

I 定 義

萎縮型加齢黄斑変性は、高齢者の黄斑部での、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来す疾患である。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)}および我が国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 6,000 μm 以内の領域に以下の特徴を満たす地図状萎縮を認める。

1) 必須所見：以下のすべてを満たすものを地図状萎縮とする。

① 直径 250 μm 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 μm (視神経乳頭縁での網膜静脈径の直径の約 2 倍)とした。

2) 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

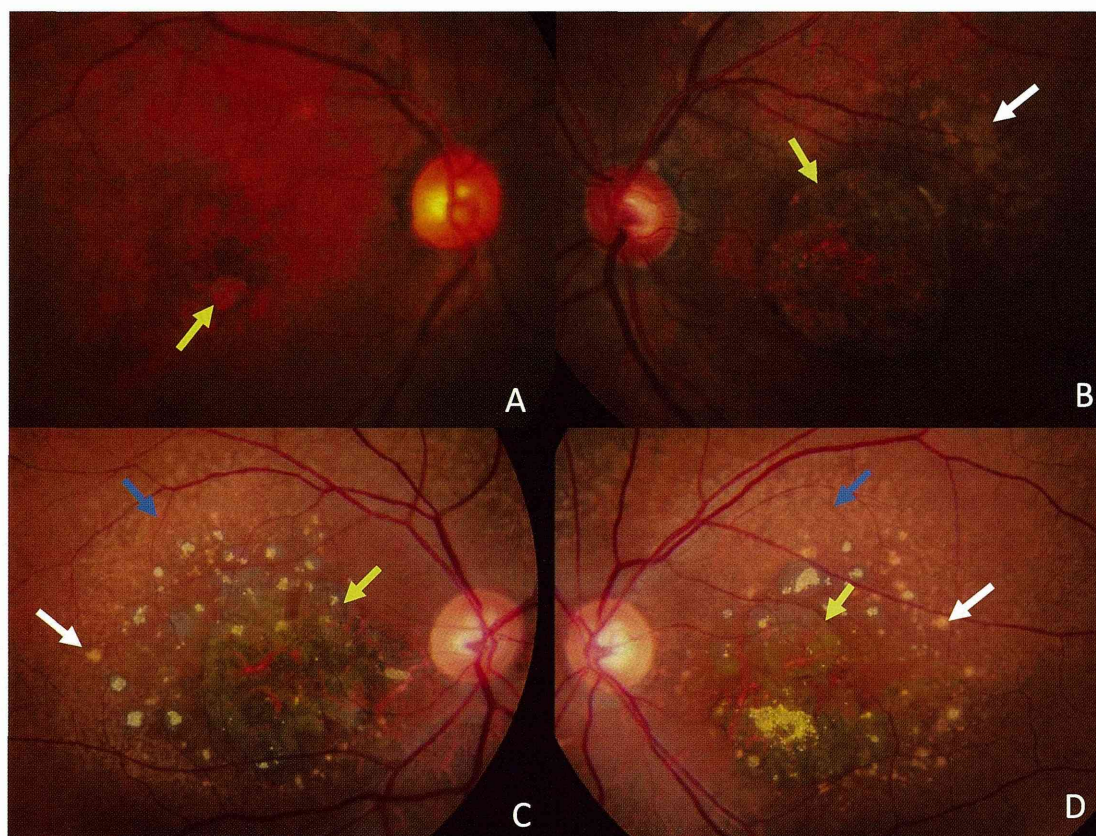


図 1 萎縮型加齢黄斑変性の標準的眼底写真。

A：地図状萎縮が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。

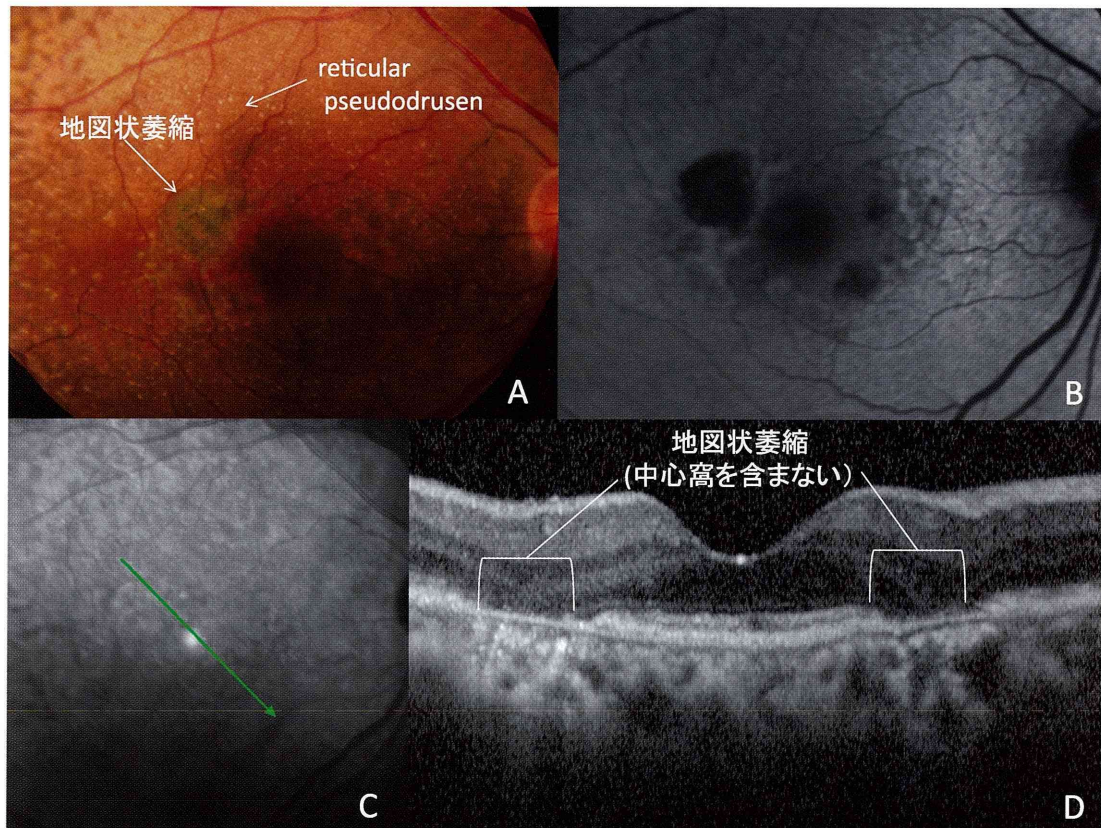


図 2 萎縮型加齢黄斑変性の画像所見.

A: 眼底写真, B: 眼底自発蛍光 (FAF), C, D: 光干渉断層計 (OCT) 所見 (C の緑矢印はスキャンライン). 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.

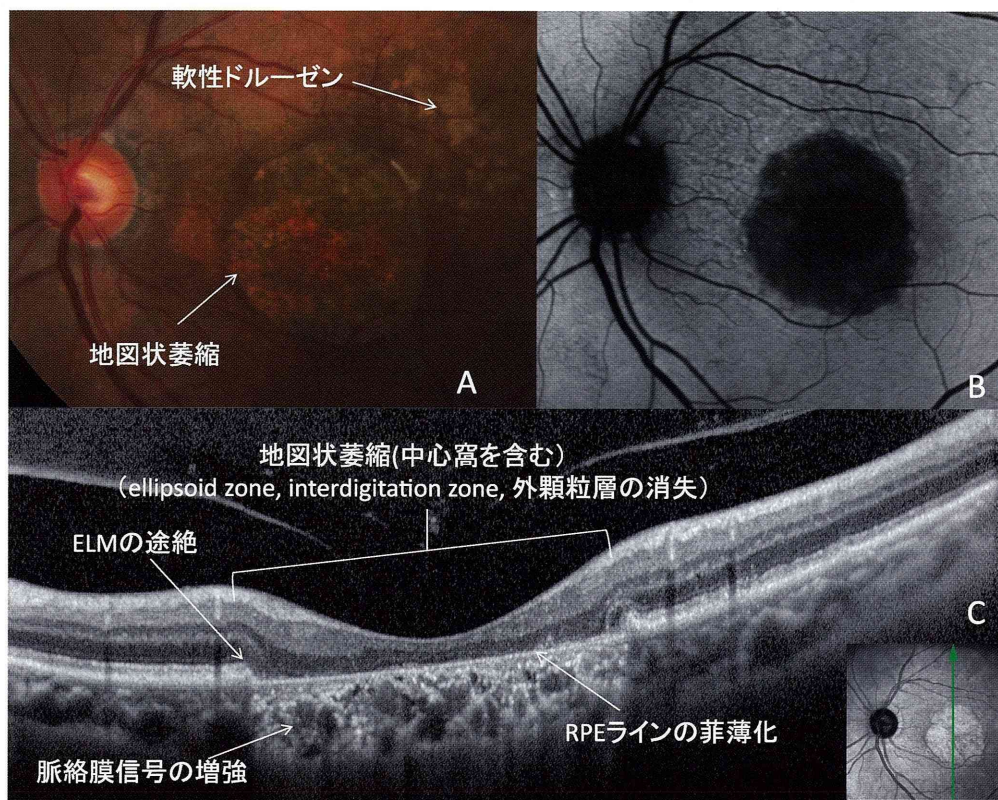


図 3 萎縮型加齢黄斑変性の画像所見 (図 1B 症例).

A: 眼底写真, B: FAF, C: OCT 所見 (挿入画像の緑矢印はスキャンライン). 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. ELM: 外境界膜, RPE: 網膜色素上皮.

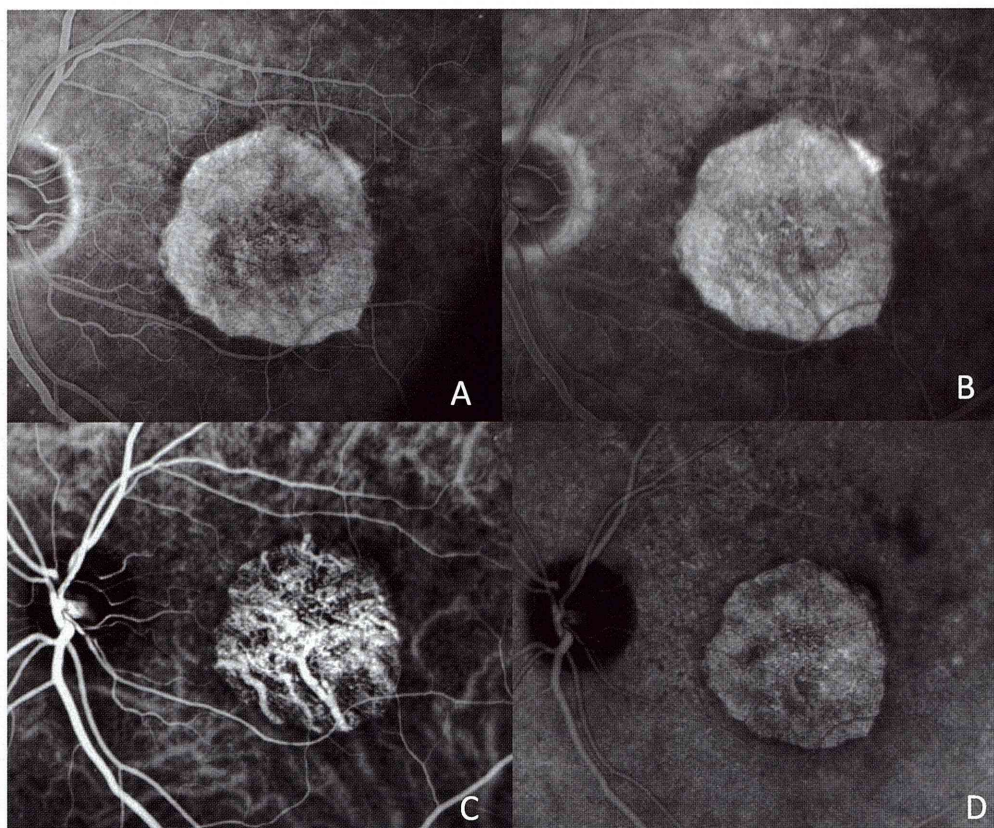


図 4 蛍光眼底造影所見(参考所見).

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.

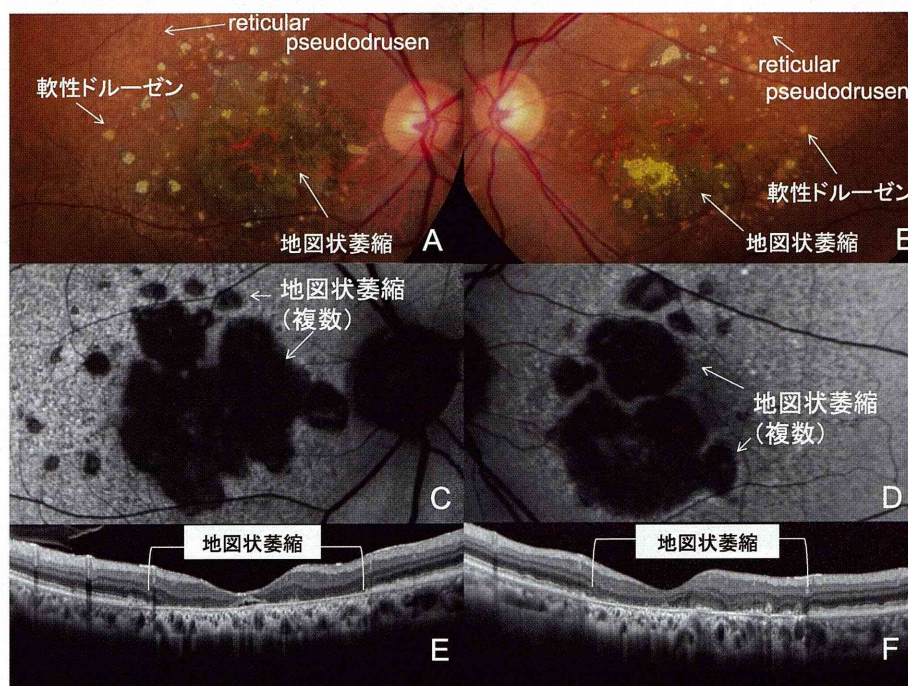


図 5 両眼性萎縮型加齢黄斑変性の画像所見(図 1C, D 症例).

A, B: 眼底写真, C, D: FAF, E, F: OCT 所見.

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.

両眼性で多発性, reticular pseudodrusen を有する. 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.

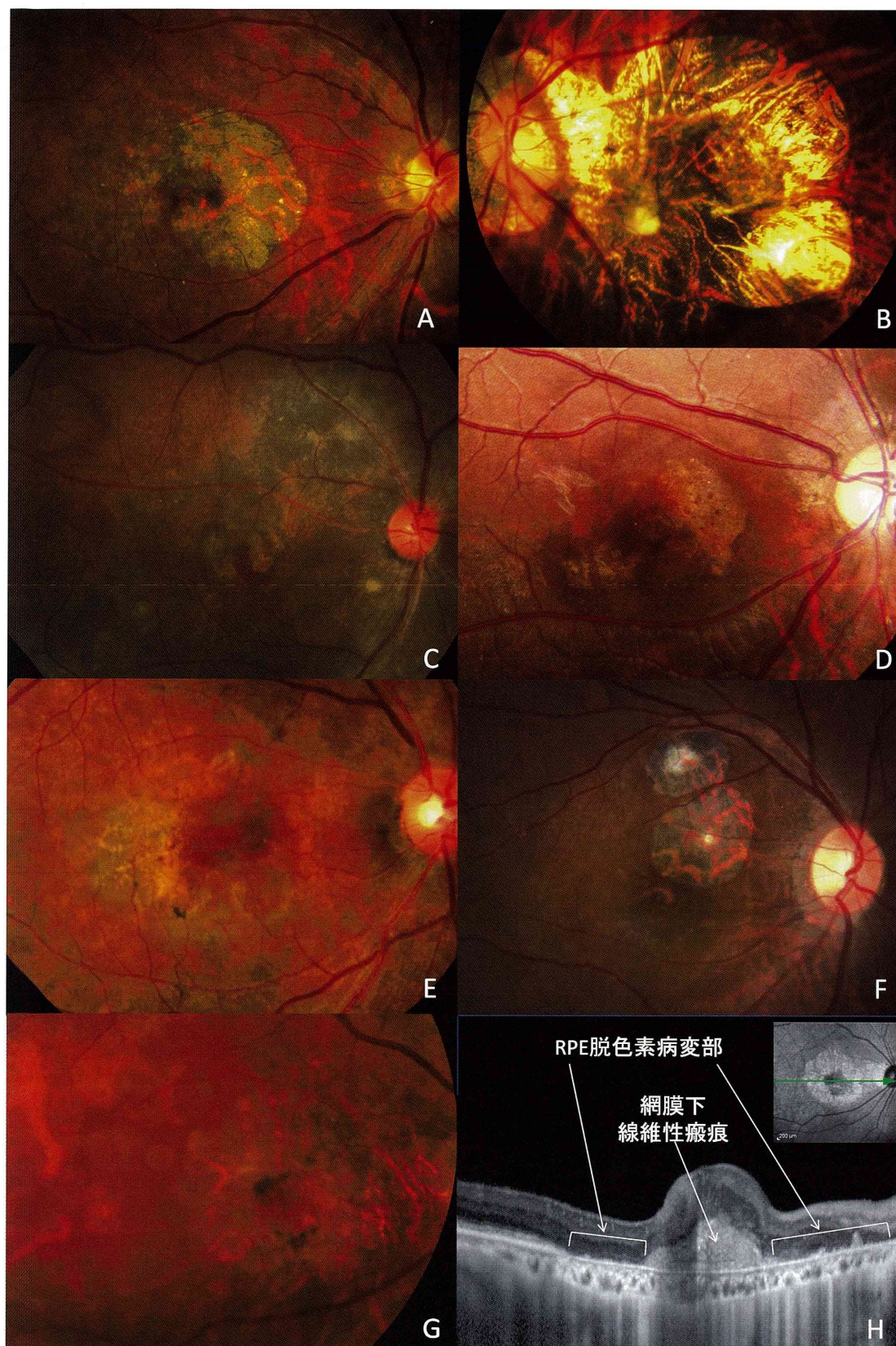


図 6 除外規定.

A : 錐体ジストロフィ, B : 強度近視眼における網脈絡膜萎縮, C : 慢性中心性漿液性脈絡網膜症, D : 外傷性網膜・脈絡膜打撲壊死の陳旧期, 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(挿入画像の緑矢印はスキャンライン). 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.

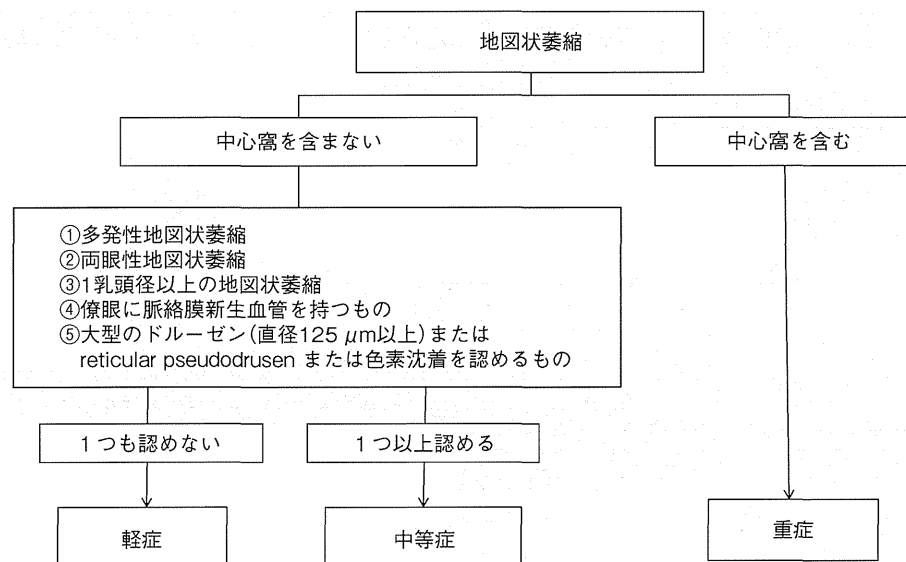


図 7 萎縮型加齢黄斑変性の重症度分類.

- ② ellipsoid zone(いわゆる視細胞内節/外節ライン ; IS/OS ライン), interdigitation zone(いわゆる錐体外節先端ライン ; COST 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, Stargardt 病, Best 病, X 染色体網膜分離症, 錐体ジストロフィなどの黄斑ジストロフィ

2) 強度近視眼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.

1) 重症: 中心窩を含む地図状萎縮を認めるもの.

2) 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⁾

③ 1 乳頭径以上の地図状萎縮⁸⁾

④ 傍眼に脈絡膜新生血管を持つもの⁹⁾

⑤ 大型のドルーゼン(直径 125 μm 以上)¹⁰⁾または reticular pseudodrusen¹¹⁾¹²⁾または色素沈着¹⁰⁾¹¹⁾を認めるもの.

3) 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.

利益相反: 利益相反公表基準に該当なし

文 献

- 1) Bressler NM, Bressler SB, Fine SL : Age-related macular degeneration. Surv Ophthalmol 32 : 375-413, 1988.
- 2) Klein R, Davis MD, Magli YL, Segal P, Klein BE, 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, et al : 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) 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 3rd, 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, 2008.
- 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, Luu CD, Kearney F, Ayton LN, Lucci LM, et al : Reticular pseudodrusen : a risk factor for geographic atrophy in fellow eyes of individuals with unilateral choroidal neovascularization. *Ophthalmology* 121 : 1252-1256, 2014.

VI. プログラム

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 27 年度 第 1 回班会議

プログラム

日時：平成 27 年 9 月 25 日 15:00～

場所：岡山大学鹿田キャンパス

岡山県岡山市北区鹿田町 2-5-1

TEL 086-235-7297

FAX 086-222-5059

研究代表者 白神 史雄

平成 27 年度 第 1 回班会議 プログラム

平成 27 年 9 月 25 日

- | | |
|-----------------------------|-------------------|
| 1. 班長挨拶、今年度の活動目標 | 15:00-15:10 |
| | 研究代表者 白神史雄 |
| 2. 研究活動の進め方、留意点 | 15:10-15:30 |
| | 研究分担者、班会議事務局 森實祐基 |
| 3. 今年度の活動内容について:担当分野別グループ討論 | 15:30-17:00 |
| 4. 担当分野別討論内容の発表 | 17:00-18:00 |
| | 司会:石橋達朗 |

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 27 年度 総括・分担研究報告書

発行 平成 28 年 3 月 1 日

厚生労働省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班
研究代表者 白神 史雄

岡山大学大学院医歯学総合研究科 眼科学
岡山県岡山市北区鹿田町 2-5-1
TEL : 086-235-7297 FAX : 086-222-5059

