

第7章

黄斑疾患

② 中心性漿液性脈絡網膜症と重症型

1. 中心性漿液性脈絡網膜症

central serous chorioretinopathy

本症は30～40歳代の、男性の片眼に好発する。近年では50歳代以上での発症例も多い。自覚症状は軽度の視力低下，比較中心暗点，変視症，小視症である。検眼鏡所見としては，初期には黄斑に1～数乳頭径の円形ないし楕円形の境界の明らかな漿液性網膜剝離が認められる(図1a, 2a, 3a)。このとき，病巣内に小型の漿液性網膜色素上皮剝離や網膜色素上皮の隆起がみられることが多い。滲出の強い場合には網膜下にフィブリンを伴うことがある(図4a, d)。

本症例の病態として，原発病巣は脈絡膜であり，二次的な脈絡膜は肥厚(パキコロイド:pachy-choroid)，透過性亢進があり，二次的な網膜色素上皮の異常部を通して脈絡膜から網膜下へ漿液が移行，貯留すると考えられている。OCTでは，丈の低い網膜剝離も網膜下の低反射領域として検出され，診断や経過観察にきわめて有用である(図2b, 4b, e, 5b, 6b, 7b)。また，網膜色素上皮の変化や脈絡膜の肥厚も描出される。SS-OCTあるいはEDI-OCTでは，脈絡膜の肥厚が明瞭に描出され，脈絡膜外層の血管腔が拡大(pachy vessel)していることが明らかになっている(図1b, 3b)。FA所見も，診断，治療方針の決定に役立つ。造影早期には，網膜色素上皮の異常部に点状の過蛍光が認められ，しだいにその過蛍光は，円形(図1c～e, 2c, d, 4f, g)あるいは原子雲状に拡大する(図3c～e, 4c)。IAでは，充盈遅延，脈絡膜静脈の拡張，脈絡膜の透過性亢進がみられる(図1f, 2e, f, 3f～h)。

発病後3週くらいから病巣中に微細な黄白色沈着物(プレシピテート)が無数に現れてくる(図5a)。網膜剝離は経過とともに下方に移動する傾向を示しながら吸収が始まる。しかし網膜剝離が6カ月な

いし1年に及び慢性化すると、網膜色素上皮に萎縮を生じる(図5, 6, 7)。また重力によって網膜下液は下方に垂れて、atrophic tract (descending tracts) と呼ばれる涙滴状の網膜色素上皮の萎縮病巣が生じる(図6, 7)。FAFでは、急性期の網膜剥離は低蛍光を示すが、時間の経過とともに淡い過蛍光を示すようになる。プレシピテートも過蛍光を示す¹⁾(図5h)。慢性中心性漿液性脈絡網膜症でみられる網膜色素上皮の萎縮病巣はFAFでは低蛍光を示し、過蛍光を示すFAと対照的である(図7c, d)。

びまん性に網膜色素上皮が萎縮したり、小型の網膜色素上皮剥離や網膜色素上皮上の限局性の隆起病巣がみられる場合には、高齢者では加齢黄斑変性と紛らわしい(図7)(付記「pachychoroid関連疾患」参照)。しかし、原則として本症は自然吸収を示す予後良好な疾患である。

2. 胞状網膜剥離と多発性後極部色素上皮症

bullous retinal detachment and multifocal posterior pigment epitheliopathy

1973年、Gassは中心性漿液性脈絡網膜症の亜型として、網膜色素上皮剥離を伴い(図8, 11d)体位変換によって移動する胞状網膜剥離がみられる疾患をbullous retinal detachmentとして報告した²⁾。1977年、宇山は中心性漿液性脈絡網膜症のうち、旺盛な色素の漏れを示す蛍光漏出点が多発性後極部網膜色素上皮症の病名を提唱した(図9, 12)³⁾。①本症の特徴は、後極部の網膜下に中央が褐色で周りが黄白色のドーナツ型の滲出斑を網膜下に複数認めることである。②滲出斑は旺盛な網膜下への滲出がみられる場合に生じる網膜下のフィブリンの蓄積と考えられている(図4a, d, 10a, 12a)。③これら2疾患の病態は同じであり、最近では中心性漿液性脈

絡網膜症の重症型と呼ばれることが多い。④通常網膜剥離は大きく丈が高く、胞状網膜剥離になり、網膜下液は体位変換によって容易に移動する(図10)。⑤OCTでは、脈絡膜の肥厚がみられる(図12b)。

網膜剥離が遷延すると剥離した網膜内に嚢胞が出現し、剥離の吸収後には剥離部に一致して網脈絡膜萎縮が生じる(図11)。また、周辺部網膜に網膜新生血管を生じることがある(図13)⁴⁾。

ステロイド投与は中心性漿液性脈絡網膜症を生じやすいが、重症型とも関連が深い(図13)。

【付記】pachychoroid関連疾患

pachychoroid spectrum diseases

pachychoroidは異常に厚い脈絡膜を表現する用語であり⁵⁾、表1に示す特徴が含まれる⁶⁾。pachychoroidを有する眼底に網膜下液 subretinal fluid:SRFや脈絡膜新生血管 choroidal neovascularization:CNVを発生するスペクトラム上の疾患をpachychoroid spectrum diseasesという⁶⁾。pachychoroid spectrum diseasesにはpachychoroid pigment epitheliopathy:PPE⁵⁾、pachychoroid neovascularopathy:PNV、中心性漿液性脈絡網膜症 central serous chorioretinopathy:CSC(7章-②「中心性漿液性脈絡網膜症」参照)、ポリープ状脈絡膜血管症 polypoidal choroidal vasculopathy:PCV(7章-①-3「ポリープ状脈絡膜血管症」参照)が含まれる。さらに、限局性脈絡膜陥凹 focal choroidal excavation:FCE(7章-⑬「限局性脈絡膜陥凹」参照)やperipapillary pachychoroid syndrome:PPSもpachychoroidとの関連が指摘されている⁷⁾。

1) pachychoroid pigment epitheliopathy : PPE

加齢黄斑変性 (AMD) の前駆病変の所見となる網膜色素上皮異常の一つである網膜色素上皮ムラと同様の所見がみられる (図14a)。SRFは存在せず、CSCの既往はない。小型の網膜色素上皮剥離を伴う場合がある。FAFでは、網膜色素上皮異常を示唆する過蛍光あるいは低蛍光所見がみられる (図14a)。IAでは後期に、脈絡膜血管透過性亢進を示唆する過蛍光がみられる⁵⁾ (図14g)。OCTでは脈絡膜が異常に厚く脈絡膜中大血管が拡張している。これらの所見は、SRFの存在しないCSCの所見と同様である。

2) pachychoroid neovascularopathy : PNV

PPEに網膜色素上皮下のCNV (Type1 CNV) を合併した疾患である。OCTでみられる脈絡膜の肥厚とpachy vessel (図15b, 16b), IAの脈絡膜血管透過性亢進の所見はPPEと同様である (図15g, 16f)。本症がCNVを伴うAMDと大きく異なる点は、軟性ドレーゼンを伴わないことである。

これまで扁平の網膜色素上皮の隆起を伴う慢性CSCでは、OCTやIAで網膜色素上皮下のCNV (Type1 CNV) の有無が不明であった。近年、OCTAによりCNVの検出が容易となり (図15h, 16g), 慢性CSCとPNVの鑑別が容易となり、PNVの概念が確立された⁷⁾⁸⁾。

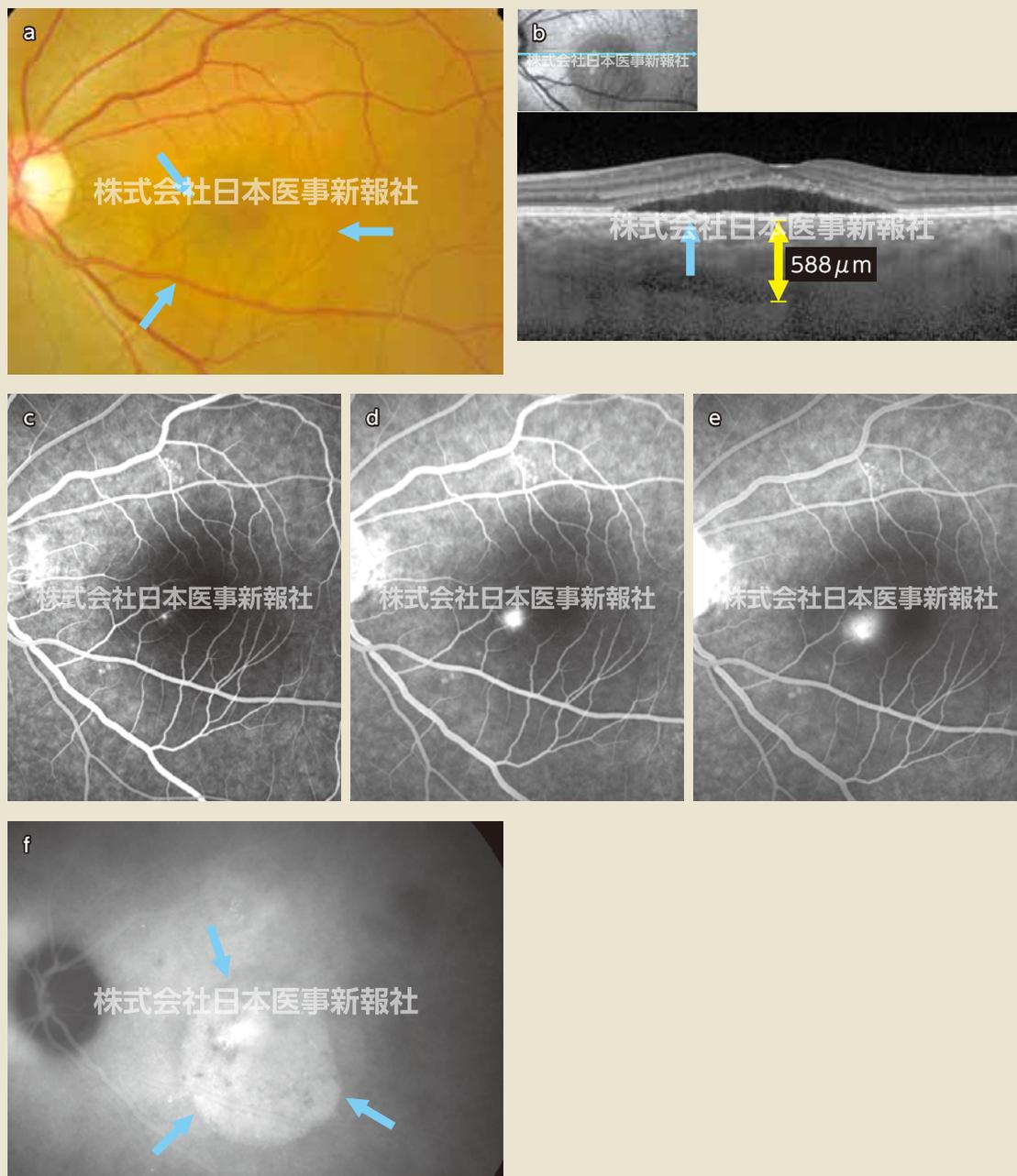


図1 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

- a: 黄斑部に約2乳頭径の網膜剥離がみられる(矢印)。
- b: aのEDI-OCT。網膜剥離がみられる。蛍光漏出点に一致した部は網膜色素上皮がわずかに隆起している(青矢印)。中心窩脈絡膜厚は $588\mu\text{m}$ で非常に厚い(黄矢印)。
- c: aのFA早期。中心窩の下鼻側に点状の過蛍光点がみられる。
- d: aのFA中期。過蛍光点は時間の経過とともに拡大する。
- e: aのFA後期。後期には旺盛な色素の漏れを認める。
- f: IA後期。IAでも蛍光漏出を認め、その周囲の網膜剥離は過蛍光を示している(矢印)。また、黄斑部と視神経乳頭周囲に透過性亢進を示す過蛍光がみられる。

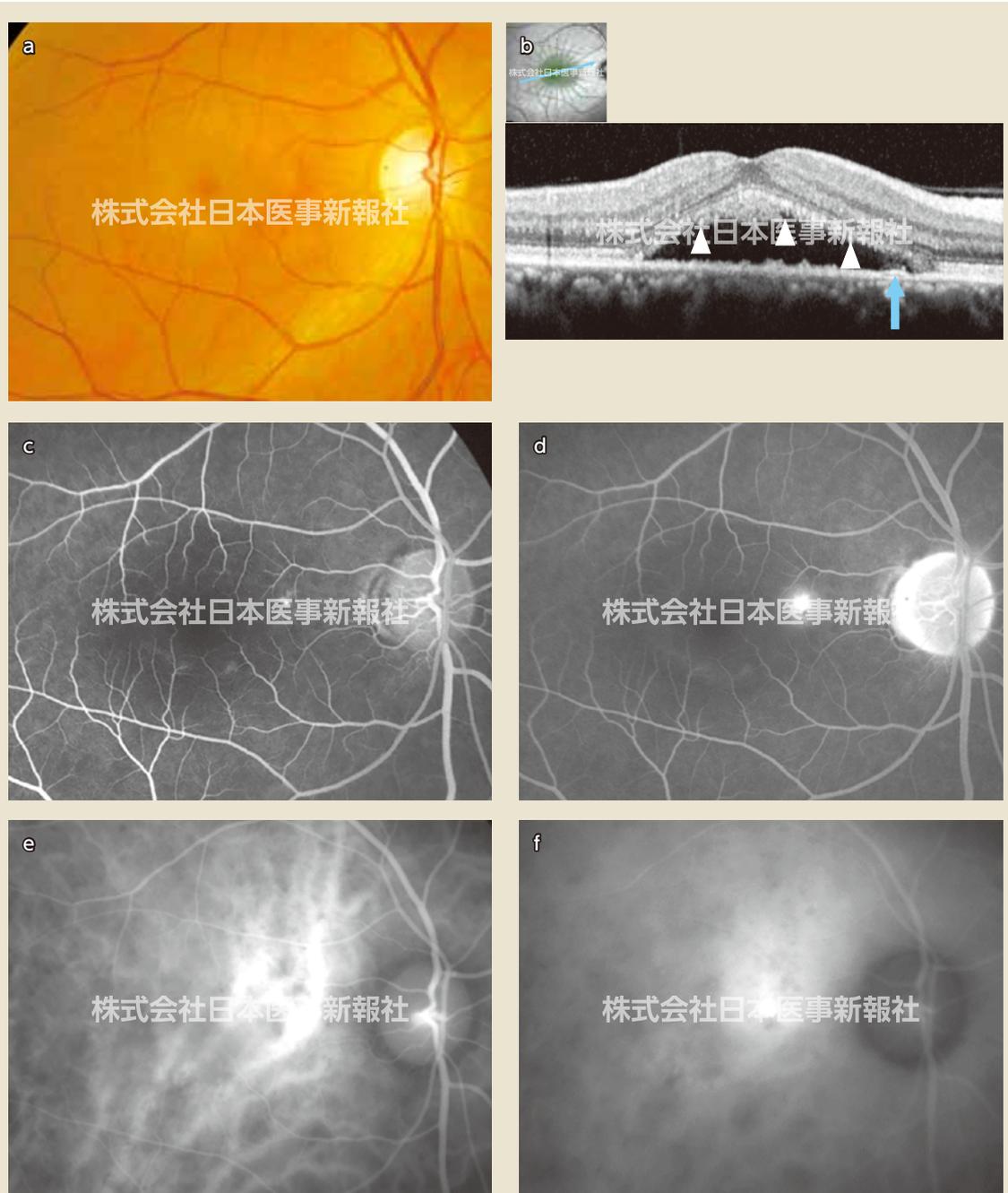


図2 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

- a: 黄斑に3×2乳頭径の網膜剥離がみられる。
 b: aのOCT。丈の高い網膜剥離の下面には外節がつららのように垂れ下がって伸長し(矢頭), 発症から時間が経っていると推察できる。また, 網膜色素上皮の小さな浅い隆起を認める(矢印)。
 c: aのFA早期。色素上皮の隆起病巣に一致して点状の過蛍光点が見られる。
 d: aのFA後期。色素上皮の隆起病巣に一致して色素の漏れが見られる。
 e: aのIA中期。FAの蛍光漏出点付近に脈絡膜静脈の拡張と色素の漏れが見られる。
 f: aのIA後期。蛍光漏出部とその周りに透過性亢進を示す過蛍光が見られる。

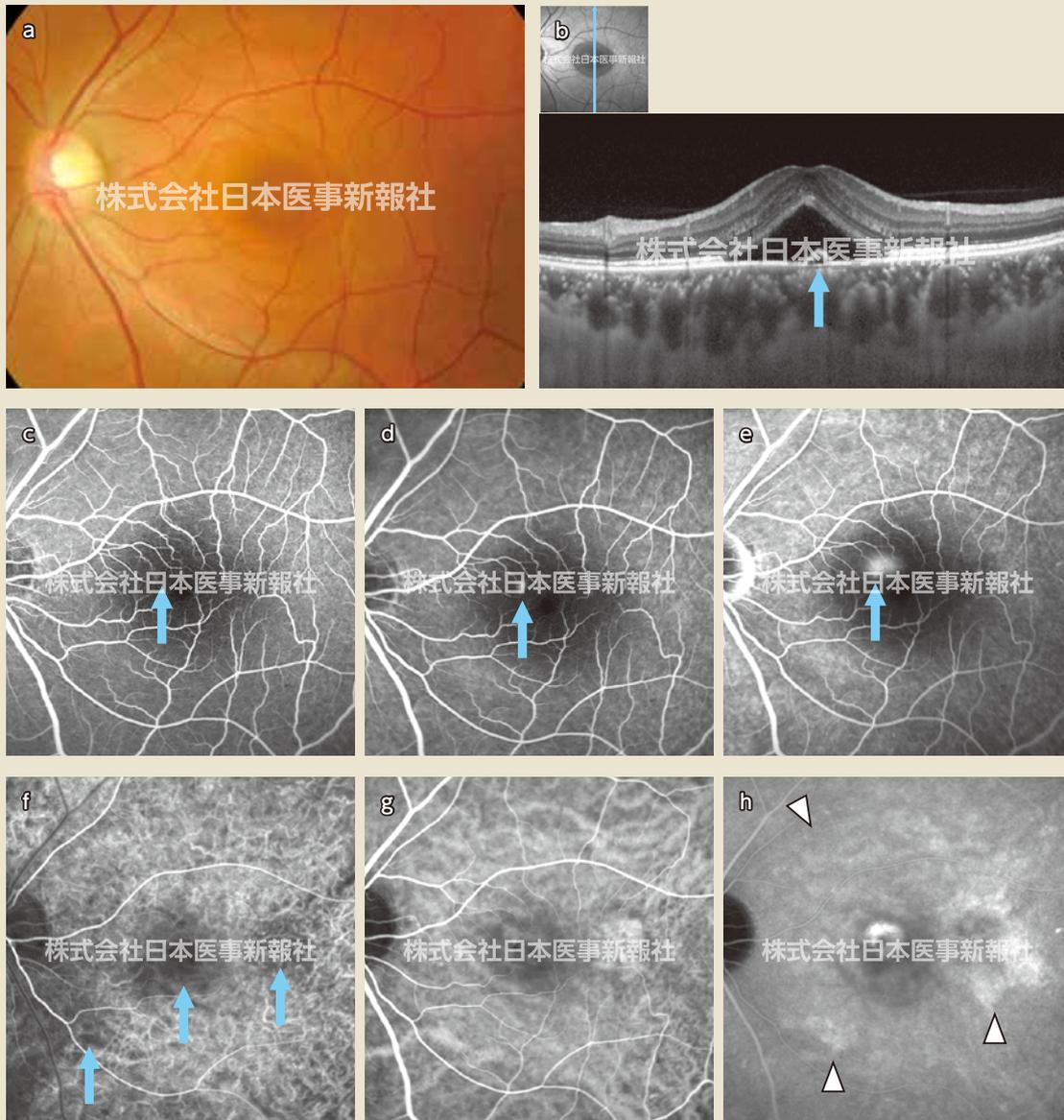


図3 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

- a: 黄斑に約2乳頭径の円形病巣が認められる。
- b: aのEDI-OCT。網膜剥離が描出され、中心窩上方に小さな網膜色素上皮剥離を認める(矢印)。また、脈絡膜は肥厚し、脈絡膜外層の血管腔が拡大している。
- c: aのFA, 27秒。中心窩の上鼻側に点状の過蛍光点がみられる(矢印)。
- d: aのFA, 1分。cの過蛍光点が時間の経過とともに拡大している(矢印)。
- e: aのFA, 11分。後期には噴水状の色素の漏れを認める(矢印)。
- f: aのIA, 19秒。動脈相では、脈絡膜充盈遅延(矢印)がみられる。
- g: aのIA, 1分。静脈相では、脈絡膜静脈の拡張がみられる。
- h: aのIA, 10分。透過性亢進による過蛍光(矢頭)がみられる。IAでも噴水状の色素の漏れを認める。

▼次頁に続く

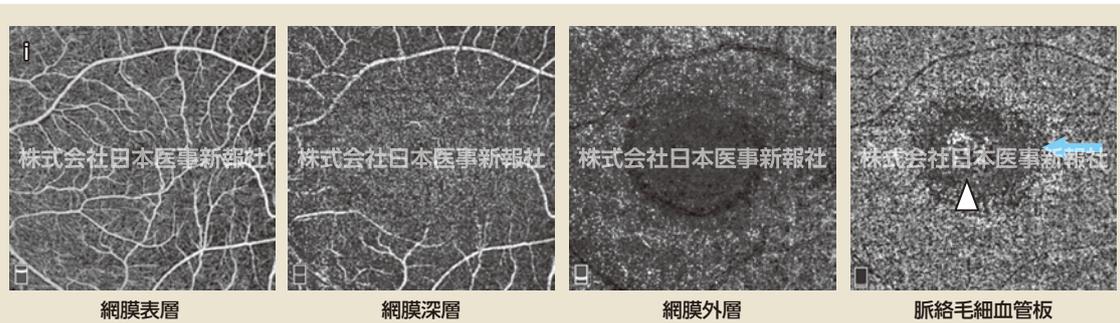


図3 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

i: aのOCTA (6×6mm RTVue XR Avanti)。脈絡毛細血管板では、血流の低下を示す低信号領域 (flow void) (矢印) と過灌流を示す高信号領域 (矢頭) が描出されている。また、網膜外層には血流情報はみられない。

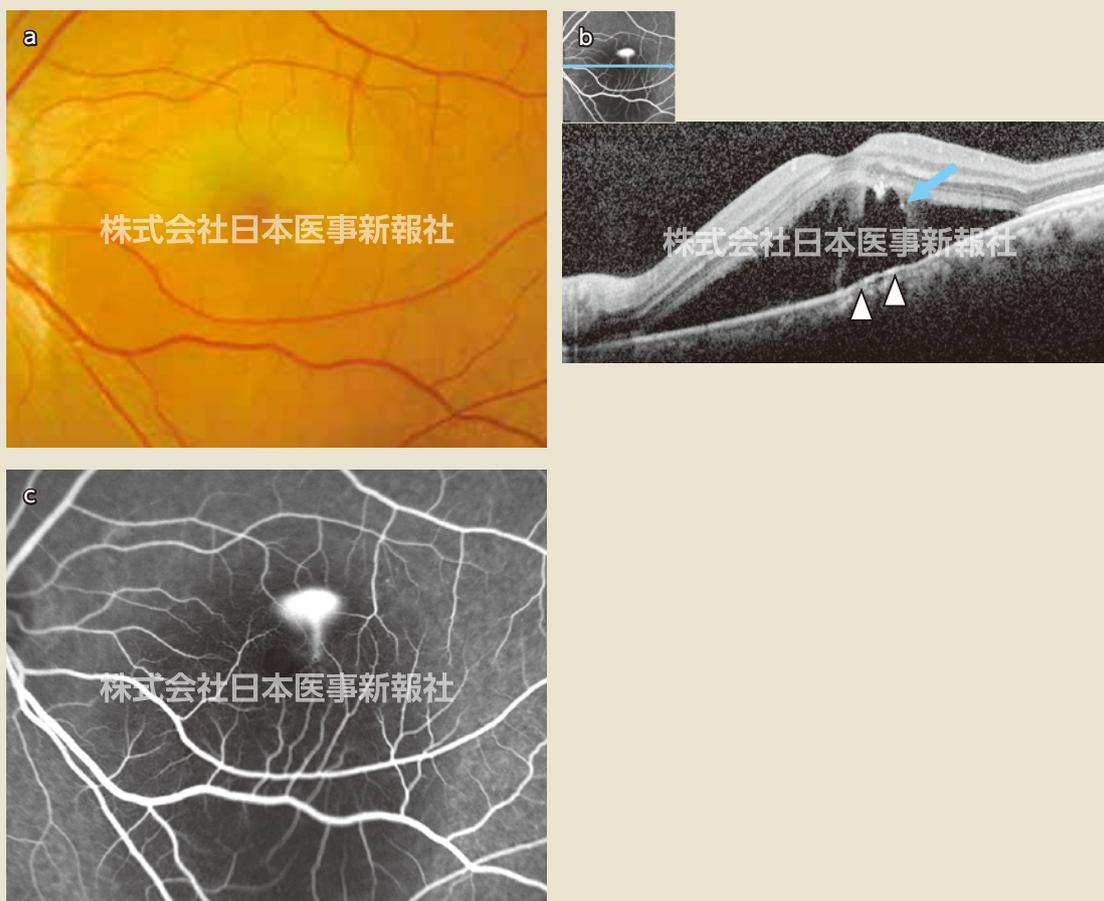


図4 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

a: 黄斑にフィブリンを伴う約3乳頭径の円形の網膜剥離がみられる。
 b: aのOCT。黄斑に限局性の網膜剥離がみられる。視細胞外節の延長がみられる。網膜色素上皮は限局性に隆起している (矢頭)。フィブリンが中等度反射を示す (矢印)。
 c: aのFA。病巣の耳側の部に原子雲状に色素の漏れが認められる。

▼次頁に続く

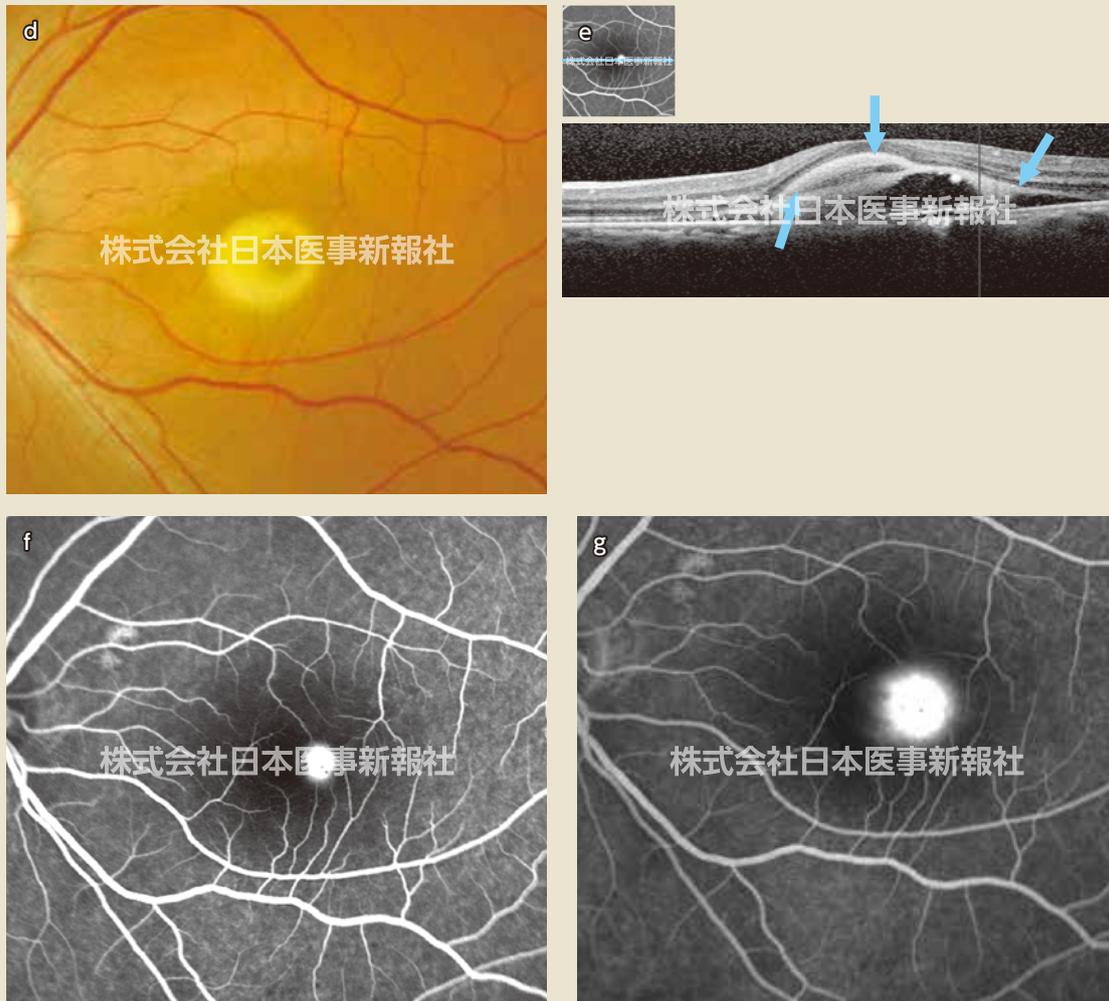


図4 ● 中心性漿液性脈絡網膜症

d: aの2カ月後。ドーナツ型にフィブリンが出現し、多発性後極部網膜色素上皮症の典型的な病巣とされる「ドーナツ型病巣」あるいは「銭形病巣」になった。

e: dのOCT。網膜剥離の中にフィブリンに一致して中等度の高反射を認める(矢印)。蛍光漏出部を含んだ範囲に軽度の網膜色素上皮剥離がみられる。

f: dのFA中期。時間の経過とともにドーナツ型のフィブリンの中央に一致して色素の漏れがみられる。

g: dのFA後期。色素の漏れが拡大している。