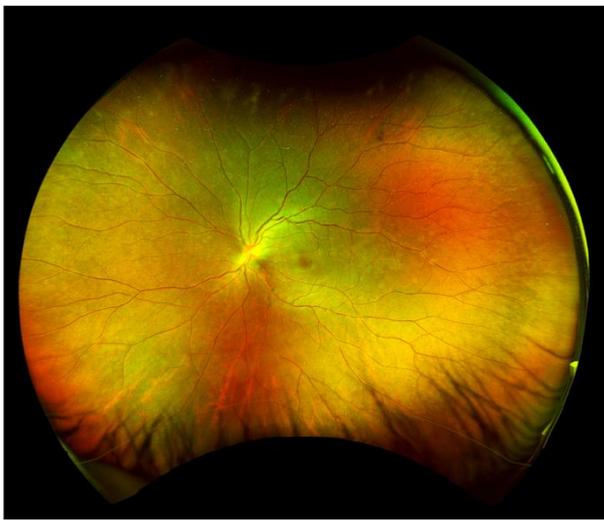
4417 多発消失性白点症候群 (MEWDS) の眼底所見

4418 図 1.淡い斑状病巣が散在性にみられる。

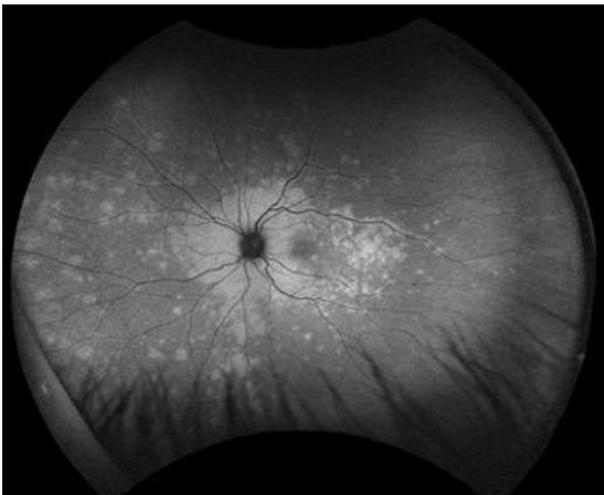


4419

4420 図2.斑状病巣は自発蛍光にて過蛍光となる。



4421



4422

4423

4424 表1：網膜外層炎症性疾患の特徴

4425

	多発消失性白点症候群 MEWDS	点状網膜内層症 PIC	急性後部多発性斑状色素上皮症 APMPPE	地図状網膜炎 GC	急性帯状潜在性網膜外層症 AZOOR
好発年齢	20-30代	20-30代	20-30代	40-50代	20-30代
性別	女性に多い	女性に多い	性差なし	性差なし	女性に多い
片眼/両眼	片眼	片眼、両眼いずれも	両眼	両眼	片眼、両眼いずれも
病変の性状	淡い小白点	黄白色、小円形	黄白色、斑状	黄白色、地図状	なし
病変の分布	後極部～赤道部に多発	後極部に散在	後極部～赤道部に多発	視神経乳頭から放射状に分布	なし
FA(初期→後期)	過→過蛍光	低→過→過蛍光	低→過蛍光	低→過蛍光	正常
FAF	過蛍光	低蛍光	低蛍光	低蛍光、辺縁は過蛍光	過蛍光
OCT	EZ不整	網膜外層に隆起性病変	EZ欠損	網膜外層障害	EZ不整または欠損
病変の経過	消失	円形の萎縮巣	消失～軽度の瘢痕	瘢痕萎縮病巣	乏しい
予後	自然寛解	自然寛解	自然寛解	慢性の経過	自然寛解

4426

4427

4428

4429 文献

4430 1) Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, Fishman GA, Gilbert H : Multiple evanescent white
4431 dot syndrome. I. Clinical findings. Arch Ophthalmol 102: 671-674, 1984.

4432 2) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification
4433 Criteria For Multiple Evanescent White Dot Syndrome. Am J Ophthalmol 228:198-
4434 204,2021.

4435 3) Dell'Omo R, Mantovani A, Wong R, Konstantopoulou K, Kulwant S, Pavesio CE :
4436 Natural evolution of fundus autofluorescence findings in multiple evanescent white dot
4437 syndrome: a long-term follow-up. Retina 30: 1479-1487, 2010.

4438 4) Thomas BJ, Albini TA, Flynn HW, Jr : Multiple evanescent white dot syndrome:
4439 multimodal imaging and correlation with proposed pathophysiology. Ophthalmic Surg
4440 Lasers Imaging Retina 44: 584-587, 2013.

4441 5) Gross NE, Yannuzzi LA, Freund KB, Spaide RF, Amato GP, Sigal R : Multiple
4442 evanescent white dot syndrome. Arch Ophthalmol 124: 493-500, 2006.

4443

4444

4445

4446 **14. 点状脈絡膜内層症 punctate inner choroidopathy (PIC)**

4447

4448 **1. 原因：**非感染性

4449 **2. 炎症の主な部位：**眼底

4450 **3. 罹患眼：**片眼、両眼性いずれもありうる

4451 **4. 発症：**急性

4452 **5. 病期：**一過性、再発寛解を繰り返す

4453 **6. 疫学的特徴**

4454 性別：女性に多い^{1) 2)}

4455 年齢：40歳以下の若年成人^{1) 2)}

4456 人種：特になし

4457 HLA：情報なし

4458 地域：特になし

4459 **7. 診断基準：**明確なものはない。

4460 SUN Working Group が提唱した分類基準は以下のとおりである。³⁾

4461 a. 多巣性脈絡膜炎性病変（主病変の大きさが 250 μ m 未満かつ点状病変）

4462 b. 後極病変（中間周辺部病変の有無は問わない）

4463 c. 前房および硝子体炎症がない、または少ない。

4464 d. 梅毒やサルコイドーシスの除外

4465 **8. 眼所見：**

4466 中等度近視眼に多く、自覚症状としては急性の中心視力低下あるいは光視症をきたす。活動期には両眼性のことが多いが、左右差がみられることがある²⁾。前房や硝子体には炎症性細胞が全くないか、ごくわずかである⁴⁾。眼底の後極部を中心に網膜下あるいは脈絡膜内層レベルに複数の点状黄白色斑がみられ、ときに軽度な網膜下液を伴う。寛解期には病巣は色素沈着を伴った境界鮮明な円形の萎縮巣へと変化していく。

4471 **9. 全身所見：**特になし

4472 **10. 重要な眼および全身検査所見：**^{5) 6)}

4473 OCT では、活動期に病変部の網膜外層部に隆起性病変を認め、それは癒痕期に消失し脈絡膜側への引き込み像となる。また、活動期には軽度の脈絡膜肥厚を認める。眼底自発蛍光 (fundus autofluorescence, FAF) では、活動期に病巣は低蛍光となり、病巣周辺に過蛍光がみられる。フルオレセイン蛍光眼底造影検査では早期は低蛍光または過蛍光、後期に過蛍光となる。インドシアニングリーン蛍光眼底造影検査では早期から低蛍光を示す。

4478 **11. 特徴的な眼合併症：**^{1) 2)}

4479 病巣部に脈絡膜新生血管や網膜下癒痕などをしばしば生じる。

4480 **12. 鑑別すべき疾患：**

4481 汎ぶどう膜炎を伴う多発性脈絡膜炎、強度近視にみられる Fuchs 斑、眼トキソプラズマ症、
4482 眼結核（脈絡膜結核）、真菌性眼内炎、その他の感染性脈絡膜炎などが鑑別の対象となる（X
4483 ページ表 1、網膜外層炎症性疾患の鑑別診断を参照）。

4484 **13. 治療：**

4485 脈絡膜新生血管を合併していない場合は特に治療を必要としないことが多い。しかし、中心
4486 窩付近に活動性の病巣が生じている場合は治療を検討すべきで、トリアムシノロンアセト
4487 ニド後部テノン嚢下注射あるいはステロイド薬の内服を行う。脈絡膜新生血管を併発した
4488 場合は抗血管内皮増殖因子（VEGF）抗体の硝子体内注射を検討する。

4489 **14. その他：**特になし

4490 **15. 代表症例：**

4491 40 歳 女性

4492 1 か月前から左眼の見えにくさを自覚。矯正視力は右 1.2、左 1.2 で、屈折値（等価球面度
4493 数）は右-10.25 D、左-10.0 D であった。前房や硝子体内に炎症性細胞はなく、右眼底は正
4494 常で、左眼底は後極部の網膜色素上皮層レベルに円形萎縮斑と中心窩付近に網膜下出血を
4495 伴った隆起性病変がみられた（図 1）。光干渉断層計（OCT）では病変部網膜外層に高輝度
4496 の隆起性病変を認めた（図 2）。フルオレセイン蛍光眼底造影検査で、左眼の後極部に脈絡
4497 膜新生血管（CNV）が見られ、同部位からの蛍光漏出を認めたため、ラニビズマブの硝子
4498 体内注射を月 1 回、合計 3 回施行した。その結果 CNV は瘢痕化し、その後は左 1.2 の視力
4499 を維持している。

4500

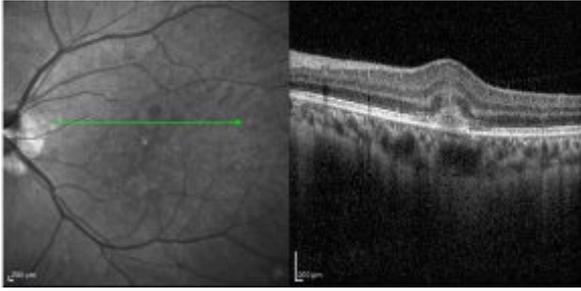
4501 点状脈絡膜内層症（PIC）の眼底所見

4502 図 1 .眼底後極部に円形萎縮斑と、中心窩付近には網膜下出血を伴う隆起性病変がみられる。



4503

4504 図 2 . 網膜外層部に高輝度隆起性病変を認める。



4505

4506 .

4507

4508 文献
4509 1) Brown J Jr, Folk JC, Reddy CV, Kimura AE: Visual prognosis of multifocal choroiditis,
4510 punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome.
4511 Ophthalmology 103: 1100-1105, 1996.
4512 2) Gerstenblith AT, Thorne JE, Sobrin L, Do DV, Shah SM, Foster CS, et al : Punctate
4513 inner choroidopathy: a survey analysis of 77 persons. Ophthalmology 114: 1201-1204,
4514 2007.
4515 3) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification
4516 Criteria for Punctate Inner Choroiditis. Am J Ophthalmol 228:275-280,2021.
4517 4) Kedhar SR, Thorne JE, Wittenberg S, Dunn JP, Jabs DA : Multifocal choroiditis with
4518 panuveitis and punctate inner choroidopathy: comparison of clinical characteristics at
4519 presentation. Retina 27: 1174-1179, 2007.
4520 5) Spaide RF, Goldberg N, Freund KB : Redefining multifocal choroiditis and
4521 panuveitis and punctate inner choroidopathy through multimodal imaging. Retina 33:
4522 1315-1324, 2013.
4523 6) Zhang X, Zuo C, Li M, Chen H, Huang S, Wen F : Spectral-domain optical coherence
4524 tomographic findings at each stage of punctate inner choroidopathy. Ophthalmology
4525 120:2678-2683,2013.
4526
4527

4528

4529 **15. 急性後部多発性斑状色素上皮症 acute posterior multifocal placoid pigment**
4530 **epitheliopathy (APMPPE)** ^{1) 2) 3) 4) 5) 6)}

4531

4532 **1. 原因：**非感染性

4533 **2. 炎症の主な部位：**眼底後極部

4534 **3. 罹患眼：**両眼

4535 **4. 発症：**急激

4536 **5. 病期：**一過性

4537 **6. 疫学的特徴**

4538 性別：特になし

4539 年齢：40 歳以下の若年成人

4540 人種：特になし

4541 HLA：特になし

4542 地域：特になし

4543 **7. 診断基準：**明確なものはないが、The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)
4544 ワーキンググループは以下の分類基準を提唱している。

4545

4546 APMPPE の分類基準

4547 少数 (2-4 個) もしくは多発する以下の 1 かつ 2 を満たす眼底病巣がある

4548 1. 斑状または円盤状の病変

4549 2. 急性期にみられる特徴的なフルオレセイン蛍光眼底造影検査所見 (造影早期に低蛍光、
4550 後期にびまん性の過蛍光)

4551 除外項目

4552 1. 梅毒血清学的検査で陽性

4553 2. サルコイドーシス (胸部画像検査で両側肺門リンパ節腫脹、もしくは組織生検で非乾酪
4554 性肉芽腫を認める)

4555

4556

4557 **8. 眼所見：**

4558 通常は両眼に生じるが、左右差もみられる。主な自覚症状は視力低下あるいは光視症であ
4559 る。

4560 a)急性期：前房や硝子体には炎症性細胞が全くないかほとんどないことが多いが、みられる
4561 こともある。眼底後極部を中心に、網膜色素上皮層レベルに複数のクリーム色から白色の斑
4562 状病巣がみられる (図 1)。病巣の大きさは 1/2~1/4 乳頭径大で、多発消失性白点症候群
4563 (multiple evanescent white dot syndrome、MEWDS) にみられる病巣よりやや大きく明瞭

4564 である。漿液性網膜剥離を伴うこともある。
4565 b)寛解期：数週間で病巣は消失もしくは軽度な色素沈着を伴うまだらな網膜脈絡膜萎縮に
4566 変化する。多くの症例で視力は自然に回復するが、中心窩にかかる病巣が萎縮病巣となった
4567 場合は恒久的な視力低下となる。再発することは少ないが、再発を繰り返し relentless
4568 placoid chorioretinitis と言われる病態をとる場合もある。

4569 9. 全身所見：

4570 眼症状が発症する前に感冒様症状がみられることがあるが、通常は前駆症状はない。

4571 10. 重要な眼および全身検査所見：

4572 急性期において斑状病巣は、フルオレセイン蛍光眼底造影検査（FA）で造影早期に低蛍光
4573 （図 3a）、後期に過蛍光（図 3b）を示す逆転現象がみられ、インドシアニングリーン蛍光眼
4574 底造影検査（IA）で初期から後期まで明瞭な低蛍光（図 4）を示す。光干渉断層計（OCT）
4575 では、発症期に脈絡膜肥厚がみられ（図 2）、寛解期にはほぼ正常の脈絡膜厚に戻る。また、
4576 発症期には網膜外層の障害、同部位に高輝度病変がみられ、寛解期には回復する部分と萎縮
4577 し視細胞層の菲薄化がみられる部分がある³⁾⁴⁾⁵⁾。

4578 11. 特徴的な眼合併症：

4579 眼底の後極部の軽度な網膜脈絡膜萎縮変化がみられる。

4580 12. 鑑別すべき疾患：

4581 MEWDS、フォークト-小柳-原田病などが挙げられる。MEWDS も若年女性に多いが片眼で
4582 あることが多い。白斑の分布はより広範囲で眼底赤道部までみられるが、より淡くほとんど
4583 見えないこともあり、FA では滲出斑は早期から過蛍光を示す点で APMPE とは異なる（X
4584 ページ表 1、網膜外層炎症性疾患の鑑別診断を参照）。

4585 フォークト-小柳-原田病では髄膜炎や難聴など眼外症状がみられ、IA での低蛍光斑はより
4586 淡く眼底全体にみられる。

4587 13. 治療：

4588 多くの病変は自然に消退するため無治療で経過を見て良い。しかし、病変が黄斑にあり恒久
4589 的な視力障害が予見される場合にはステロイド薬の後部テノン嚢下注射や内服治療を検討
4590 する。

4591 14. その他：特になし

4592 15. 代表症例：

4593 症例 40 歳女性

4594 1 週間前からの左眼充血、視力低下を自覚し近医眼科受診。右眼に異常はみられなかった
4595 が、左眼の漿液性網膜剥離を伴うぶどう膜炎を認めたため、翌日紹介受診。前駆症状はな
4596 かった。

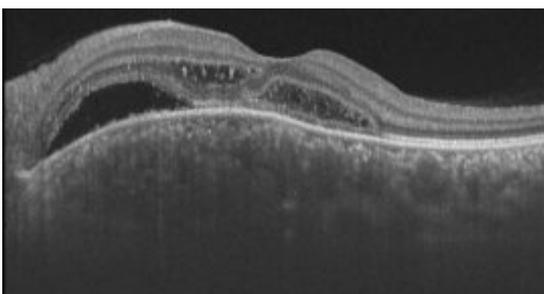
4597 初診時、矯正視力右 1.5、左 1.2、眼圧両 15mmHg、左眼に軽度毛様充血がみられるも、
4598 前房炎症、硝子体混濁はみられず、眼底後極部に斑状白色病変が散在していた（図 1）。

4599 髄液検査では異常なし。OCT では左眼脈絡膜肥厚、漿液性網膜剥離がみられ（図 2）、
4600 FA では病変部に一致した初期低蛍光（図 3a）、後期過蛍光（図 3b）、IA では初期から
4601 後期まで低蛍光（図 4）となっていた。また、右眼にも低蛍光斑はみられており、両眼性
4602 と考えられた。
4603 左眼は黄斑部に病変がみられることからトリアムシノロン後部テノン嚢下注射を施行し
4604 た。1 か月後には左眼の白斑、漿液性網膜剥離は消失し、脈絡膜も正常化した。その後再
4605 発はみられていない。
4606
4607

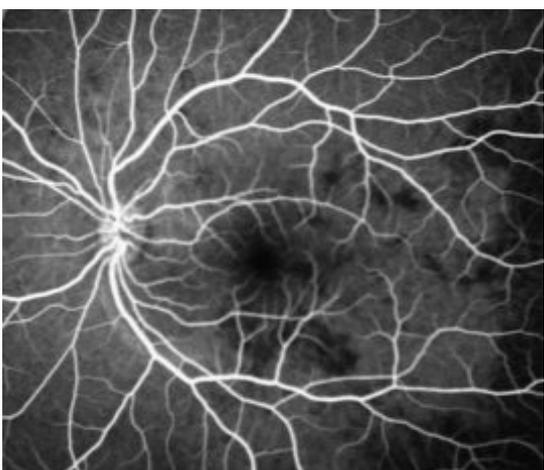
4608 図1. 急性後部多発性斑状色素上皮症（APMPPE）の眼底所見
4609 後極部中心に、網膜色素上皮層レベルで複数のクリーム色から白色の斑状病巣がみられる。



4610
4611 図2. 光干渉断層計所見
4612 脈絡膜肥厚と漿液性網膜剥離がみられる。



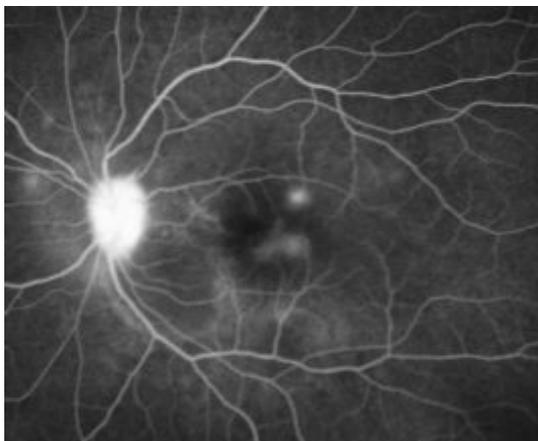
4613
4614 図3. フルオレセイン蛍光眼底造影検査所見
4615 病巣は造影早期には低蛍光を示し、造影後期には過蛍光を示す逆転現象がみられる。
4616 a.病巣は造影早期には低蛍光を示す。



4617
4618
4619

4620

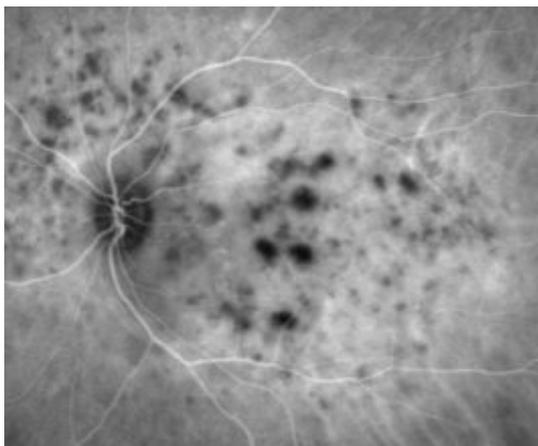
4621 b.病巣は造影後期には過蛍光を示す。



4622

4623 図 4. インドシアニングリーン蛍光眼底造影検査所見

4624 初期から後期まで明瞭な低蛍光を示す。



4625

4626

4627

4628 文献

4629 1) Gass JD : Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch
4630 Ophthalmol 80: 177-185, 1968.

4631 2) Spaide RF : Autofluorescence imaging of acute posterior multifocal placoid pigment
4632 epitheliopathy. Retina 26: 479-482, 2006.

4633 3) Lim LL, Watzke RC, Lauer AK, Smith JR : Ocular coherence tomography in acute
4634 posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Clin Exp Ophthalmol 34: 810-812, 2006.

4635 4) Cheung CM, Yeo IY, Koh A : Photoreceptor changes in acute and resolved acute
4636 posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy documented by spectral-domain optical
4637 coherence tomography. Arch Ophthalmol 128: 644-646, 2010.

4638 5) Lee GE, Lee BW, Rao NA, Fawzi AA : Spectral domain optical coherence
4639 tomography and autofluorescence in a case of acute posterior multifocal placoid pigment
4640 epitheliopathy mimicking Vogt-Koyanagi-Harada disease: case report and review of literature.
4641 Ocul Immunol Inflamm 19: 42-47, 2011.

4642 6) Standardization of Uveitis Nomenclature(SUN) Working, G : Classification Criteria for
4643 Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy. Am J Ophthalmol 228: 174-181,
4644 2021.

4645

4646

4647

4648 16. 地図状脈絡膜炎

4649

4650 1. 原因：不明（自己炎症性または自己免疫性の機序が考えられている¹⁾⁵⁾

4651 2. 炎症の主な部位：網脈絡膜。前房内及び硝子体中に炎症を認めない、あっても軽度¹⁾⁵⁾。

4652 3. 罹患眼：両眼性¹⁾⁵⁾。

4653 4. 発症：急性

4654 5. 病期：初期の病変は急激で、視神経乳頭近傍に大型（視神経乳頭と同等から数倍）の黄
4655 白色滲出性病変が出現し、1、2 か月で強い網脈絡膜萎縮を残して治癒するが、時期をおい
4656 て陳旧病巣の辺縁に新しい滲出性病変が再発する。その後、数年にわたり再発を繰り返す。
4657 難治症例が多く、治療に抵抗して病変が後極部に拡大する。

4658 6. 疫学的特徴：

4659 性別：男女差なし⁵⁾

4660 年齢：中年（50 歳代）⁵⁾

4661 人種：コーカソイドに多い

4662 HLA：なし

4663 地域：なし¹⁾⁵⁾

4664 7. 診断基準：明確なものはないが、The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)
4665 ワーキンググループは以下の分類基準を提唱している。

4666

4667 地図状脈絡膜炎の分類基準⁵⁾

4668 1. 少数あるいは複数のアメーバ状あるいは蛇行した脈絡膜炎がある

4669 2. 以下の画像検査で a 又は b の所見を認める

4670 a. フルオレセイン蛍光眼底造影では早期に低蛍光、後期に過蛍光

4671 b. 自発蛍光で辺縁部は過蛍光、内部は低蛍光

4672 3. 前眼部及び硝子体中に炎症所見を認めないか、あっても軽度

4673 除外項目

4674 1. 梅毒血清反応陽性（Treponema pallidum latex agglutination (TPHA) 法）

4675 2. サルコイドーシス（両側肺門縦郭リンパ節腫脹または組織診）

4676 3. 結核（a. 組織学的、微生物学的による証明。b. 抗原特異的インターフェロン- γ 遊離検査
4677 QuantiFeron® 陽性あるいは T-SPOT® 陽性。c. ツベルクリン反応陽性）

4678 8. 眼所見：

4679 視神経乳頭近くに大型の黄白色滲出性病変が生じ、炎症の消退後は強い網脈絡膜萎縮を残
4680 す。再発時の病変は、鎮静化した古い癍痕病変の周囲に起こり、黄白色の滲出病巣による縁
4681 取りがみられる。病巣はゆっくりと虫食い状に拡大し、進行は数年に及ぶ。病巣が中心窩に
4682 波及すると急激に視力が低下する。病巣の主座は脈絡膜血管にあり、網膜色素上皮や網膜は

4683 二次的に障害されていると考えられる。

4684 **9. 全身所見：**

4685 なし。

4686 **10. 重要な眼および全身検査所見：**

4687 本症と同様の眼底所見を呈する症例の中に、ツベルクリン反応強陽性やインターフェロン
4688 γ 遊離試験 (QuantiFERON TB-Gold, T-Spot[®]) が陽性のことが多いとの報告があるため
4689 ¹⁶³⁾、肺結核などの結核感染の既往を確認する事が重要である。フルオレセイン蛍光眼底造
4690 影では、新しい病巣部位では造影早期にはブロックによる低蛍光、造影後期には徐々に過蛍
4691 光となり、病巣の辺縁部が強く染色されるのが特徴である ^{1) 5)}。病変が治癒するに従って早
4692 期のブロックは減少し、瘢痕病巣ではびまん性の組織染がみられる。インドシアニングリー
4693 ン蛍光眼底造影では、造影早期から後期まで低蛍光を示す。光断層干渉計 (OCT) では、
4694 活動期には病巣における視細胞層の欠損と、網膜外層～脈絡膜毛細血管板の高信号がみら
4695 れるが、網膜内層は保たれ、脈絡膜は軽度肥厚する。瘢痕期でも網膜外層の高信号は残るが、
4696 活動期よりもより顆粒状となり脈絡膜は萎縮する ^{1) 5) 6)}。

4697 **11. 特徴的な眼合併症：**

4698 脈絡膜新生血管を 13～26%に合併する ^{2) 5) 6)}。

4699 **12. 鑑別すべき疾患**

4700 眼底に大型の滲出性病変がみられる疾患が鑑別診断となる。具体的には、ベーチェット病、
4701 結核性脈絡膜炎、ヘルペスウイルスによる網膜炎、結核性ぶどう膜炎、眼トキソプラズマ症、
4702 細菌性眼内炎、真菌性眼内炎、梅毒性ぶどう膜炎、眼内リンパ腫などの可能性に注意する必
4703 要がある。ベーチェット病は眼発作を繰り返すが自然軽快すること、口腔内アフタなどの全
4704 身病変から鑑別できる。血清学的検査や血液培養、眼内液の鏡検・培養検査などから感染性
4705 ぶどう膜炎を診断する。眼内リンパ腫は特徴的な眼所見から鑑別できる場合が多い。

4706 **13. 治療：**

4707 本症は自己炎症性または自己免疫性の機序が考えられているが、結核、ヘルペスウイルス、
4708 梅毒は本症と類似した脈絡膜炎を起こすため、特に注意する ^{1) 5) 6)}。これら感染性のものを
4709 除外すれば、本症は基本的には自己免疫疾患と推測されており、副腎皮質ステロイド薬全身
4710 投与を基本とした免疫抑制治療が行われる ^{1) 4) 5) 6)}。一方、インターフェロン γ 遊離試験
4711 (QuantiFERON TB-Gold, T-Spot[®]) やツベルクリン反応から結核感染が関与していると
4712 考えられる症例に対しては、抗結核治療を行う。

4713 **14. その他**

4714 特になし

4715 **15. 代表症例：**

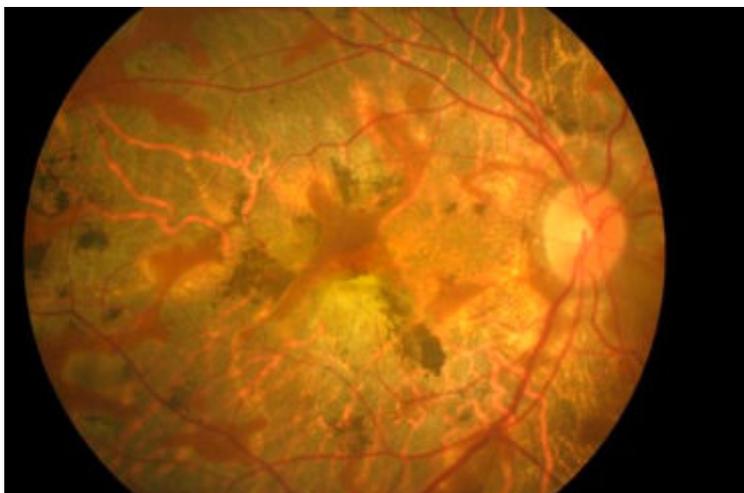
4716 57 歳、男性。

4717 左眼はもともと視力不良であった。右眼の視野狭窄近医を自覚して近医を受診、精査目

4718 的で紹介受診となる。初診時視力：右眼(1.2)左眼(0.09) RT=13mmHg LT=10mmHg
4719 であった。両眼の広範囲にわたる網脈絡膜萎縮を認め、左眼は黄斑部に及んでいた。フ
4720 ルオレセイン蛍光眼底造影では、眼底後極部の萎縮性病巣部において早期像で低蛍光、
4721 後期像では組織染により病巣辺縁部を中心とする過蛍光が観察された。 QuantiFERON
4722 TB-Gold が陽性であったため、抗結核療法を開始するも右眼の視野狭窄が徐々に進行。
4723 生物学的製剤を追加し、発症 13 年後も右眼の中心視野は保たれている。OCT では網膜
4724 内層は保たれているが、病巣部の EZ ラインの消失、脈絡膜の菲薄化がみられる。

4725
4726

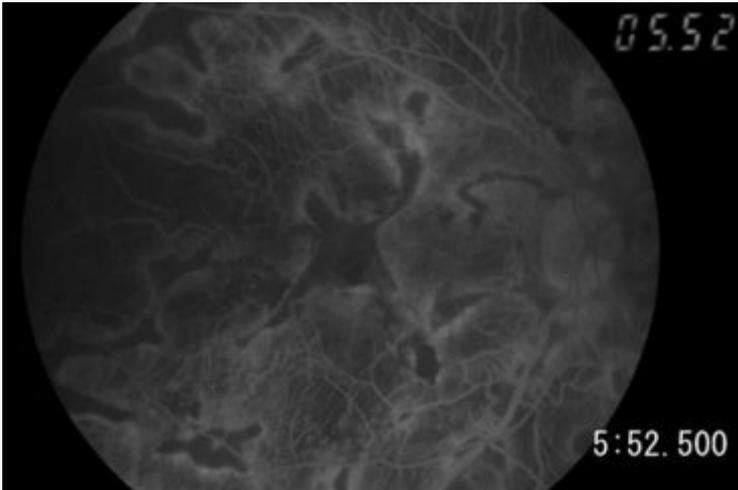
4727 図 1.右眼眼底写真。黄斑を含む広汎な網脈絡膜萎縮を認める。



4728
4729
4730

4731 図 2. 右眼フルオレセイン蛍光眼底造影、後期の眼底写真。萎組織染により病巣辺縁部
4732 を中心とする過蛍光が観察された。

4733



4734

4735

4736

4737

4738

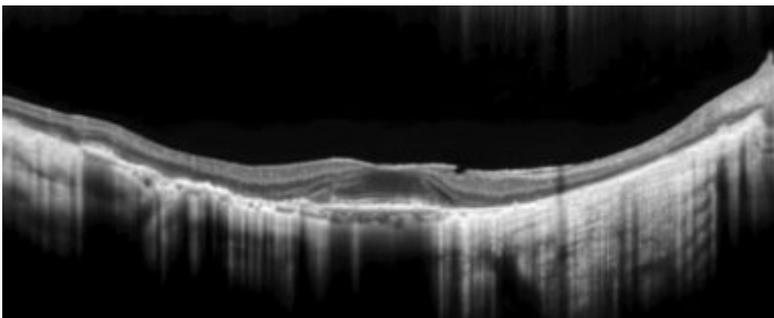
4739

4740

4741

4742 図3. 右眼 OCT。網膜内層は保たれているが、病巣部の EZ ラインの消失、脈絡膜の菲

4743 薄化がみられる。



4744

4745

4746

4747

4748

4749

4750

4751

4752

4753

4754

4755

4756

4757 文献

- 4758 1) Nazari Khanamiri H, Rao NA : Serpiginous choroiditis and infectious multifocal
4759 serpiginoid choroiditis. *Surv Ophthalmol* 58: 203-232, 2013.
- 4760 2) Blumenkranz MS, Gass JD, Clarkson JG : Atypical serpiginous choroiditis. *Arch*
4761 *Ophthalmol* 100: 1773-1775, 1982.
- 4762 3) Mackensen F, Becker MD, Wiehler U, Max R, Dalpke A, Zimmermann S :
4763 QuantiFERON TB-Gold--a new test strengthening long-suspected tuberculous involvement
4764 in serpiginous-like choroiditis. *Am J Ophthalmol* 146: 761-766, 2008.
- 4765 4) Hooper PL, Kaplan HJ : Triple agent immunosuppression in serpiginous choroiditis.
4766 *Ophthalmology* 98 : 944-951. 1991.
- 4767 5) Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group : Classification
4768 Criteria for Serpiginous Choroiditis. *Am J Ophthalmol* 228:126-133, 2021.
- 4769 6) Dutta ajumder P, Biswas J, Gupta A : Enigma of serpiginous choroiditis. *Indian J*
4770 *Ophthalmol* 67:325-333,2019.
- 4771 7) Perente A, Kotsiliti D, Taliantzis S, Panagiotopoulou EK, Gkika M, Perente I, et al :
4772 Serpiginous Choroiditis Complicated with Choroidal Neovascular Membrane Detected using
4773 Optical Coherence Tomography Angiography: A Case Series and Literature Review. *Turk J*
4774 *Ophthalmol* 51:326-333,2021.
- 4775
- 4776

4777

4778 17. 免疫チェックポイント阻害薬に伴うぶどう膜炎

4779

4780 1) 原因：薬剤に起因する副作用・副反応によりぶどう膜炎を生じる^{1,4}

4781 2) 炎症の主な部位：前房・硝子体・眼底・視神経

4782 3) 罹患眼：多くは両眼性

4783 4) 発症：急激

4784 5) 病期：原因となる薬剤を中止すれば一過性^{4,5}

4785 6) 疫学的特徴

4786 今後、分子標的薬の使用が増加することにより、疾患に遭遇する機会が増える。

4787 性別：特になし

4788 人種：特になし

4789 HLA:特になし

4790 地域：特になし

4791 7) 診断基準：明確な診断基準はなく、まず既知のぶどう膜炎を鑑別し、詳細な病歴の聴取
4792 をもとに原因薬剤を特定していく。特に両眼性で薬剤投与初期に発症することが多い。
4793 また、抗 PD-1 抗体であるニボルマブおよびペンプロリズマブ、抗 CTLA-4 抗体である
4794 イピリムマブを代表とする免疫チェックポイント阻害薬は、免疫関連有害事象(immune-
4795 related adverse events: irAE)という独特の副作用をもたらす⁶、我が国では Vogt-小柳-原
4796 田病様の所見を呈することが多い。

4797 8) 眼所見：毛様充血、角膜後面沈着物や虹彩後癒着を伴った虹彩毛様体炎を伴うことが多
4798 い。前房に多数の炎症細胞やフィブリン析出がみられる。特に後眼部ではニボルマブ、
4799 ペンプロリズマブおよびイピリムマブでは、脈絡膜における炎症、漿液性網膜剥離、視
4800 神経乳頭の発赤・腫脹、夕焼け状眼底などの眼所見もみられることがある。^{1,6,7}

4801 9) 全身所見：ニボルマブ、ペンプロリズマブおよびイピリムマブでは、脱毛、白毛化、皮
4802 膚の白斑などの全身症状がみられることがある。

4803 10) 重要な眼および全身検査所見

4804 ニボルマブ、ペンプロリズマブおよびイピリムマブによる Vogt-小柳-原田病様ぶどう膜
4805 炎では、HLA-DR4 が陽性となることが多い。⁸フルオレセイン蛍光眼底造影検査では
4806 Vogt-小柳-原田病の所見を呈することが多い。

4807 11) 特徴的な眼合併症

4808 一般的に Vogt-小柳-原田病の滲出性（漿液性）網膜剥離は隔壁を有する多胞性であるが、
4809 irAE における Vogt-小柳-原田病様の眼所見では隔壁を有さない滲出性（漿液性）網膜剥
4810 離のことが多い。

4811 12) 鑑別すべき疾患

4812 ニボルマブ、ペンプロリズマブおよびイピリムマブでは、Vogt-小柳-原田病や交感性眼

4813 炎との鑑別を要する。

4814 13) 治療

4815 薬剤性ぶどう膜炎が出現した場合には、その時点で原因となった薬剤の投薬は中止、あるいは一時的に休止を考慮する。原因薬剤を中止できなかった場合、前眼部炎症に対してベタメ
4816 タゾンの点眼と結膜下注射による治療を、後眼部炎症に対してはトリアムシノロンアセト
4817 ニドテノン嚢下注射やプレドニゾロンの内服（0.5～0.6 mg/kg/日から開始し、適宜増量あ
4818 るいは漸減）やベタメタゾンの点滴を考慮する。

4820 14) その他

4821 悪性腫瘍のように生命予後に関わる疾患では、治療の中止についての判断は容易ではない
4822 ため、他科との医師との横断的なネットワークのもとでの包括的ケアが重要である。

4823 基本的にはステロイド点眼や結膜下注射などで炎症をコントロールできるため、生命予後
4824 に関与し、他に代替薬がない場合は必ずしも中止しなくて良い場合もある。また実際に、
4825 irAE の出現およびステロイド投与は、生存率や治療経過に有意な影響を及ぼさなかったと
4826 の報告もある。

4827

4828 15) 代表症例

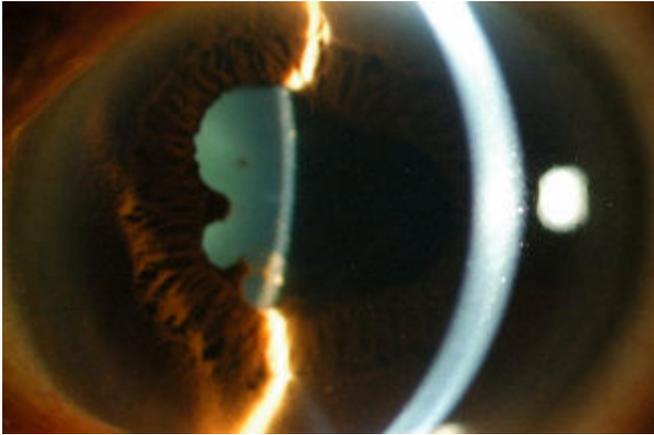
4829 59 歳, 男性

4830 皮膚悪性黒色腫の肺転移により抗 PD-1 抗体であるニボルマブの治療が開始された。ニボル
4831 マブ投与 2 週間後に両眼の霧視を自覚したため眼科を受診した。両眼矯正視力 1.2、眼圧は
4832 正常であったが、前眼部には両眼ともに微細な角膜後面沈着物、前房内に炎症細胞 2+、線
4833 維素の析出、虹彩後癒着がみられた(図 1)。中間透光体、眼底には異常所見はみられず、蛍
4834 光眼底造影検査および光干渉断層計(optical coherence tomography : OCT)像でも特記すべき
4835 異常所見はみられなかった。眼外症状として頭部の脱毛がみられ、その後まもなく頭部の白
4836 毛化もみられるようになり、頭髪に加え、眉毛、睫毛などにも拡大していった。ステロイド
4837 点眼により前眼部炎症は消失したが、ニボルマブによる治療後 20 か月頃より夕焼け状眼底
4838 をきたした(図 2)。

4839

4840 図 1 ニボルマブ投与 2 週間後の前眼部所見（左眼）

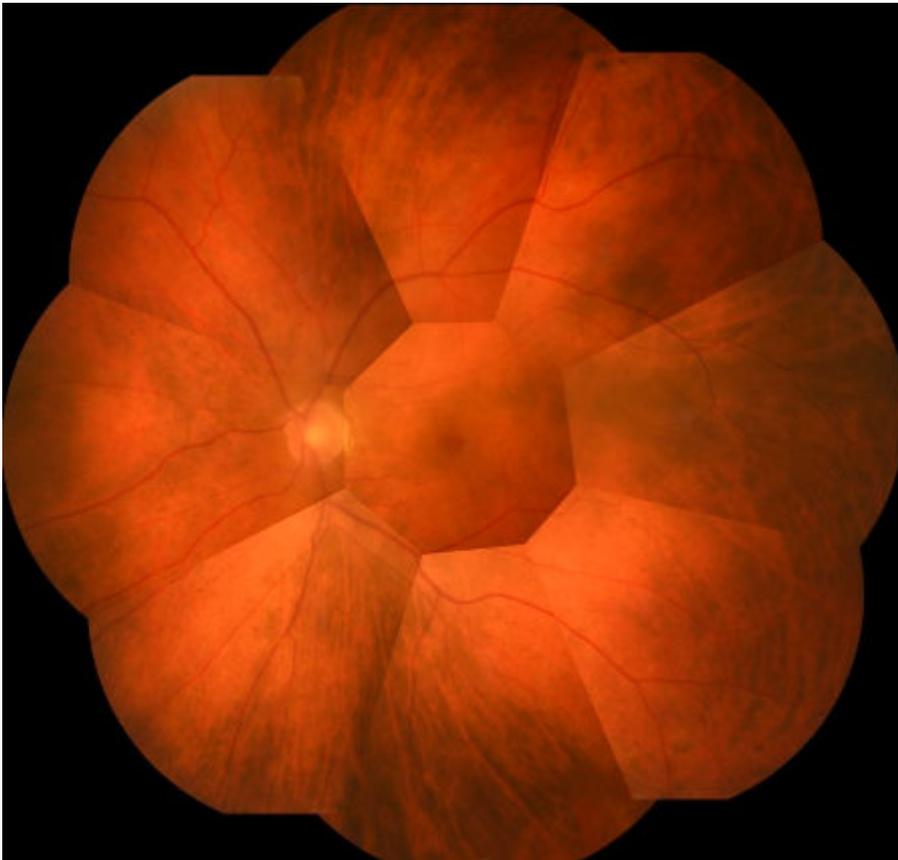
4841 前房内炎症細胞とともに虹彩後癒着がみられる。



4842

4843 図2 長期にわたってニボルマブ投与を行った後の眼底所見（左眼）

4844 夕焼け状眼底に変化していった。



4845

4846

4847

4848 文献

4849 1) 水井 徹, 白井嘉彦, 原田和俊, 毛塚剛司, 後藤 浩 : 抗 programmed cell death 1 抗体
4850 ニボルマブ投与中にぶどう膜炎と脱色素を生じた 1 例. 日眼会誌 121: 712-718, 2017.

4851 2) Horvat TZ, Adel NG, Dang TO, Momtaz P, Postow MA, Callahan MK, et al : Immune-

4852 related adverse events, need for systemic immunosuppression, and effects on survival and
4853 time to treatment failure in patients with melanoma treated with ipilimumab at Memorial
4854 Sloan Kettering Cancer Center. *J Clin Oncol* 33: 3193-3198, 2015.

4855 3) Fraunfelder, Rosenbaum JT : Drug induced uveitis. Incidence, prevention, and treatment.
4856 *Drug Saf.* 17: 197-207, 1997.

4857 4) Moorthy RS, Moorthy MS, Cunningham ET Jr : Drug-induced uveitis. *Curr Opin*
4858 *Ophthalmol* 29:588-603, 2018.

4859 5) Dimitriou F, Urner-Block U, Eggenschwiler C, Mitsakakis N, Mangana J, Dummer R,
4860 et al : The association between immune checkpoint or BRAF/MEK inhibitor therapy and
4861 uveitis in patients with advanced cutaneous melanoma. *Eur J Cancer* 144:215-223, 2021.

4862 6) Dalvin LA, Shields CL, Orloff M, Sato T, Shields JA : Checkpoint inhibitor immune
4863 therapy: systemic indications and ophthalmic side effects. *Retina* 38: 1063-1078, 2018.

4864 7) Whist E, Symes RJ, Chang JH, Chowdhury V, Lim LA, Grigg JR, et al : Uveitis caused
4865 by treatment for malignant melanoma: A case series. *Retin Case Brief Report* 15: 718-
4866 723, 2021.

4867 8) Takeuchi M, Meguro A, Nakamura J, Chikagawa R, Osada R, Shibuya E, et al : HLA-
4868 DRB1*04:05 is involved in the development of Vogt-Koyanagi-Harada disease-like immune-
4869 related adverse events in patients receiving immune checkpoint inhibitors. *Sci Rep* 13:13580,
4870 2023.

4871

4872

4873

4874 III.原発性眼内リンパ腫（硝子体網膜リンパ腫）

4875

4876 1. 原因：非感染性（本態は腫瘍であるが、反応性の炎症を伴うことがある）

4877 ほとんどは B 細胞由来の硝子体網膜リンパ腫であり、組織学的には悪性リンパ腫のびまん
4878 性大細胞型 B リンパ腫に相当する。極めてまれに T細胞由来のことがある。眼内リンパ腫
4879 の稀な病型として脈絡膜リンパ腫もあり、これは MALT リンパ腫であることが近年報告さ
4880 れている¹⁾。

4881 2. 炎症の主な部位：腫瘍細胞は主に硝子体もしくは網膜下に見られるが、網膜上、網膜内
4882 などにも見られる。反応性の炎症は前房や硝子体にみられる。視神経乳頭を中心とした滲出
4883 病巣や浮腫、網膜血管炎様の白鞘形成がみられることも多い。

4884 3. 罹患眼：両眼のことが多いが、片眼のみのこともある。

4885 4. 発症：緩徐

4886 5. 病期：数か月から数年にわたって緩徐に進行し、慢性の経過をたどる。急性の経過を辿
4887 る症例もある。網膜病変が自然消退することがあるが、その後に再燃することが多い。

4888 6. 疫学的特徴²⁾：

4889 性別：やや女性に多い傾向がある

4890 年齢：50～70 歳に好発

4891 人種：特になし

4892 HLA：特になし

4893 地域：特になし

4894 7. 診断基準：

4895 国際研究メンバーによるコンセンサスレコメンデーションが 2021 年に発表された³⁾。臨床
4896 所見とともにステロイド治療に対する反応に乏しいこと、さらに硝子体を用いた細胞診（も
4897 しくは眼内組織の生検）、フローサイトメトリーによる細胞表面抗原の解析、浸潤細胞を用
4898 いた PCR 法による免疫グロブリン重鎖遺伝子再構成部位の単クローン性、硝子体液中のサ
4899 イトカインの測定(IL-10 が 100pg/mL 以上、または IL-10/IL-6 比が 1 以上⁴⁾であること)、
4900 硝子体液を用いた *MYD88* 遺伝子変異の検出の結果から総合的に診断する⁵⁾。

4901 8. 眼所見^{6,7)}：眼内腫瘍であるがぶどう膜炎のような所見を呈する、いわゆる仮面症候群
4902 の病態を呈する。硝子体混濁型と網膜(下)浸潤型に大別され、両者は同時に現れることが多
4903 い。

4904 a)早期あるいは病勢期：硝子体混濁型はびまん性で細胞密度の高い硝子体混濁であり、帯状
4905 ないしヴェール状、オーロラ様の濃淡のある混濁を呈する。網膜(下)浸潤型では黄白色で斑
4906 状の病巣が散在性に現れ、次第に拡大、癒合し、わずかに厚みを増していく。黄白色病変の
4907 表面にはしばしば色素沈着 (Leopard skin appearance) を伴う。典型的には OCT にて網膜
4908 色素上皮下/Bruch 膜上への腫瘍細胞浸潤像がみられる。網膜組織内への腫瘍細胞の浸潤像

4909 もみられる場合がある。棘状の角膜後面沈着物を伴う前房炎症がみられることがある。視神
4910 経乳頭を中心とした滲出病巣や浮腫、網膜血管炎様の白鞘形成もしばしば見られる。いずれ
4911 もステロイド薬に対する反応に乏しい。

4912 b)再発時：上記の眼所見の増悪、特にさまざまな形態の角膜後面沈着物が見られる。

4913 c)晩期：網膜病変は限局性、あるいはびまん性の瘢痕萎縮をきたす。

4914 9. 全身所見：

4915 中枢神経系リンパ腫を併発することが多く、眼内リンパ腫の 65～90%がその経過中に中枢
4916 神経病変を発症するとされている⁸⁾。逆に中枢神経系リンパ腫が初発し眼内に浸潤するのは
4917 10～20%とされている⁹⁾。眼内リンパ腫と診断した際には頭部 MRI による脳内病変の検
4918 索が必要である。のちに頭蓋内以外の他臓器に病変を生じることもある。

4919 10. 重要な眼および全身検査所見：

4920 a)蛍光眼底造影検査：網膜下病巣に一致して組織染による過蛍光やブロックによる低蛍光を
4921 呈する。

4922 b)眼底自発蛍光：活動期には網膜下浸潤病巣に一致した過蛍光部や顆粒状の過蛍光および
4923 低蛍光部の混在がみられる。

4924 b)硝子体生検：硝子体を採取し、診断基準の項で述べた諸検査を行う。⁸⁾

4925 c)頭部造影 MRI もしくは造影 CT：中枢神経系リンパ腫を生じた場合に病巣が描出される。

4926 d)PET/CT：中枢神経系リンパ腫や他臓器に転移を生じた時に病巣が描出される。

4927 11. 特徴的な眼合併症：

4928 広範な網脈絡膜萎縮をきたすことがある。また、視神経萎縮に至ることがある。

4929 12. 鑑別すべき疾患：

4930 サルコイドーシス：ステロイド薬治療により改善することが多い。その他、全身検査所見等
4931 で鑑別する。

4932 感染性ぶどう膜炎（サイトメガロウイルス網膜炎、急性網膜壊死、眼トキソプラズマ症、感
4933 染性眼内炎など）：臨床所見のほか、眼内液 PCR や培養検査を積極的に行い鑑別する。

4934 その他、転移性脈絡膜腫瘍・網膜色素上皮症も鑑別に上がる。

4935 13. 治療¹⁰⁾：

4936 中枢神経病変の合併の有無・両眼性かどうか・全身状態・年齢を考慮しながら、下記の眼
4937 局所・全身化学療法・放射線療法を組み合わせ治療を行うが、明確な基準はなく施設によ
4938 って方針は異なる。最近では、全身化学療法に加えて低線量全脳照射を併用することで脳病
4939 変の発症を高い割合で抑制できたとする報告もある¹¹⁾。

4940 a)メトトレキサート硝子体内注射：硝子体腔内にメトトレキサート 400 μ g/0.05～0.1ml を
4941 1～2回/週、数か月にわたって繰り返し注入する¹²⁾。注射後は、角膜上皮障害予防のため、
4942 生理食塩水で十分に洗眼する事が望ましい。

4943 b)放射線治療：眼局所照射または中枢神経病変の予防目的の全脳照射を行う。

4944 c)大量メトトレキサート療法

4945 **14. その他：**

4946 眼病変に対する眼局所治療が中枢神経系症状の発症を抑制する可能性は低く、一方、中枢神
4947 経系リンパ腫の発症前に積極的に全身化学療法を行ったとしても、生命予後の改善をもた
4948 らず可能性は低いとされる。ただし、近年の治療の変遷により、従来 30%程度とされてい
4949 た5年生存率は、今日の本邦では約60%程度まで改善されてきている¹³⁾。

4950 **15. 代表症例：**

4951 77歳 女性

4952 両眼の霧視を自覚し、受診。両眼とも角膜後面沈着物と前房内にわずかな細胞がみられ、軽
4953 度の硝子体混濁と眼底には黄白色で大小不同の斑状病巣(図1)が観察された。既に前医で
4954 ステロイド薬の全身投与が行われていたが、眼所見は改善しなかった。診断と治療を兼ねた
4955 硝子体切除術を施行したところ、細胞診ではclass V、浸潤細胞を用いたPCRで免疫グロ
4956 ブリンJ鎖の遺伝子再構成が確認され、さらに硝子体中のインターロイキン(IL)の測定値は
4957 IL-10が3,110pg/ml、IL-6が70.4pg/mlであった。

4958 以上から眼内リンパ腫と診断し、両眼に放射線照射を行った。その結果、眼底の斑状病巣は
4959 次第に縮小し、萎縮巣となっていったが、初診から約2年後の定期検査の際に中枢神経系
4960 リンパ腫が発見された。ただちに全脳照射とメトトレキサートの大量療法が行われ、病巣は
4961 縮小し、経過観察中である。

4962

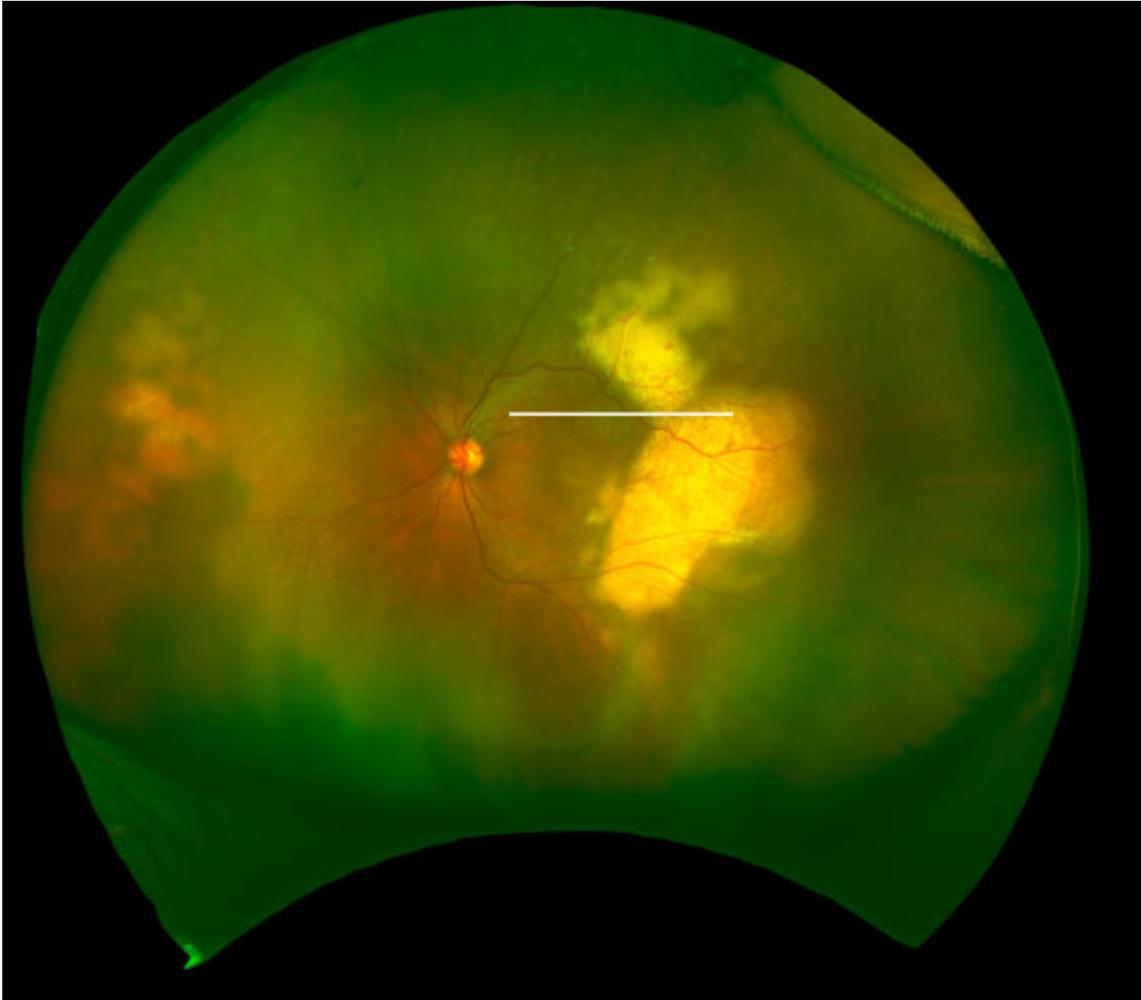
4963

4964

4965 (図1) 眼内リンパ腫の眼底所見

4966

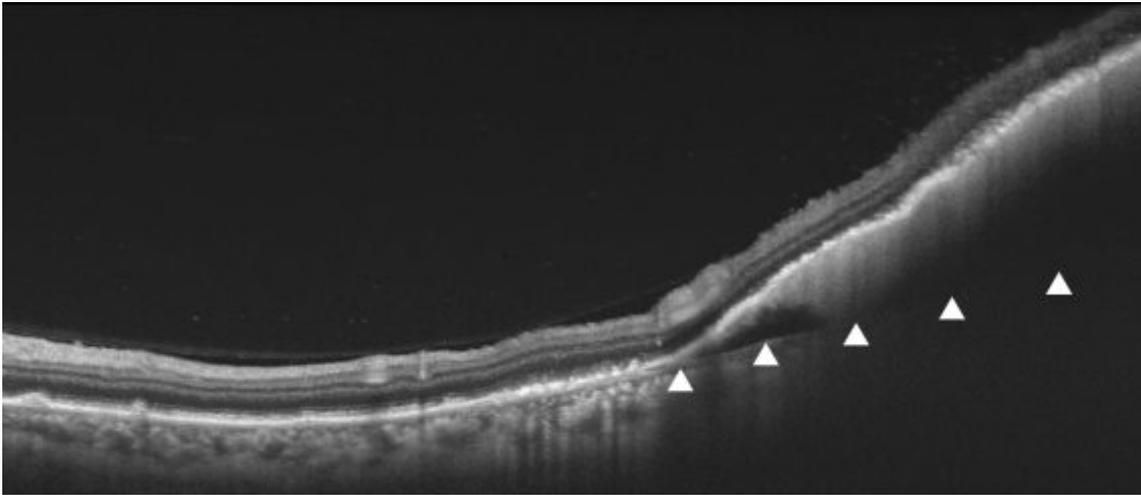
4967 黄白色で大小不同、色素沈着を一部伴う斑状病巣が観察される



4968

4969

4970 OCT では網膜色素上皮下、ブルッフ膜上に腫瘤性病変がみられる



4971

4972

4973

4974

4975 文献

- 4976 1) Goto H, Umazume K, Usui Y, Nishikawa N : Clinical features and multimodal imaging of
4977 primary choroidal lymphoma. *Jpn J Ophthalmol* 68:722-730,2024.
- 4978 2) Mochizuki M, Singh AD : Epidemiology and clinical features of intraocular lymphoma.
4979 *Ocul Immunol Inflamm* 17: 69-72, 2009.
- 4980 3) Carbonell D, Mahajan S, Chee SP, Sobolewska B, Agrawal R, Bülow T, Study Group for
4981 Vitreoretinal Lymphoma Diagnostics: Consensus Recommendations for the Diagnosis of
4982 Vitreoretinal Lymphoma. *Ocul Immunol Inflamm* 29:507-520,2021..
- 4983 4) Whitcup SM, Stark-Vancs V, Wittes RE, Solomon D, Podgor MJ, Nussenblatt RB, et al :
4984 Association of interleukin 10 in the vitreous and cerebrospinal fluid and primary central
4985 nervous system lymphoma. *Arch Ophthalmol* 115:1157-1160,1997.
- 4986 5) Tanaka R, Kaburaki T, Taoka K, Karakawa A, Tsuji H, Nishikawa M, et al : More
4987 Accurate Diagnosis of Vitreoretinal Lymphoma Using a Combination of Diagnostic Test
4988 Results: A Prospective Observational Study. *Ocul Immunol Inflamm* 30:1354-
4989 1360,2022.
- 4990 6) Coupland SE, Heimann H, Bechrakis NE : Primary intraocular lymphoma: a review of the
4991 clinical, histopathological and molecular biological features. *Graefes Arch Clin Exp*
4992 *Ophthalmol* 242: 901-913, 2004.
- 4993 7) Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, Davis JL, Harbour JW, Johnston PB, et al : Primary
4994 vitreoretinal lymphoma: a report from an International Primary Central Nervous System
4995 Lymphoma Collaborative Group symposium. *Oncologist* 16: 1589-1599, 2011.
- 4996 8) Chan CC, Sen HN : Current concepts in diagnosing and managing primary vitreoretinal
4997 (intraocular) lymphoma. *Discov Med* 15:93-100,2013.
- 4998 9) Grimm SA, McCannel CA, Omuro AM, Ferreri AJ, Blay JY, Neuwelt EA, et al : Primary
4999 CNS lymphoma with intraocular involvement: International PCNSL Collaborative Group
5000 Report. *Neurology* 71: 1355-1360, 2008.
- 5001 10) Riemens A, Bromberg J, Touitou V, Sobolewska B, Missotten T, Baarsma S, et al : Treatment
5002 strategies in primary vitreoretinal lymphoma: a 17-center European collaborative study.
5003 *JAMA Ophthalmol* 133: 191-197, 2015.
- 5004 11) Kaburaki T, Taoka K, Matsuda J, Yamashita H, Matsuda I, Tsuji H, et al : Combined
5005 intravitreal methotrexate and immunochemotherapy followed by reduced-dose whole-
5006 brain radiotherapy for newly diagnosed B-cell primary intraocular lymphoma. *Br J*
5007 *Haematol* 179:246-255,2017.
- 5008 12) Fishburne BC, Wilson DJ, Rosenbaum JT, Neuwelt EA : Intravitreal methotrexate as an
5009 adjunctive treatment of intraocular lymphoma. *Arch Ophthalmol* 115:1152-1156,1997.
- 5010 13) Kimura K, Usui Y, Goto H ; Japanese Intraocular Lymphoma Study Group : Clinical features

5011 and diagnostic significance of the intraocular fluid of 217 patients with intraocular
5012 lymphoma. *Jpn J Ophthalmol* 56: 383-389, 2012.
5013
5014