

## 眼科疾患分野

# 網膜色素変性

### 1. 概要

網膜色素上皮または視細胞の機能異常を認め、夜盲や視野狭窄を自覚する疾患。網膜の変性、網膜血管の狭小化を認め、網膜電図で反応の消失または減弱を認める。視野検査で求心性視野狭窄を認める。

### 2. 疫学

約 50,000 人

### 3. 原因

患者の 50%が家族性(遺伝形式は様々)で、原因となる遺伝子異常としてレチノイドサイクルに必須の蛋白などが判明している。その他の原因及び発病の機序は未解明である。

### 4. 症状

夜盲、求心性視野狭窄等がみられる。輪状視野狭窄、中心暗点、視力障害を認めることもある。

### 5. 合併症

緑内障、白内障、嚢胞状黄斑浮腫を合併する場合がある。その他、難聴を合併することがある。

### 6. 治療法

現在のところ有効な治療法はない。遮光眼鏡により進行が緩徐になる可能性はある。

### 7. 研究班

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班

## 眼科疾患分野

# 加齢黄斑変性

### 1. 概要

多くは滲出型の加齢黄斑変性で、60歳以上になって黄斑下に脈絡膜新生血管の発生を認め、網膜下出血や漿液性網膜剥離、黄斑浮腫を引き起こし、変視症や中心暗点を自覚し、しばしば網膜脈絡膜萎縮による高度の視力障害をきたす疾患。新生血管の発生なく徐々に網膜脈絡膜萎縮に至る萎縮型も国内では少ないが認められる。

### 2. 疫学

約 700,000 人

### 3. 原因

患者の遺伝素因、環境因子に関連して網膜周辺に加齢現象による沈着物や脂質の蓄積とそれに対する炎症反応の結果として脈絡膜新生血管を認めると推定されるが、詳しい原因及び発病の機序は未解明である。

### 4. 症状

変視症、中心暗点、視力障害等がみられる。

### 5. 合併症

網膜下血腫、硝子体出血等の合併症を来すことがある。

### 6. 治療法

光線力学的療法、網膜光凝固術、抗血管内皮増殖因子薬の硝子体内投与などにより一部の患者で視力改善、病状の沈静化が得られる場合があるが、しばしば治療に抵抗したり再発したりする場合を認める。その他に黄斑下手術や黄斑移動術も一部の症例で試みられている。萎縮型に対しては現在のところ有効な治療法がない。

### 7. 研究班

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班

## 眼科疾患分野

# 病的近視

### 1. 概要

通常の近視眼は眼軸長が長く遠方の物体の焦点が合わない状態であるが、眼軸長の伸張が顕著になると、眼球の形状が変形し、網膜や視神経が伸展したり変形したりするため、網膜出血、脈絡膜新生血管、網膜分離症、網膜剥離、黄斑円孔、網脈絡膜萎縮など様々な病態を併発する。

### 2. 疫学

40 歳以上の 5%に認めると推定される。

### 3. 原因

患者の遺伝素因の関与が推定されるが、詳しい原因及び発病の機序は未解明である。

### 4. 症状

変視症、中心暗点、視力障害等がみられる。

### 5. 合併症

黄斑円孔網膜剥離、視神経萎縮、緑内障等の合併症を来すことがある。

### 6. 治療法

脈絡膜新生血管には、光線力学的療法、抗血管内皮増殖因子薬の硝子体内投与などにより一部の患者で視力改善、病状の沈静化が得られる場合がある。網膜分離症、網膜剥離、黄斑円孔に対しては、硝子体手術が行われる。いずれの病態も最終的に網脈絡膜萎縮に至る場合が多く、萎縮の進行に対しては現在のところ有効な治療法がない。

### 7. 研究班

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班

## 眼科疾患分野

# 難治性視神経症

### 1. 概要

網膜で感受した光を脳へ伝達する視神経が種々の原因で萎縮に至る疾患。視野欠損、視力障害を認め、重症例では失明に至る。

### 2. 疫学

原因疾患が多数あり正確な人数は不明(狭義 5000 人、広義 50000 人)

### 3. 原因

視神経萎縮は種々の原因で視神経に傷害が起こりその後の変化として起こってしまう病気である。その原因となるものとして多発性硬化症に併発する視神経炎(抗アクアポリン 4 抗体陽性視神経炎など)、その他の視神経炎、循環傷害(虚血性視神経症)、外傷、薬物(メチルアルコール、エタンプトール、有機溶剤、有機燐農薬など)、先天性、遺伝性などがある。

### 4. 症状

視神経炎、循環障害(虚血性視神経症)、外傷では比較的急激に視力が低下したり、視野が狭くなったりする。薬物性はややゆっくりと視力低下や色覚の異常をきたす。レーバー遺伝性視神経症ではそれまでは無症状だったものが急に視力低下として発症することがある。先天性視神経萎縮では学校検診で指摘されることが多い。

### 5. 合併症

原因疾患によって様々である。

### 6. 治療法

ビタミン B12 投与により一部の患者の視神経萎縮の緩和に有効な場合がある。

### 7. 研究班

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班