

専門医のための

眼科診療クオリファイ

◇シリーズ総編集

大鹿哲郎 筑波大学

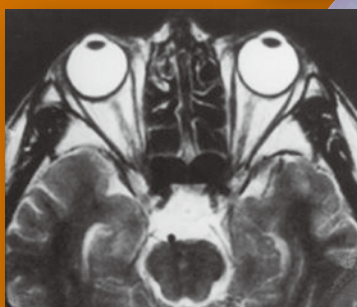
大橋裕一 愛媛大学

7

視神経疾患のすべて

◇編集

中馬秀樹 宮崎大学



中山書店

シリーズ刊行にあたって

21世紀は quality of life（生活の質）の時代といわれるが、生活の質を維持するためには、感覚器を健康に保つことが非常に重要である。なかでも、人間は外界の情報の80%を視覚から得ているとされるし、ゲーテは「視覚は最も高尚な感覚である」（ゲーテ格言集）との言葉を残している。視覚を通じての情報収集の重要性は、現代文明社会・情報社会においてますます大きくなっている。

眼科学は最も早くに専門分化した医学領域の一つであるが、近年、そのなかでも専門領域がさらに細分化し、新しいサブスペシャリティを加えてより多様化している。一方で、この数年間でもメディカル・エンジニアリング（医用工学）や眼光学・眼生理学・眼生化学研究の発展に伴って、新しい診断・測定器機や手術装置が次々に開発されたり、種々のレーザー治療、再生医療、分子標的療法など最新の技術を生かした治療法が導入されたりしている。まさにさまざまな叡智が結集してこそ、いまの眼科診療が成り立つといえる。

こういった背景を踏まえて、眼科診療を担うこれからの医師のために、新シリーズ『専門医のための眼科診療クオリファイ』を企画した。増え続ける眼科学の知識を効率よく整理し、実際の日常診療に役立ててもらうことを目的としている。眼科専門医が知っておくべき知識をベースとして解説し、さらに関連した日本眼科学会専門医認定試験の過去問題を“カコモン読解”で解説している。専門医を目指す諸君には学習ツールとして、専門医や指導医には知識の確認とブラッシュアップのために、活用いただきたい。

大鹿 哲郎

大橋 裕一

序

神経眼科が扱う領域は大変広く、病態も多様性に富んでいる。解剖学的あるいは機能的な異常が含まれるうに、頻度の比較的高いものからまれなものまである。それらが、患者背景を問わず、さまざまな臨床表現として現れる。神経眼科診療では、まず病変部位を把握することが大切であるが、その手掛かりがほかの眼科領域のように“見える”ものではなく、瞳孔、視野、眼球運動などの所見を総合的に解釈しなければ得られない。このことが、神経眼科診療を困難に、またとっつきにくいものになっている。

神経眼科領域のなかでも、視神経疾患は比較的発症頻度が高く、眼科医の診療機会は多い。しかし、その病態は多様で、視神経に病変があることがわかっているにもかかわらず、正確に病態を把握し適切な管理・治療をすることは、じつは至難の業といえる。

本書を企画するにあたり、われわれ神経眼科医が視神経疾患の患者さんを診るとき、なにが大切なのかを考えた。まず、総論として、その病態を診断するために、どのような特徴に注目したらよいのかを解説していただいた。実際、臨床上でよく問題となるのは、眼底に異常所見のみられない網膜疾患と球後視神経症との鑑別であり、また非器質性視覚障害を鑑別することも大切である。進歩してきた画像診断法は、これらの診断・病態の鑑別への有用性が増しているが、問題はどこに気をつけ、どこに注目すべきかである。本巻でエキスパートが答えてくれる。

また、具体的な診断がついた後、どのような管理治療を行えばよいのかを疾患別にまとめた。眼科領域で最も早くに行われ、眼科のみならず神経学的に高い評価を得た特発性視神経炎および非動脈炎性虚血性視神経症の多施設治療トライアルの結果も紹介している。これらの情報をもとに、エビデンスとして患者さんに説明できることが重要である。医療スタッフの説明があいまいだと、患者さんはその気配を察知して不安になり、心因性の視覚障害が発生する要因ともなりうる。また、神経眼科領域には、比較的まれな疾患も含まれるが、そのような疾患に出合ったときも、億劫がらずに全力で診療にあたるべきである。患者さんは、快適な視生活を得たい一心で眼科医を頼ってくるのである。

本巻がいろいろな観点から、視神経疾患診療の一助になれば幸いである。

2011年7月

宮崎大学医学部感覚運動医学講座眼科学分野／准教授
中馬 秀樹

7 ■ 視神経疾患のすべて 目次

1 視神経疾患総論

視神経疾患の診断	カコモン読解 20—般 67	柏井 聡	2
視神経疾患の視野の特徴		宮本和明	11
視神経疾患の画像のオーダー法		橋本雅人	17
CQ 網膜疾患か、それとも視神経疾患か、 見きわめるにはどうすればよいでしょうか		亀井亜理	22
CQ 非器質性か器質性か、原因が特定できない視力不良の症例は、 どのように診断を進めていけばよいでしょうか		照屋健一	24

2 炎症性視神経疾患

典型的視神経炎の臨床的特徴		中馬秀樹	30
EV 典型的視神経炎の治療トライアル		中馬秀樹	36
抗アクアポリン 4 抗体陽性視神経炎		高木峰夫, 植木智志	39
ADEM による視神経炎		清水聡子, 溝田 淳	42
小児の視神経炎		溝田 淳, 清水聡子	45
CQ ステロイド依存性視神経症とは何か教えてください		田口 朗	48
視神経網膜炎		齋藤司朗	51
視神経乳頭炎		江本博文, 清澤源弘	54
視神経周囲炎		中村 誠	57
結核による視神経炎		池脇淳子	61
梅毒性視神経障害		中馬秀樹	65

カコモン読解 過去の日本眼科学会専門医認定試験から、項目に関連した問題を抽出し解説する“カコモン読解”がついています。（凡例：21 臨床 30→第 21 回臨床実地問題 30 問，19 一般 73→第 19 回一般問題 73 問）

試験問題は、日本眼科学会の許諾を得て引用転載しています。本書に掲載された模範解答は、実際の認定試験において正解とされたものとは異なる場合があります。ご了承ください。

CQ “クリニカル・クエスチョン”は、診断や治療を進めていくうえでの疑問や悩みについて、解決や決断に至るまでの考え方、アドバイスを解説する項目です。

EV “エビデンスの扉”は、関連する大規模臨床試験について、これまでの経過や最新の結果報告を解説する項目です。

3 虚血性視神経疾患

非動脈炎性虚血性視神経症 カコモン読解 18 一般 53	中馬秀樹	72
EV 非動脈炎性虚血性視神経症の治療トライアル	中馬秀樹	79
動脈炎性虚血性視神経症	田口 朗	82
後部虚血性視神経症	酒井 勉	85
糖尿病乳頭症	吉富健志	87

4 圧迫性視神経症

視神経鞘髄膜腫 カコモン読解 20 臨床 7 20 臨床 26	敷島敬悟	92
蝶形骨髄膜腫	敷島敬悟	98
視神経膠腫	柏木広哉	101
下垂体腫瘍	井上俊洋	104
頭蓋咽頭腫	井上俊洋	107
眼動脈瘤	原 直人, 中川 忠, 向野和雄	110
甲状腺眼症	三村 治	114
肥厚性硬膜炎	西元久晴	120
鼻性視神経症	大石明生	123

5 うっ血乳頭

偽性うっ血乳頭 カコモン読解 20 臨床 32	大石明生	128
脳静脈洞血栓症	中尾雄三	131
特発性頭蓋内圧亢進症	向野和雄, 原 直人	134

6 先天性視神経疾患

視神経低形成 カコモン読解 21 一般 68	菅澤 淳	142
CQ 視神経の低形成と萎縮の違いについて教えてください	鈴木利根	147
朝顔症候群	河野尚子	151
視神経乳頭小窩 カコモン読解 18 臨床 29 19 臨床 27	直井信久	155

7 浸潤性視神経疾患

癌性視神経症	奥 英弘	162
--------	------	-----

真菌	杉本貴子	166
----------	------	-----

8 遺伝性視神経疾患

Leber 遺伝性視神経症	カコモン読解	18 一般 52 19 一般 68 20 臨床 34	伊佐敷 靖	172
常染色体優性視神経萎縮			尾崎肇生	178

9 中毒性視神経疾患

タバコ・アルコール視神経症			福島正大	184
シンナー中毒視神経症			貝田智子	186
栄養欠乏性視神経症			松井淑江	189
薬剤性視神経症	カコモン読解	21 一般 69	石川 均	192

10 外傷性視神経疾患

外傷性視神経症	カコモン読解	18 一般 51 20 臨床 6	藤本尚也	200
---------	--------	------------------------	------	-----

11 放射線視神経疾患

放射線視神経症			菊地雅史	206
---------------	--	--	------	-----

12 全身疾患に合併する視神経疾患

サルコイドーシスと視神経			村山耕一郎	210
全身性エリテマトーデスと視神経			村山耕一郎	214
Behçet 病			河野尚子	218
Wegener 肉芽腫症			前久保知行	220
Sjögren 症候群			毛塚剛司	223
POEMS 症候群			前久保知行	226

13 自己免疫性視神経炎

自己免疫性視神経炎	カコモン読解	21 一般 71	山上明子	230
-----------	--------	----------------	------	-----

14 視神経変性疾患

緑内障性視神経症 相原 一 234

CQ 緑内障以外に乳頭陥凹を来たす疾患を教えてください 大久保真司 240

15 paraneoplastic optic neuropathy

paraneoplastic optic neuropathy 大黒 浩, 大黒幾代 246

文献* 249

索引 265

* “文献” は、各項目でとりあげられる引用文献、参考文献の一覧です。

視神経疾患の視野の特徴

視神経疾患による視野障害

視神経とは、臨床的に視神経乳頭から視交叉との接合部までを指し、この部分の障害が視神経疾患である。視神経疾患による視野障害は、基本的に片眼性であり、視神経乳頭に収束する網膜神経線維の走行に沿った異常を示す。網膜神経線維は、① 乳頭黄斑線維、② 弓状線維、③ 鼻側放射状線維の三つに大別され（図1）、それぞれの部位に対応した視野障害が生じる。

乳頭黄斑線維：黄斑部から視神経乳頭の耳側半分をつなぐ線維で、この線維の障害は中心暗点を生じ、視神経の障害の程度に応じて盲点中心暗点を形成する。

弓状線維：黄斑部の耳側から黄斑部を迂回するように、弓のような形を形成して視神経乳頭に至る線維である。黄斑部の耳側では、耳側縫線と呼ばれる水平経線が上下の網膜神経線維の境界となっており、弓状線維の障害は、水平経線を境に上方または下方に偏在する鼻側弓状の視野欠損を生じる。

鼻側放射状線維：鼻側網膜から放射状に視神経乳頭に流入する線維

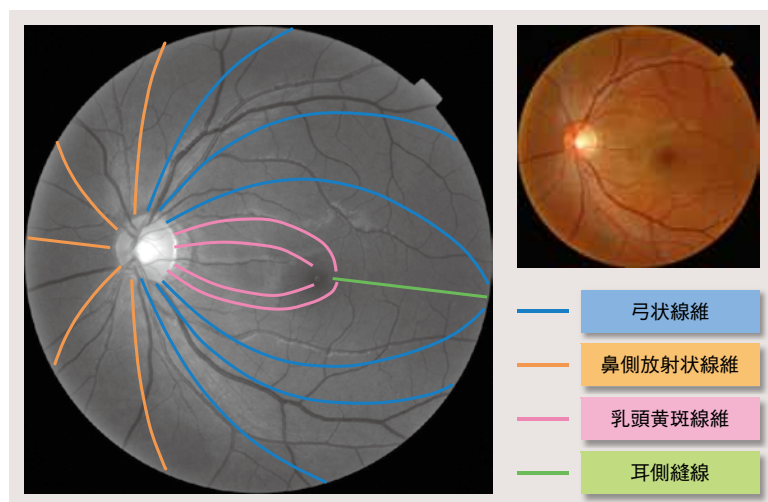


図1 網膜神経線維の配列

表 1 網膜神経線維の障害型式と視野障害およびそれらがみられる疾患

網膜神経線維の障害型式	視野障害	関連する疾患
乳頭黄斑線維が限局して障害	中心視力は低下し、視野は中心暗点または盲点中心暗点を呈する。	中毒性視神経症，栄養障害性視神経症，遺伝性視神経症（Leber 遺伝性視神経症など），炎症性視神経症
乳頭黄斑線維以外の網膜神経線維の障害	中心視力は保たれ、視野は水平経線で境界された弓状暗点、鼻側階段、水平視野欠損などを呈する。	緑内障，先天視神経乳頭異常，慢性うっ血乳頭，虚血性視神経症，炎症性視神経症など
乳頭黄斑線維とそれ以外の網膜神経線維が同時に障害される混合型	中心視力の低下を伴い、さまざまな形の視野異常を呈する。	外傷性視神経症，圧迫性視神経症，虚血性視神経症，炎症性視神経症など

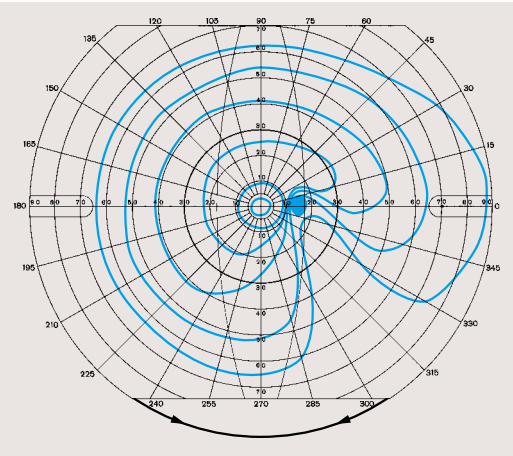


図 2 上方視神経部分低形成の視野（右眼）

で、この線維の障害は、盲点を頂点とする楔状形の耳側視野欠損を生じる。

これらの網膜神経線維の障害が、単独で、または組み合わせることにより、視神経疾患の視野異常が形成される。その特徴は、乳頭黄斑線維の障害の有無によって分けると考えやすい。表 1 にまとめる。

先天視神経乳頭異常

視神経低形成：先天視神経乳頭異常のなかで最も頻度が高く、呈する視野異常は、盲点を頂点とする下方視野の一部が障害される程度の軽症例がほとんどである。これに関連して、最近、上方視神経部分低形成（superior segmental optic hypoplasia；SSOH）が注目されている。正常眼圧緑内障の鑑別疾患として重要で、盲点を頂点とする弓状または楔状の視野欠損が下方にみられ、その形状は扇形に外方へ広がる傾向をもつ（図 2）。

傾斜乳頭症候群：盲点を頂点とする耳側（特に上耳側）に楔状に広がる鼻側放射状線維障害型の視野欠損を呈する（図 3）。両眼にみら

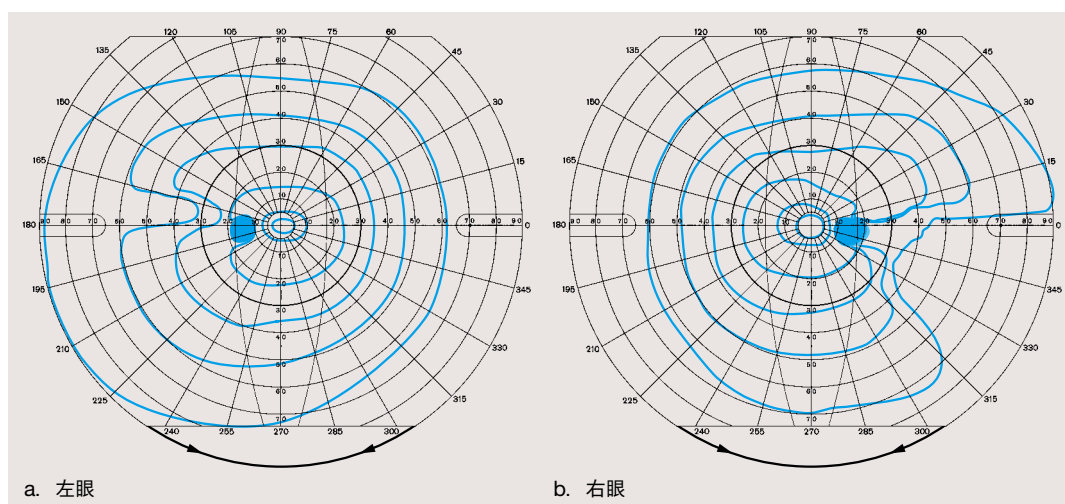


図3 傾斜乳頭症候群の視野（両眼）

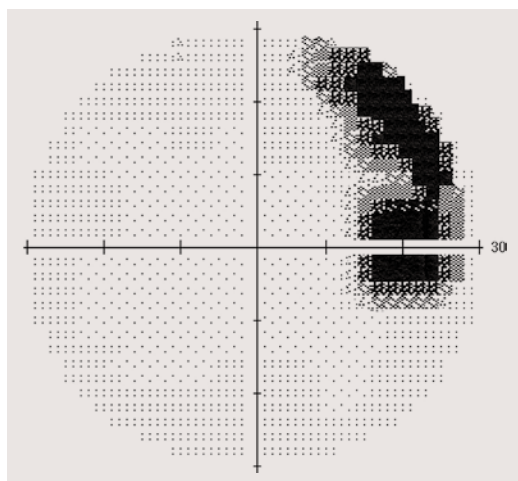


図4 視神経乳頭欠損の視野（右眼）

れる場合、両耳側半盲と間違えないことが重要である。

視神経乳頭欠損（乳頭コロボーマ）：視神経乳頭は拡大し、下方へ広がる網脈絡膜萎縮を伴うことが多い。それに対応して、盲点の拡大とそれに連なる上方の視野欠損を呈する（図4）。

視神経乳頭小窩（乳頭ピット）：通常は無症状だが、盲点の拡大、弓状暗点、傍中心暗点などの視野異常を呈する。

視神経炎

視神経炎は、広義にはさまざまな原因による視神経の炎症性病変をいうが、ここでは特発性視神経炎（脱髄性視神経炎）について述べる。

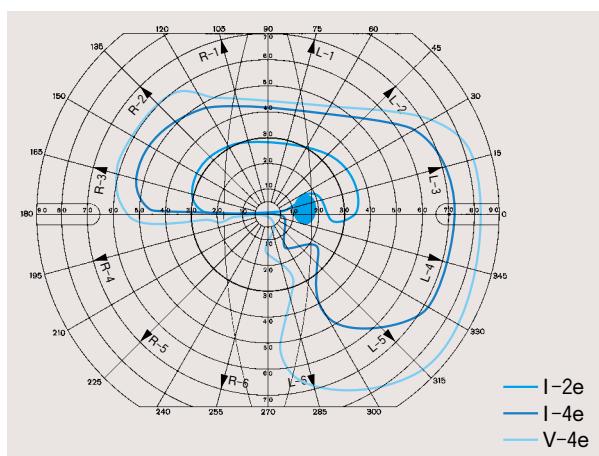


図5 虚血性視神経症で最も多くみられた Goldmann 視野計による視野異常パターン

(Hayreh SS, et al : Visual field abnormalities in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy : their pattern and prevalence at initial examination. Arch Ophthalmol 2005 ; 123 : 1554-1562.)

1988年に開始された米国での視神経炎の多施設トライアル（Optic Neuritis Treatment Trial；ONTT）にエントリーされた症例の初診時の視野検査の結果を表2に示した¹⁾。この結果からわかるのは、まず全例において視野異常を来とし、さまざまな形の視野異常パターンを示すということである。そのなかでも、黄斑部を含む中心視野の感度低下を生じる症例が66.2%と最も多く、中心視野障害は特徴的といえる。さらに特徴的なのは、対側眼の74.7%にも初診時に視野異常を生じていることである。

虚血性視神経症

網膜神経線維欠損型の視野異常を来することが特徴的とされるが、視神経炎と同様に、さまざまな形の視野異常パターンを示す。Goldmann 動的視野計を用いた非動脈炎性前部虚血性視神経症（312眼）の視野異常で最も多くみられたのは、鼻下側の水平性視野欠損（図5）であったと報告されている²⁾。この理由として、視神経前部を栄養する乳頭周囲脈絡膜血管の分水嶺帯が、乳頭の耳側またはその近傍に存在することが最も多いことが挙げられているが、異論もある。一方、Humphrey 静的視野計を用いた検討（376眼）では、上方または下方のどちらか片方の視野に局限した視野異常は1%にも満たず、最も多くみられたのは、上下の弓状暗点と上下の弓状暗点+中心暗点であり、それぞれ約14%ずつを占めていた³⁾。

表2 視神経炎の視野異常の内訳

異常のパターン	症例数(%) (n = 423)
正常	0 (0%)
びまん性	280 (66.2%)
視力消失	156 (36.9%)
中心暗点	113 (26.7%)
盲点中心暗点	9 (2.1%)
広範囲沈下	2 (0.5%)
局所的	142 (33.6%)
弓状暗点	66 (15.6%)
水平性欠損	34 (8.0%)
部分的弓状暗点	21 (5.0%)
盲点拡大	5 (1.2%)
垂直階段	3 (0.7%)
半盲	3 (0.7%)
3象限欠損	3 (0.7%)
傍中心暗点	2 (0.5%)
多発暗点	2 (0.5%)
部分的半盲	2 (0.5%)
鼻側階段	1 (0.2%)
アーチファクト	1 (0.2%)
周辺縁欠損	1 (0.2%)

注：Humphrey 視野計（中心 30-2 プログラム）で測定された結果である。

(Keltner JL, et al : Visual field profile of optic neuritis : a final follow-up report from the optic neuritis treatment trial from baseline through 15 years. Arch Ophthalmol 2010 ; 128 : 330-337.)

文献は p.249 参照。