

201415108A

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患政策研究事業

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究
平成26年度 総括・分担研究報告書

研究代表者
白神 史雄

平成 27(2015)年 3 月

目 次

I . 平成26年度構成員名簿	-----	3
II . 総括研究報告	-----	7
網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究	-----	9
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科眼科学 教授 白神史雄		
III . 分担研究報告	-----	13
1 . 萎縮型加齢黄斑変性に関する研究	-----	15
関西医科大学眼科学教室 教授 高橋寛二		
京都大学大学院医学研究科眼科学 教授 吉村長久		
東京大学大学院医学系研究科眼科学 講師 柳靖雄		
東京女子医科大学眼科学教室 主任教授 飯田知弘		
東京医科歯科大学大学院医歯学研究科眼科学 教授 大野京子		
名古屋市立大学医学部眼科 教授 小椋祐一郎		
鹿児島大学大学院医歯学総合研究科眼科学 教授 坂本泰二		
岡山大学病院眼科 講師 森實祐基		
日本大学医学部眼科 教授 湯澤美都子		
研究協力者 北海道大学大学院医学研究科眼科学 教授 石田晋		
研究協力者 九州大学病院 病院長 石橋達朗		
研究協力者 大阪大学大学院医学系研究科眼科学 准教授 瓶井資弘		
研究協力者 三重大学大学院医学系研究科眼科学 教授 近藤峰生		
(資料) 萎縮型加齢黄斑変性の診断基準	-----	17
2 . 網膜色素変性に関する研究	-----	29
千葉大学大学院医学研究院眼科学 教授 山本修一		
順天堂大学医学部眼科 教授 村上晶		
理化学研究所 多細胞システム形成研究センター プロジェクトリーダー 高橋政代		
国立成育医療研究センター眼科・視覚科学研究室 医長・室長 東範行		
九州大学病院眼科 講師 池田康博		
香川大学医学部眼科学 教授 辻川明孝		
名古屋大学大学院医学系研究科眼科学 教授 寺崎浩子		

研究協力者 山形大学大学院医学系研究科公衆衛生学 准教授 川崎 良

(資料) 網膜色素変性の概要、診断基準、重症度分類	-----	31
3. レーベル遺伝性視神経症に関する研究	-----	34
神戸大学大学院医学研究科眼科学 教授 中村誠		
福井大学医学部眼科 教授 稲谷大		
東北大学大学院医学系研究科眼科学 教授 中澤徹		
研究協力者 兵庫医科大学眼科学 主任教授 三村治		
IV. 研究成果の刊行に関する一覧表	-----	37
V. 研究成果の刊行物・別刷	-----	41
VI. プログラム	-----	65

I . 平成26年度構成員名簿

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	白神 史雄	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科眼科学	教授
研究分担者	東範行	国立成育医療研究センター眼科・視覚科学研究室	医長・室長
	飯田知弘	東京女子医科大学眼科学教室	主任教授
	池田康博	九州大学病院眼科	講師
	稲谷 大	福井大学医学部眼科	教授
	大野 京子	東京医科歯科大学大学院医歯学研究科眼科学	教授
	小椋 祐一郎	名古屋市立大学医学部眼科	教授
	坂本 泰二	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科眼科学	教授
	高橋 寛二	関西医科大学眼科学教室	教授
	高橋 政代	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	プロジェクトリーダー
	辻川 明孝	香川大学医学部眼科学	教授
	寺崎 浩子	名古屋大学大学院医学系研究科眼科学	教授
	中澤 徹	東北大学大学院医学系研究科眼科学	教授
	中村 誠	神戸大学大学院医学研究科眼科学	教授
	村上 晶	順天堂大学医学部眼科	教授
	森實 祐基	岡山大学病院眼科	講師
	山本 修一	千葉大学大学院医学研究院眼科学	教授
	柳 靖雄	東京大学大学院医学系研究科眼科学	講師
	湯澤 美都子	日本大学医学部眼科	教授
	吉村 長久	京都大学大学院医学研究科眼科学	教授
研究協力者	石田 晋	北海道大学大学院医学研究科眼科学	教授
	石橋達朗	九州大学病院	病院長
	瓶井 資弘	大阪大学大学院医学系研究科眼科学	准教授
	近藤 峰生	三重大学大学院医学系研究科眼科学	教授
	三村 治	兵庫医科大学眼科学講座	主任教授
	川崎 良	山形大学大学院医学系研究科公衆衛生学	准教授
	木村 修平	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科眼科学	助教
	細川 海音	岡山大学病院眼科	助教
	塩出 雄亮	岡山大学病院眼科	助教
	土居 真一郎	岡山大学病院眼科	医員
	平野 雅幸	岡山大学病院眼科	医員
	藤原 篤之	岡山大学病院眼科	視能訓練士
	末包 翔子	岡山大学病院眼科	視能訓練士
	長尾 祥奈	岡山大学病院眼科	視能訓練士

高橋 このみ	岡山大学病院眼科	視能訓練士
金永 圭祐	岡山大学病院眼科	視能訓練士
森 隆三郎	日本大学医学部眼科	助 教
石橋 達郎	九州大学病院眼科	教 授
大島 裕司	九州大学病院眼科	講 師
伊藤 逸毅	名古屋大学大学院医学系研究科眼科学	准教授
上野 真治	名古屋大学医学部附属病院眼科	病院講師
兼子 裕規	名古屋大学大学院医学系研究科眼科学	助 教
竹下 孝之	東北大学病院眼科	助 手
三島 史子	東北大学病院眼科	特任助手
矢花 武史	東北大学病院眼科	医 員
廣岡 一行	香川大学医学部眼科学	准教授
白神 千恵子	香川大学医学部眼科学	助 教
白潟 ゆかり	香川大学医学部附属病院眼科	助 教
小野 葵	香川大学医学部附属病院眼科	病院助教
小林 守	香川大学医学部附属病院眼科	病院助教
真鍋 耕一郎	香川大学医学部附属病院眼科	医 員
脇本 洋子	香川大学医学部附属病院眼科	視能訓練士
小林 展子	香川大学医学部附属病院眼科	研修医
平見 恭彦	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	客員研究員
万代 道子	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	副プロジェクトリーダー
小出 直史	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	研究員
金子 潤	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	研究員
岩崎 優子	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	ジュニアリサーチアソシエイト
荒井 優気	理化学研究所多細胞システム形成研究センター	リサーチアソシエイト
山城健児	京都大学大学院医学研究科眼科学	講 師
大音壮太郎	京都大学大学院医学研究科眼科学	講 師

II. 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

総括研究報告書

網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究

研究代表者 白神 史雄 岡山大学大学院医歯薬総合研究科眼科学 教授

研究要旨：眼科疾患の中には、罹患率が低く、治療法が確立されていない、希少難治性疾患が存在する。このような疾患については、医療の標準化がおこなわれておらず、眼科医における認知度も低いため、本邦における罹患状況の詳細は不明である。そこで、希少難治性眼疾患の診断基準の策定と、診断基準に基づく疫学調査による現状の把握が必要である。本研究では、希少難治性眼疾患のうち、萎縮型加齢黄斑変性、網膜色素変性、レーベル遺伝性視神経症を対象とし、診断基準、重症度分類、および診療ガイドラインの策定を行った。また、萎縮型加齢黄斑変性およびレーベル遺伝性視神経症については、これらの疾患を研究対象とする専門学会会員と日本眼科学会の一般研修施設を対象にアンケートを送付した。今後アンケートを回収し、これらの疾患の罹患状況を解析する予定である。本研究によって、萎縮型加齢黄斑変性、網膜色素変性、レーベル遺伝性視神経症の医療の標準化と現状把握、そして医療の質の向上が期待される。

研究分担者

東範行（国立成育医療研究センター眼科・視覚科学研究室・医長・室長）、飯田知弘（東京女子医科大学眼科学教室・主任教授）、池田康博（九州大学病院眼科・講師）、稲谷大（福井大学医学部眼科・教授）、大野京子（東京医科歯科大学大学院医歯学研究科眼科学・教授）、小椋祐一郎（名古屋市立大学医学部眼科・教授）、坂本泰二（鹿児島大学大学院医歯学総合研究科眼科学・教授）、高橋寛二（関西医科大学眼科学教室・教授）、高橋政代（理化学研究所多細胞システム形成研究センター・プロジェクトリーダー）、辻川明孝（香川大学医学部眼科学・教授）、寺崎浩子（名古屋大学大学院医学系研究科眼科

学・教授）、中澤徹（東北大学大学院医学系研究科眼科学・教授）、中村誠（神戸大学大学院医学研究科眼科学・教授）、村上晶（順天堂大学医学部眼科・教授）、森實祐基（岡山大学病院眼科・講師）、山本修一（千葉大学大学院医学研究院眼科学・教授）、柳靖雄（東京大学大学院医学系研究科眼科学・講師）、湯澤美都子（日本大学医学部眼科・教授）、吉村長久（京都大学大学院医学研究科眼科学・教授）

A. 研究目的

本研究の目的は、萎縮型加齢黄斑変性、網膜色素変性、レーベル遺伝性視神経症を対象として、診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの策定を行うことであ

る。また、萎縮型加齢黄斑変性、レーベル遺伝性視神経症については策定した診断基準をもとに、患者数調査、罹患状況調査を行う。

B. 方法

研究分担者を、萎縮型加齢黄斑変性、網膜色素変性、レーベル遺伝性視神経症の3つの担当グループに分け、各グループにおいて、各疾患の診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの策定を行う。診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの草案は、他のグループに属する研究分担者や、各疾患を研究対象とする専門学会による評価を受け、最終的に日本眼科学会誌にて発表する。また、本邦における罹患状況が把握できていない、萎縮型加齢黄斑変性とレーベル遺伝性視神経症については、日本眼科学会専門医認定施設ならびに日本網膜硝子体学会（萎縮型加齢黄斑変性）もしくは日本神経眼科学会（レーベル遺伝性視神経症）会員に、アンケート調査を行う。

（倫理面への配慮）

診断基準策定と個人情報の特定されないアンケート調査であるので、倫理的問題は生じない。

C. 結果

萎縮型加齢黄斑変性

萎縮型加齢黄斑変性の定義、視力、眼底所見、画像所見、除外規定からなる診断基準および重症度分類を策定した。これらの診断基準および重症度分類は日本眼科学会雑誌にガイドラインとして投稿し

た。また、策定した診断基準および重症度分類を患者数の調査用紙とともに日本眼科学会専門医認定施設ならびに日本網膜硝子体学会会員に送付した。今年度中にアンケートの回収、解析を行う予定である。

網膜色素変性

従来の網膜色素変性の診断基準を参考に、最近の診断方法の変化や臨床現場からの意見を参考に改訂を行った。また、重症度分類を策定した。さらに、網膜色素変性の診療ガイドライン作成にむけてその骨子を策定した。

レーベル遺伝性視神経症

ミトコンドリア病認定基準を参考に診断基準を策定した。また、日本眼科学会専門医認定施設ならびに日本神経眼科学会会員に、アンケート調査用紙を送付した。今年度中にアンケートの回収、解析を行う予定である。

D. 考案

診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの策定によって、施設間による診断のばらつきが小さくなり、患者の見落としが減るなど、医療の標準化が進み、医療の質が向上することが期待される。また、患者数の把握は、有効な医療資源配分につながるといえる。

E. 結論

本研究で策定された診断基準、重症度分類、診療ガイドラインおよびアンケート調査の結果は、萎縮型加齢黄斑変性、網

膜色素変性、レーベル遺伝性視神経症の医療の標準化、医療の質の向上につながり、患者の福祉の向上に寄与する。

F. 健康危険情報

なし

G. 論文発表

1. 論文発表

1) 萎縮型加齢黄斑変性診療ガイドライン作成ワーキンググループ；高橋寛二他。萎縮型加齢黄斑変性の診断基準. 日本眼科学会雑誌投稿中

2) 中村誠他。レーベル遺伝性視神経症認定基準. 日本眼科学会雑誌. 印刷中

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

Ⅲ. 分担研究報告

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患政策研究事業
分担研究報告書

萎縮型加齢黄斑変性に関する研究

研究分担者	高橋 寛二	関西医科大学眼科学教室 教授
	吉村 長久	京都大学大学院医学研究科眼科学 教授
	柳 靖雄	東京大学大学院医学系研究科眼科学 講師
	飯田 知弘	東京女子医科大学眼科学教室 主任教授
	大野 京子	東京医科歯科大学大学院医歯学研究科眼科学 教授
	小椋 祐一郎	名古屋市立大学医学部眼科 教授
	坂本 泰二	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科眼科学 教授
	森實 祐基	岡山大学病院眼科 講師
	湯澤 美都子	日本大学医学部眼科 教授
研究協力者	石田 晋	北海道大学大学院医学研究科眼科学 教授
	石橋 達朗	九州大学病院 病院長
	瓶井 資弘	大阪大学大学院医学系研究科眼科学 准教授
	近藤 峰生	三重大学大学院医学系研究科眼科学 教授

研究要旨 萎縮型加齢黄斑変性は高齢者の視覚障害の原因の一つとして重要である。わが国における萎縮型加齢黄斑変性の実態を調査するため、診断基準を作成し、患者数に関する一次調査を行った。

A. 研究目的

萎縮型加齢黄斑変性は高齢者の視覚障害の原因の一つとして重要である。滲出型加齢黄斑変性と比べて頻度が少ないとされており、わが国の過去の疫学調査では、50歳以上の有病率は0.1%とされているが、詳しい実態は不明である。わが国における萎縮型加齢黄斑変性患者の実態を調査するために本研究を行った。

B. 研究方法

疫学研究を行うために、診断基準作成グ

ープによって萎縮型加齢黄斑変性の診断基準と重症度分類を作成し、全国主要施設における一次調査（患者数調査）をアンケート方式で行った。

（倫理面への配慮）

患者数調査はアンケートによる回答であり、患者の個人情報は一切取り扱われない。よって倫理面には問題ない。

C. 研究結果

萎縮型加齢黄斑変性の定義、視力、眼底

所見、画像所見、除外規定からなる診断基準および重症度分類を作成し、日本眼科学会雑誌にガイドラインとして投稿した。同時に、診断基準および重症度分類を患者数の調査用紙とともに全国主要施設に送付し、今年度中に患者の有無と有る場合は患者数の回答を回収中である。

D. 考案

診断基準の策定により施設間による診断のばらつきが小さくなる。

E. 結論

萎縮型加齢黄斑変性の診断基準および重症度分類を作成することができた。患者数については結果待ちである。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表萎縮型加齢黄斑変性診療ガイドライン作成ワーキンググループ；高橋寛二、白神史雄、石田晋、瓶井資弘、柳靖雄、吉村長久：萎縮型加齢黄斑変性の診断基準、日本眼科学会雑誌投稿中

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

(資料)

萎縮型加齢黄斑変性の診断基準

I. 定義

萎縮型加齢黄斑変性は、高齢者の黄斑部に、加齢による網膜色素上皮、視細胞、脈絡膜毛細血管の萎縮性変化、Bruch 膜の肥厚・変性に伴って視機能低下をきたす疾患である。滲出型加齢黄斑変性とともに加齢黄斑変性の進行期の病型として分類される。眼底所見として、地図状萎縮の存在が必須である。

なお、本診断基準作成にあたっては、欧米^{1)~5)}およびわが国⁶⁾における加齢黄斑変性の定義、重症度分類を参考として決定した。

II. 診断基準

1. 視力

視力の規定はない。

2. 眼底所見 (図 1)

年齢 50 歳以上の症例において、中心窩を中心とする直径 6000 μ m 以内の領域に以下の特徴を満たす地図状萎縮を認める。

必須所見：以下の全てを満たすものを地図状萎縮とする。

- 1) 直径 250 μ m 以上*1
- 2) 円形、卵円形、房状または地図状の形態
- 3) 境界鮮明
- 4) 網膜色素上皮の低色素または脱色素変化
- 5) 脈絡膜中大血管が明瞭に透見可能

*1 地図状萎縮の直径については、国際分類³⁾における大きさによるグレード分類から 250 μ m (視神経乳頭縁での網膜静脈径の直径の約 2 倍) とした。

参考所見：以下の所見が診断の参考になる。

- 1) 中心窩との位置関係は問わない。
- 2) 同一眼に複数の萎縮を認めることがある。
- 3) 両眼性のことがある。
- 4) 軟性ドルーゼン, reticular pseudodrusen, 色素沈着を伴うことがある。
- 5) 漿液性網膜色素上皮剥離、ドルーゼン様網膜色素上皮剥離から生ずるものがある。

3. 画像所見 (図 2~5)

光干渉断層計、眼底自発蛍光の以下の所見が参考となる。なお、フルオレセイン蛍光眼底造影、インドシアニングリーン蛍光眼底造影は本症の診断に必須ではないが、滲出型加齢黄斑変性との鑑別に有用である。

1) 光干渉断層計所見

- ①網膜色素上皮ラインの菲薄化
- ②interdigitation zone (いわゆる錐体外節先端ライン ; COST ライン)、ellipsoid zone (いわゆる視細胞内節/外節ライン ; IS/OS ライン)、外顆粒層の消失
- ③外境界膜ラインの途絶
- ④脈絡膜信号の増強

2) 眼底自発蛍光所見

- ①萎縮部の境界鮮明な低蛍光
- ②萎縮部周囲の不規則な過蛍光

4. 除外規定 (図 6)

以下の病変を除外する。

1) 先天性 / 遺伝性疾患

先天性黄斑欠損、中心性輪紋状脈絡膜ジストロフィ、スタルガルト病、ベスト病、
X染色体網膜分離症、錐体ジストロフィ等の黄斑ジストロフィ

- 2) 強度近視における網脈絡膜萎縮
- 3) 慢性中心性漿液性脈絡網膜症
- 4) 外傷性網膜・脈絡膜打撲壊死の陳旧期
- 5) 網膜色素上皮裂孔
- 6) 光凝固瘢痕
- 7) 加齢黄斑変性の他病型

地図状萎縮から脈絡膜新生血管を生じたものは滲出型加齢黄斑変性に分類する。

また、脈絡膜新生血管を伴う滲出型加齢黄斑変性の治療後に生じた地図状萎縮は萎縮型加齢黄斑変性とは区別する。

5. 重症度分類 (図7)

視機能への影響、萎縮拡大、脈絡膜新生血管発生の危険性^{7)~12)}を鑑みて、重症度を以下のように分類する。

重症：中心窩を含む地図状萎縮を認めるもの。

中等症：中心窩を含まないもので、①~⑤の因子を1つ以上認めるもの。

- ①多発性地図状萎縮⁷⁾
- ②両眼性地図状萎縮⁸⁾
- ③1乳頭径以上の地図状萎縮⁸⁾
- ④僚眼に脈絡膜新生血管を持つもの⁹⁾
- ⑤大型のドルーゼン(125um以上)¹⁰⁾またはreticular pseudodrusen^{11),12)}または色素沈着^{10),11)}を認めるもの。

軽症：中心窩を含まないもので、①~⑤の因子を1つも認めないもの。

文献

1. Bressler NM, Bressler DB, Fine SE: Age-related macular degeneration. *Surv Ophthalmol* 32:375-413,1988
2. Klein R, Matthew DD, Kagli YL, Segal P, Klein BEK, Hubbard L: The Wisconsin age-related maculopathy grading system. *Ophthalmology* 98: 1128-1134, 1991
3. Bird AC, Bressler NM, Bressler SB, Chisholm IH, Coscas G, Davis MD, de Jong PTVM, Klaver CCW, Klein BEK, Klein R, Mitchell P, Sarks JP, Sarks SH, Soubrane G, Taylor HR, Vingerling JR; The international ARM epidemiological study group: An international classification and grading system for age-related maculopathy and age-related macular degeneration. *Surv Ophthalmol* 39:367-374,1995
4. The age-related eye disease study research group: The age-related eye disease study system for classifying age-related macular degeneration from stereoscopic color fundus photographs: The age-related eye disease study report number 6. *Am J Ophthalmol* 132:668-681,2001
5. Seddon JM, Sharma S, Adelman RA: Evaluation of the clinical age-related maculopathy staging system. *Ophthalmology* 113:260-266,2006
6. 高橋寛二、石橋達朗、小椋祐一郎、湯澤美都子；厚生労働省網膜脈絡膜・視神経萎縮症調査研究班加齢黄斑変性診断基準作成ワーキンググループ：加齢黄斑変性の分類と診断基準、日眼会誌 112: 1076 - 1084,2008
7. Sunness JS, Gonzalez-Baron J, Applegate CA, Bressler NM, Tian Y, Hawkins B, et al: Enlargement of atrophy and visual acuity loss in the geographic atrophy form of age-related macular degeneration. *Ophthalmology* 106: 1768-1779,1999

8. Sunness JS, Margalit E, Srikumaran D, Applegate CA, Tian Y, Perry D, et al:
The long-term natural history of geographic atrophy from age-related macular
degeneration: Enlargement of atrophy and implications for interventional
clinical trials. *Ophthalmology* 114:271-277, 2007
9. Sunness JS, Gonzalez-Baron J, Bressler NM, Hawkins B, Applegate CA: The
development of choroidal neovascularization in eyes with the geographic
atrophy form of age-related macular degeneration. *Ophthalmology* 106:910-
919, 1999
10. Klein ML, Ferris FL, Armstrong J, Hwang TS, Chew EY, Bressler SB, et al,
AREDS Research Group: Retinal precursors and the development of
geographic atrophy in age-related macular degeneration. *Ophthalmology*
115:1026-1031, 2005
11. Joachim N, Mitchell P, Kifley A, Rochtchina E, Hong T, Wang JJ: Incidence
and progression of geographic atrophy. Observations from a population-based
cohort. *Ophthalmology* 120:2042-2050, 2013
12. Finger RP, Wu Z, Kearney F, Ayton L, Lucci LM, Hubbard WC, et al:
Reticular pseudodrusen. A risk factor for geographic atrophy in fellow eyes of
individuals with unilateral choroidal neovascularization. *Ophthalmology* 121:
1252-1256, 2014

図説明

図 1. 萎縮型加齢黄斑変性の標準的眼底写真

A. 中心窩を含まない例、B. 中心窩を含む例、C, D. 中心窩を含む両眼例

黄色矢印は地図状萎縮、B は軟性ドルーゼン（白矢印）、C, D は軟性ドルーゼン（白矢印）と reticular pseudodrusen（青矢印）を伴っている。

図 2. 萎縮型加齢黄斑変性の画像診断所見(図 1A 症例)

A. 眼底写真、B. 眼底自発蛍光 (FAF) C. 光干渉断層計 (OCT) 所見（挿入画像はスキャンライン）

地図状萎縮は中心窩を含まない。reticular pseudodrusen を有するため重症度分類の「中等症」に相当する。

図 3. 萎縮型加齢黄斑変性の画像診断所見(図 1B 症例)

A. 眼底写真、B. FAF、C. OCT（挿入画像はスキャンライン）

地図状萎縮は中心窩を含む。重症度分類の「重症」に相当する。

図 4. 造影所見（参考所見）

A. フルオレセイン蛍光眼底造影早期所見(1分) B. 同後期所見(6分)

C. インドシアニングリーン蛍光眼底造影早期所見（1分） D. 同後期所見(12分)

地図状萎縮部は、フルオレセイン蛍光眼底造影では、window defect による均一な過蛍光、インドシアニンググリーン蛍光眼底造影早期では脈絡膜中大血管が明瞭にみられる。脈絡膜新生血管はみられない。

図 5. 両眼性萎縮型加齢黄斑変性例の画像所見（図 1 C, D 症例）

A, B. 眼底写真、C, D. FAF、E, F. OCT（挿入画像はスキャンライン）

両眼性に複数の萎縮病巣が癒合した形態の地図状萎縮を認める。

両眼性で reticular pseudodrusen を有するが、地図状萎縮が中心窩を含んでいるため、両眼とも重症度分類の「重症」に相当する。

図 6. 除外規定

A.錐体ジストロフィ、B.強度近視による網脈絡膜萎縮、C.慢性中心性漿液性脈絡網膜症、D.外傷性網膜・脈絡膜打撲壊死陳旧期、 E. 網膜色素上皮裂孔、F. 光凝固瘢痕、G. 加齢黄斑変性の他病型（滲出型加齢黄斑変性の萎縮性瘢痕）、H.G の OCT 所見：網膜下線維性瘢痕がみられることから滲出型加齢黄斑変性と診断する。

図 7. 萎縮型加齢黄斑変性の重症度分類