

## Vogt - 小柳 - 原田病の2例

田近 智之<sup>1)</sup>鎌田 泰夫<sup>1)</sup>矢野 雅彦<sup>1)</sup>川端 昌子<sup>2)</sup>

1) 小松島赤十字病院 眼科

2) 阿南共栄病院 眼科

## 要 旨

Vogt - 小柳 - 原田病はメラノサイトに対する自己免疫疾患で、急性に発症する両眼性ぶどう膜炎、髄液細胞数増加、感音性難聴などを呈する疾患である。今回、病型の異なる Vogt - 小柳 - 原田病の2例を経験した。

症例1は25歳女性で、両眼の視力低下を主訴に当科を受診した。両眼底に漿液性網膜剥離型を認め、Vogt - 小柳 - 原田病の後極部網膜剥離型と診断した。症例2は54歳で、左眼の視力低下を主訴に当科を受診した。両眼の視神経乳頭は発赤し境界は不鮮明で、視神経乳頭周囲浮腫型と診断した。

2例ともステロイド大量投与を行い、眼底所見は消失し、視力も正常化した。

Vogt - 小柳 - 原田病に対して、ステロイドの大量投与は有効と考えられる。

キーワード：Vogt - 小柳 - 原田病、後極部網膜剥離型、視神経乳頭周囲浮腫型、ステロイド大量投与

## はじめに

Vogt - 小柳 - 原田病は、メラノサイトに対する自己免疫疾患と考えられており<sup>1) 2)</sup>、両眼性の虹彩毛様体炎、視神経乳頭周囲浮腫、漿液性網膜剥離などを発症し、後に脈絡膜色素崩壊による夕焼状眼底となる疾患である。また、眼外症状として、髄膜炎、耳鳴、難聴、皮膚白斑、白髪などを伴うことも多い、本症は有色人種、特に日本人に多い疾患で<sup>3)</sup>、その初発眼病変は三村らによって虹彩毛様体炎型、視神経乳頭周囲浮腫型、後極部網膜剥離型の3型に分類されている<sup>4) 5)</sup>。いずれも、発症早期のステロイドの大量投与が有効であるが、病型によって眼病変や予後に差が認められる。今回、私たちは、病型が異なる Vogt - 小柳 - 原田病の2例を経験したので報告する。

## 症 例

症例1：25歳、女性

初 診：平成9年5月23日

主 訴：両眼の視力低下

既往歴：家族歴：特記すべきことなし

現病歴：平成9年5月12日頃から、テレビの画面がちらつくような自覚があった。5月16日から右眼の視力低下を自覚して近医を受診、点眼薬を処方されたが改善しないため当科を受診した。

初診時眼所見：視力は右眼0.09 (0.3) 左眼0.7 (0.8)。両眼とも球結膜に軽い毛様充血と結膜浮腫があり、前房中には中等度の虹彩炎、眼底には後極部の漿液性網膜剥離を認めた。蛍光眼底造影では、脈絡膜からの多発性、顆粒状の蛍光色素漏出と、網膜下への貯溜を認めた。

全身検査所見：血液検査所見では特に有意な所見は認めなかった。5月26日に入院し、5月27日に行った髄液検査では、初圧、160mmH<sub>2</sub>O、終圧130mmH<sub>2</sub>O、細胞数230/3 (単核球196/3)、蛋白36mg/dl、糖64mg/dl、Cl 120mEq/lと、髄液細胞数のみが単核球優位に増加しており、他は正常であった。聴力検査では感音性難聴は認めず、頭痛、皮膚白斑などの眼外症状も認めなかった。

治療と経過：上記の所見から Vogt - 小柳 - 原田病の後極部網膜剥離と診断した。入院までの3日間プレドニゾロン30mgの内服を行ったところ、5月26日入院時に、視力は両眼とも (0.8) と改善していた。網膜剥離も消失し、網膜皺襞を認めるのみとなった。5月



27日からベタメタゾン12mgの点滴を開始し、2日毎に2mgずつの漸減を行った。以後、眼底病変の再燃は認めず、網膜剥離も6月6日には消失したため、プレドニゾロン30mgの内服に切り替え、以後、外来通院で内服の漸減を行った。発症1カ月以内に、プレドニゾロン換算で総量1470mgのステロイドを投与した。8月中旬には、夕焼状眼底となった。しかし、9月19日再来時、虹彩炎の再燃とともに屈折の近視化を認めた。再度プレドニゾロンを15mgに増量したが、改善はみられず、9月24日からはベタメゾン2mgの内服に変更した。再度漸減を行い、現在プレドニゾロン7.5mgで維持したところ炎症は鎮静化され視力も両眼(1.5)を保っている。

症例2：54歳、女性

初診：平成8年6月14日

主訴：左眼の視力低下

家族歴・既往歴：特記すべきことなし

現病歴：平成8年5月23日から左眼の視力低下を自覚し、近医を受診した。虹彩炎と診断され、フルオロメトロン点眼を処方されたが改善せず、精査加療目的で当科へ紹介された。

初診時眼所見：視力は右眼0.6(1.0)、左眼0.5(1.0)。両眼とも浅前房で、中等度の虹彩炎、角膜後面沈着物、虹彩結節を認めた。両眼の視神経乳頭は発赤腫脹し、境界不鮮明であった。網膜皺襞を認めたが、網膜剥離は認めなかった。周辺部に脈絡膜剥離を認めた。蛍光眼底検査では視神経乳頭からの蛍光色素漏出とともに、脈絡膜からのわずかな顆粒状蛍光色素漏を認めた。全身検査所見：血液検査では赤沈値の促進と、トキソプラズマ抗体価上昇を認めた。6月26日に行った髄液検査では、初圧、110mmH<sub>2</sub>O、終圧60mmH<sub>2</sub>O、細胞数104/3(単核球90/3)、蛋白28mg/dl、糖75mg/dl、Cl121mEq/lで、単核球優位の細胞数増多を認めた。耳鼻科的検査を行ったところ左耳に鼓膜穿孔を認め、左耳はこのために混合性難聴を来していたが、右耳には感音性難聴は認めず、他の眼外症状は認めなかった。治療と経過：以上の所見から、Vogt-小柳-原田病、視神経乳頭周囲浮腫型と診断した。6月17日から0.1%ベタメタゾン点眼、プレドニゾロン30mgの内服を開始し、6月21日には両眼の脈絡膜剥離は消失した。6月24日に入院し、6月26日、髄液検査を施行した。6月27日からベタメタゾン10mgの点眼を開始し、2日

毎に2mgの漸減を行った。7月6日には両眼の網膜皺襞、虹彩炎は消失したため、治療をプレドニゾロン30mgの内服に切り替え、7月6日退院、外来通院で漸減を行った。初症1カ月以内の投与量はプレドニゾロン換算で、210mgであった。しかし、9月6日、網膜後極部の網膜混濁と、皺襞の再発を認め、再度、プレドニゾロン30mg内服を開始した。平成9年2月頃から夕焼状眼底が出現した。現在、視力は両眼(1.5)を保っているが、軽度の虹彩炎は持続している。

## 考 察

Vogt-小柳-原田病は、ベーチェット病、サルコイドーシスと並んで我が国の3大ぶどう膜炎のひとつである。三村らは、本症の眼病変を初発眼病変の部位から、虹彩毛様体炎型、視神経乳頭周囲浮腫型、後極部網膜剥離型の3型に分類した<sup>4) 5)</sup>。その頻度は、それぞれ7.6%、35.9%、56.5%である<sup>6)</sup>。

症例1は中等度の虹彩炎と両眼底後極部の網膜剥離を認め、蛍光眼底造影では脈絡膜からの多発性、顆粒状の蛍光色素漏出と網膜下への貯溜を認めた。これらの所見から後極部網膜剥離型と診断した。

症例2は中等度の虹彩炎と視神経乳頭の発赤腫脹、眼底周辺部の脈絡膜剥離を認め、蛍光眼底造影では視神経乳頭からの色素漏出を認めるものの脈絡膜からの顆粒状色素漏出は軽度で、網膜下への色素貯溜はわずかであった。これらの所見から、視神経乳頭周囲浮腫型と診断した。

本症はステロイド治療によく反応し、比較的予後の良好な疾患とされているが、ステロイド大量療法にもかかわらず遷延化を来す症例も存在する。遷延例では白内障、緑内障、網脈絡膜萎縮などの合併症のために視力低下を来すことが多い。

田内らは発症後6カ月以上にわたり炎症が持続または再燃があったものを遷延例とし、遷延化率は虹彩毛様体炎型で50.0%、視神経乳頭周囲浮腫型で55.2%、後頭部網膜剥離型で23.5%と報告している<sup>7)</sup>。後極部網膜剥離型は視力低下が強く、早期に眼科を受診し、治療を受ける例が多いため遷延化率が低い。それに対し、視神経乳頭周囲浮腫型では視力低下の程度が軽く、治療が遅れるため、遷延化率が高いと考えられている。また、本症に定型的な所見が少なく、遷延化してから確定診断される例も見られる。



今回経験した後極部網膜剥離型の症例1では、左眼で(0.3)と視力低下が強く、症状発現から初診までの期間は10日間であるが、視神経乳頭周囲浮腫型の症例2では当科初診時の視力は両眼(1.0)と良好で、近医受診時にもVogt-小柳-原田病の定型的な所見がなく、当科初診までに既に2週間、当科受診後も、ステロイド大量投与を開始するまでには約2週間を要した。また初診時の所見で、遷延化例に多く見られる肉芽腫性結節<sup>8)</sup>が既に認められ、自覚症状発現のかなり以前に発病していた可能性も考えられた。

本症に対するステロイド大量投与は、1969年増田ら<sup>9)</sup>により初めて報告され、現在では最も一般的な治療法として用いられている。三村らは自験例の統計から、発症10日以内に治療を開始したもの、発症から1カ月以内にプレドニゾロン換算で600mg以上のステロイドを投与したものに、遷延化率が低いと報告している<sup>6)</sup>。我々の症例1では、発症後11日目に治療を開始し、最初の1カ月間のステロイド総投与量はプレド

ニゾロン換算で1470mgと600mgを超えていた。しかし、症例2では治療開始が発症26日目であり、1カ月の総投与量は210mgと600mg以下であった。

2症例ともに、いずれも初期のステロイド投与によく反応した。漸減の過程で炎症の再燃がみられ、現在まで軽い虹彩炎が続いているが、視力は良好で他の合併症も生じていない。3年以上の経過観察では炎症の再発を認める例は視神経乳頭周囲腫型では12.5%、後極部網膜剥離型ではわずか2%にまで減少するとも報告されており<sup>6)</sup>、今回の2症例は、初期治療の内容から、現在の状態から治癒する可能性もあると考えられる。

本症の治療にステロイド大量投与は非常に有効であるが、遷延化の防止の為に発症10日以内に治療を開始すること、発症1カ月以内にプレドニゾロン換算で600mg以上のステロイド大量投与を行うことが望ましい。そのためには初発眼病変により病型分類を行い、治療方針を立てることが重要であると思われる。

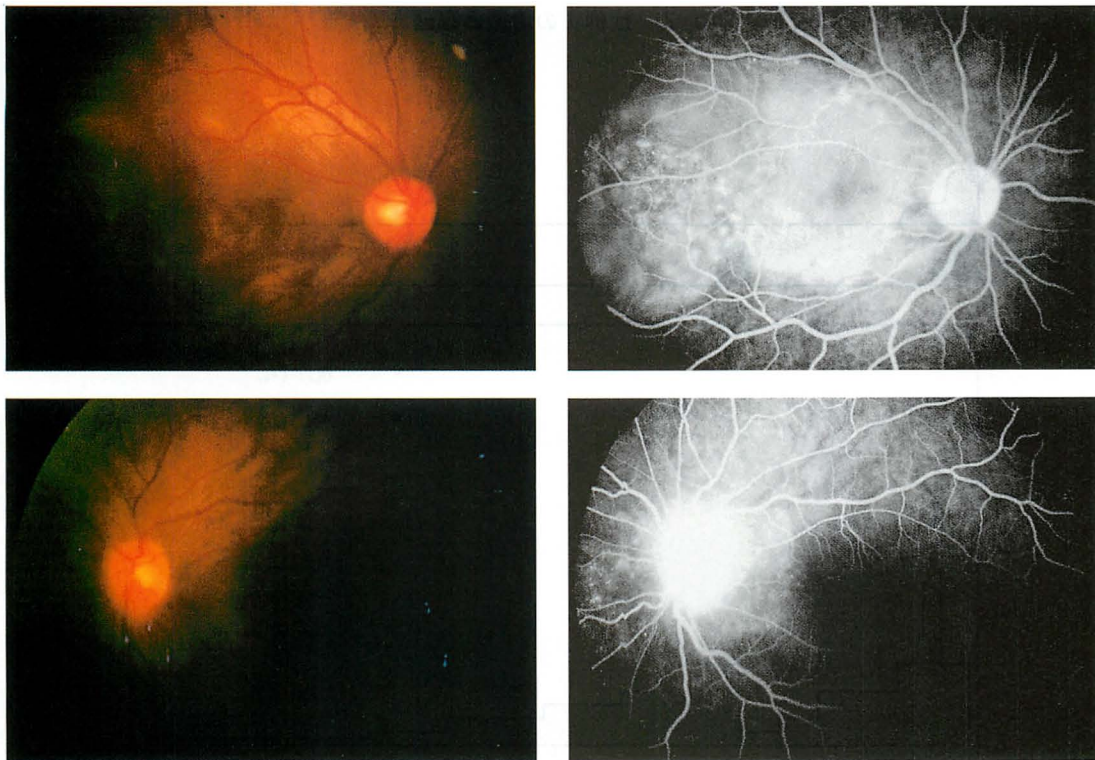


Fig. 1 左上：症例1の初診時の右眼眼底写真、黄斑部に漿液性網膜剥離を認める。右上：症例1の蛍光眼底造影写真(273.9秒)。脈絡膜からの色素漏出と網膜下への貯留を認める。左下：症例2の初診時の左眼眼底写真、視神経乳頭の発赤、腫張を認める。黄斑部皺襞は散瞳不良のため明らかなでない。右下：症例2の蛍光眼底造影写真(151.9秒)。視神経乳頭からの著明な色素漏出と、その周囲にわずかに脈絡膜からの点状の色素漏出を認める。

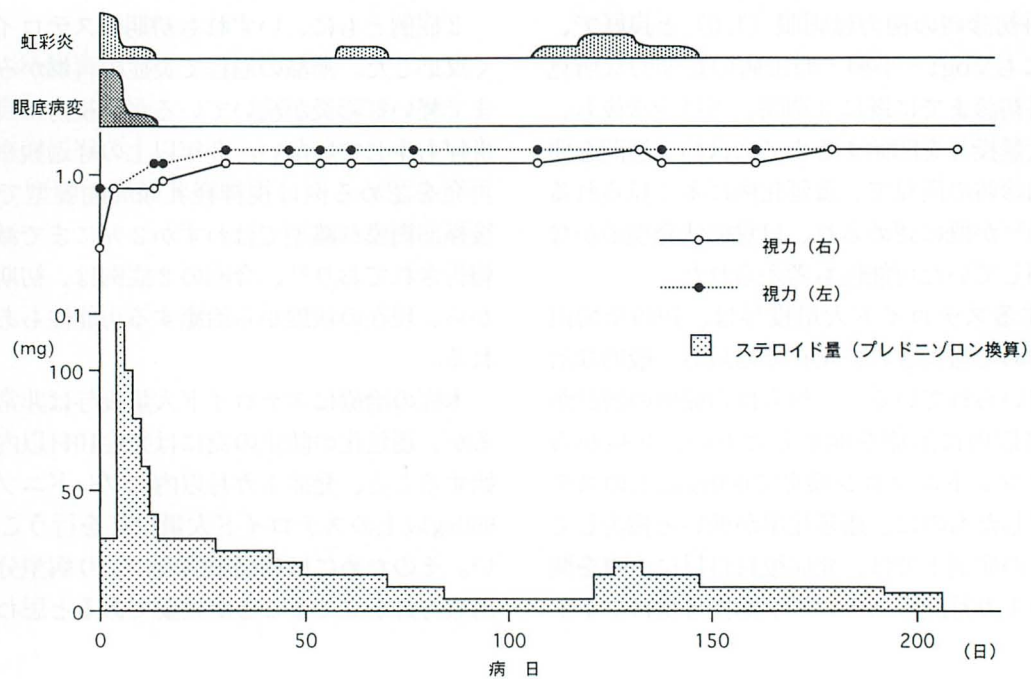


Fig. 2 症例1の治療と経過

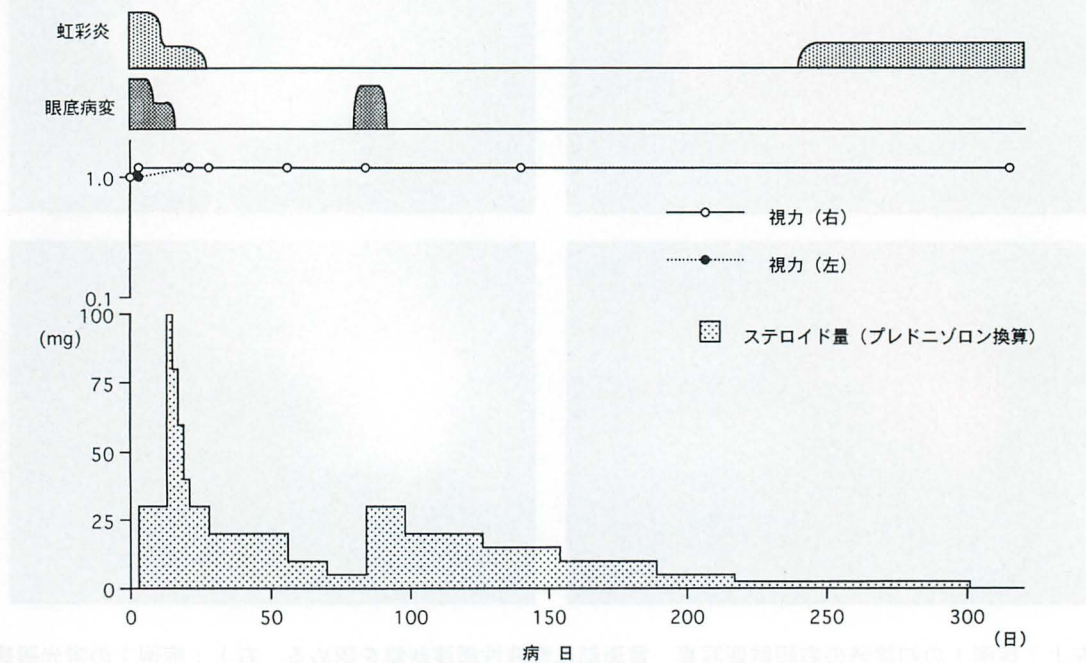


Fig. 3 症例2の治療と経過



## 文 献

- 1) 三村康男 : Vogt - 小柳 - 原田病. 宇山昌延編「眼科MOOK No. 12 ぶどう膜炎」、p 116 - 144, 金原出版、東京、1980
- 2) 杉浦清治 : Vogt - 小柳 - 原田病、臨眼 33 : 411 - 424, 1979
- 3) Ohno, S., Char, D.H., Kimura, S.J., et al : Vogt - Koyanagi - Harada syndrome. Am J Ophthal mol. 83 : 735, 1977
- 4) 三村康男 : ブドウ膜炎の診断、治療と医原性の問題. II. Vogt - 小柳 - 原田病. 日本の眼科 48 : 190 - 194, 1976
- 5) 三村康男、松本和郎、湯浅武之助、他 : 原田病の診断基準、臨眼 72 : 1463 - 1464, 1978
- 6) 三村康男、浅井香、湯浅武之助、他 : 原田病の診断と治療. 眼紀 35 : 1900 - 1909, 1984
- 7) 田内芳仁、三村康男、藤田善史、他 : 原田病の遷延側に関する統計的観察、臨眼 43 : 129 - 132, 1989
- 8) 趙 容子、中川やよい、春田恭照、他 : 原田病遷延化の視標としての虹彩結節、臨眼 40 : 1147 - 1150, 1986
- 9) 増田寛次郎、谷島輝雄 : 原田氏病初期の治療、臨眼 23 : 553 - 555, 1969

---

## Two Cases of Vogt-Koyanagi-Harada Disease

Tomoyuki TAJIKA<sup>1)</sup>, Yasuo KAMADA<sup>1)</sup>, Masahiko YANO<sup>1)</sup>, Masako KAWABATA<sup>2)</sup>

1) Division of Ophthalmology, Komatushima Red Cross Hospital

2) Division of Ophthalmology, Anan Kyohei Hospital

Vogt - Koyanagi - Harada disease is an autoimmune disease against melanocytes, which shows acute binocular uveitis, increase in spinal fluid cell count and perspective deafness, etc. We have experienced two cases of Vogt - Koyanagi - Harada disease of different types.

Case 1 is a 25 - year - old female, who visited our clinic with a chief complaint of bilateral visual disturbance. Serous retinal detachment was found in her both eyes and she was diagnosed as posterior retinal detachment type of Vogt - Koyanagi - Harada disease. Case 2 is a 54 - year - old female, who visited our clinic with a chief complaint of visual disturbance of her left eye. Optic discs in her both eyes were reddish with unclear borders, and she was diagnosed as peripapillary edema type of Vogt - Koyanagi - Harada disease.

Both cases were successfully treated with high - dose corticosteroid.

It is indicated that high-dose corticosteroid therapy is effective for the treatment of Vogt - Koyanagi - Harada disease.

Keywords : Vogt - Koyanagi - Harada disease, posterior retinal detachment type, peripapillary edema type, high - dose corticosteroid therapy.

Komatushima Red Cross Hospital Medical Journal 3 : 67-71, 1998

---