

# Vogt (フォークト) -小柳-原田病

菅谷 哲史 日本大学医学部眼科非常勤講師

澤 充 (公財)日本アイバンク協会・日本大学名誉教授

## 1. 病態

Vogt (フォークト) -小柳-原田病は 20 世紀初めにドイツの A. Vogt、我が国の小柳美三、

原田永之助の 3 名が病態について詳細に報告したことから 3 名の名前を冠した病名です。そのため、しばしば 3 名の頭文字をとって VKH と称されます。本稿でも VKH と略記します。VKH は我が国で診断される頻度の

高いブドウ膜炎（サルコイドーシス、ベーチェット病）の中でサルコイドーシスに次いで多い疾患です。ブドウ膜とは色素を有する虹彩、毛様体、脈絡膜で構成される組織で、この組織に炎症が生じるものです。

症状は視力低下、羞明が主体ですが、病期としては前駆期、眼病期、回復期の3期に分けられます。前駆期は頭痛、耳鳴り、めまい、感冒様症状などで約1週間程度です。眼病期は視力低下、羞明が中心で、この病期に眼科を受診することが多いです。通常は両眼性ですが、片眼性または発症に左右差がある場合もあります。回復期では治療が奏功して視力が回復しても眼内の遷延する炎症、色素脱出による皮膚の局在性の白斑、白髪などがみられます。現在は体にある色素細胞（メラニン）に対する自己免疫疾患であるとされています。そのため、眼内以外に内耳や皮膚にある色素細胞が標的となり病態が生じます。

## 2. 眼症状

症状とは主に自覚的に体感する状態を意味しますが、VKHでの眼症状は眼底後極部を中心とする網膜下の漿液性剝離による視力低下が主体です。また、毛様体、虹彩の炎症による前房内への炎症性細胞と血液成分の漏出が起きることでの羞明（光が眩しい）が生じます。これらは炎症の強さに比例して症状も強くなります。また視神経乳頭の発赤が強い例では前房が浅くなり、眼圧上昇がみられます。

## 3. 眼所見と検査所見

所見とは検査などにより認められる体の変化を意味しますが、VKHは通常は両眼性です。ただし、片眼性または左右眼で発症時期が異なる例もあります。眼症状に応じて網膜下漿液性剝離が白色のブロック状の浮腫としての所見がみられ（図1a）、光干渉断層計では浮腫による網膜の変化がみられます（図1b）。フルオレセイン蛍光眼底検査では蛍光色素の漏出点が多数みられます（図2）。細隙灯顕微鏡検査では前房にセル（炎症性細胞）とフレア（血液中のタンパク成分）が存在する所見を観察することができます。さらにレーザータンパク細胞測定装置ではセル、フレアの状態の定量的測定が可能で、病勢、治療効果を判定することが可能です。

また、細隙灯顕微鏡検査で炎症細胞の角膜後面沈着物がみられる例もあります（図3）。

## 4. 鑑別を要する病気

サルコイドーシス、ベーチェット病、原因不明の汎ブドウ膜炎などとの鑑別が必要です。サルコイドーシスは角膜後面沈着物、隅角所見、網膜血管の変化などの所見から鑑別が可能です。ベーチェット病は汎ブドウ膜炎を呈しますが、口内炎（アフタ）その他の全身症状（陰部潰瘍）などが参考になります。急性前部ブドウ膜炎は角膜後面沈着物、眼圧上昇などみられますが、眼底の変化はなく通常片眼性です。場合により強直性脊椎炎と関

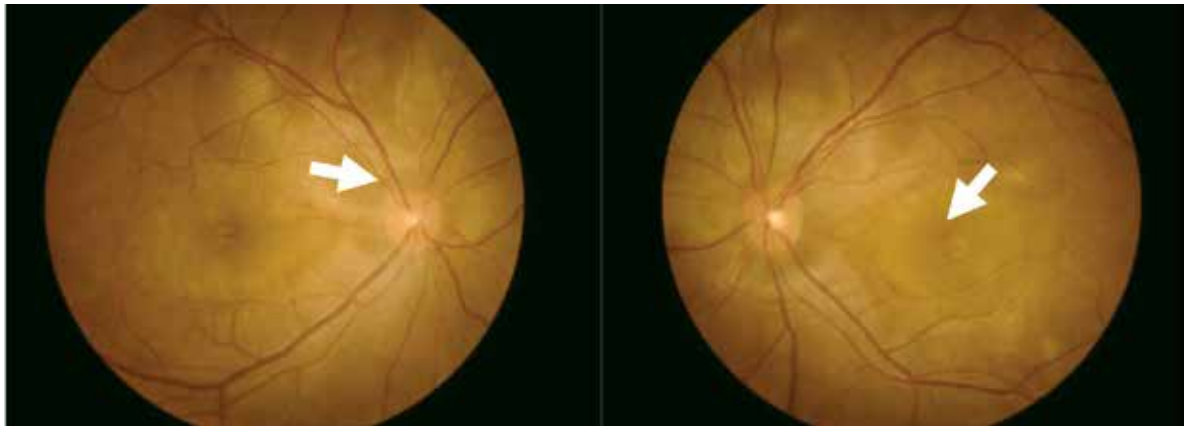


図 1a 眼底写真

漿液性網膜剝離（矢印）がアーケード内・視神経乳頭周囲にみられる。

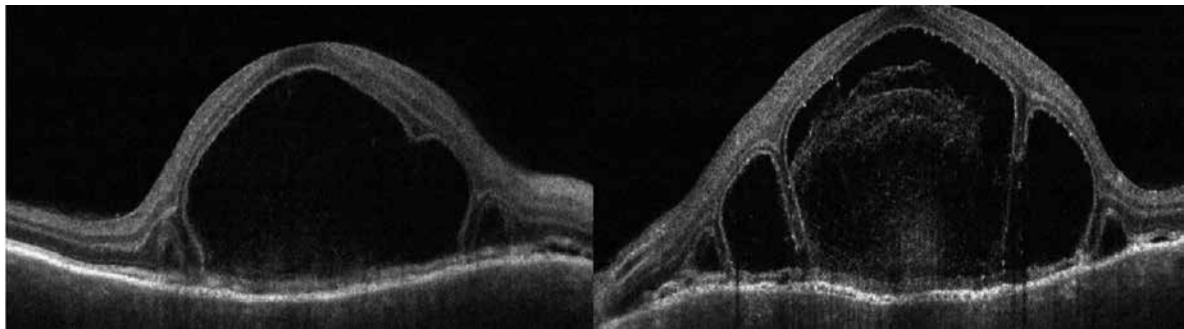


図 1b 光干渉断層計検査所見

両眼性に胞状網膜剝離と隔壁がみられる。左眼では剝離網膜下のフィブリン塊と網膜色素上皮層の波打ち像がみられる。

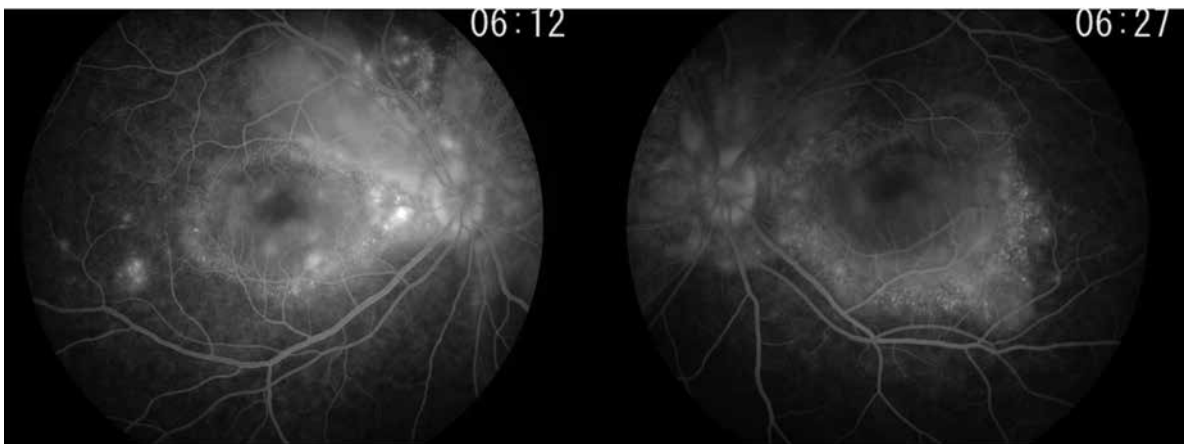


図 2 フルオレセイン蛍光眼底検査所見

顆粒状過蛍光と蛍光色素の網膜下貯留（白点と白色領域）が見られる。

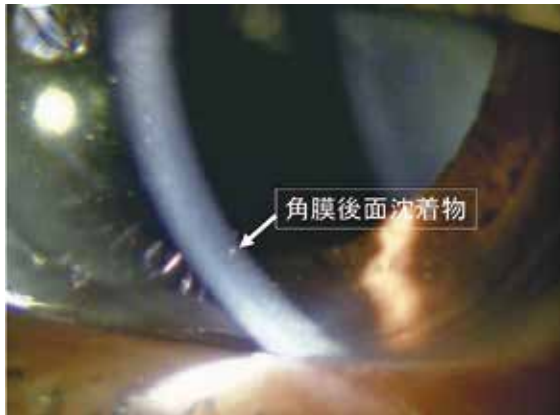


図3 細隙灯顕微鏡検査所見

肉芽腫性ぶどう膜炎でみられる豚脂様であるが白色小型の角膜後面沈着物がみられる。

連がある例があります。

話題がそれますが、病気の症状と所見は病気にすべて必ず現れるものではなくそれらの一部がみられることが多いので医師はそうした症状、所見が他の病気とどのように似通っているのか、どのように異なるのかを比較します。これが鑑別診断といわれるもので、そうした検討の結果、一つの病気であると診断（確定診断）することになります。すなわち、医師は症状、所見をすべて適正に捉え、そのうえで類似するさまざまな病気との比較をして確定診断に至ることになります。したがって医師には適切な診断能力と広範な疾病、病態への知識が求められます。こうした能力に乏しければ診断レベルが低くなります。また、大事なことは、「大学病院は診断率が高い」と大学にいる医師や患者も考えがちですが、大学病院を初診で受診することは少なく他の医療機関からの紹介受診が5、6割以上であり、こうした受診背景があるために、紹介受診までの経過、どういう検査、治療経過であったのかが大変重要で診断に役立ちま

す。その経過に関する情報提供などだけで診断がつくことも少なくありません。我々医師が心しておくべきことに、後医は前医を批判したり、前医よりも偉いと思っははいけない、ということがあります。患者も後医が優れていると考えるのは早計です。

## 5. 治療法

治療法としてはVKHの病態が眼球（体）に分布している色素に対する自己免疫疾患であるため全身療法として副腎皮質ステロイド（ステロイド）のパルス療法（短期間の大量ステロイド点滴療法；通常は入院で）に続けてのステロイド漸減療法が行われます。また眼科的には虹彩を含む前眼部炎症が強い例では、虹彩と水晶体とが癒着してしまうことがあるのでそれを抑制するためにステロイド点眼と散瞳薬療法とが行われます。場合により毛様体の炎症制御にアトロピン点眼が行われる例もあります。全身的ステロイド療法でステロイド漸減中にVKHが再発する例もみられますので注意が必要です。こうした場合、ステロイド漸減スケジュールの再構築に苦労する例もあります。ステロイド療法では一般的に結核その他の感染症、消化器系疾患の既往、眼圧上昇についての注意が必要ですので既往歴に関して詳細に担当医に報告することが重要です。妊娠に関してプレドニゾロンは安全に使用できるとされていますが、妊娠全般に対する影響に関しては担当医とよく相談することが勧められます。

以前はステロイド全身療法についてその要

否に関して学会でも議論がありました。筆者自身は全身療法なしでの経過例は経験がありません。

## 6. 予後

治療によく反応する例が多く、その場合は視力が改善し、前眼部炎症も改善し虹彩水晶体癒着も生じることなく治癒する例が多いです。ただし、殆どの例で「夕焼け状眼底」と呼ばれる網膜色素細胞層の脱出による赤色かつ脈絡膜血管が透見できる状態になります。非典型的 VKH 例では夕焼け状眼底となったことで VKH であったと確定診断する例もあ

ります。また、白人では元々網膜色素が乏しいために脈絡膜血管が透見できる例があり、米国（VKH 例は少ない）で VKH による夕焼け状眼底ではないかと相談を受けて回答に困った経験があります。

治療に対して抵抗性であったり、再発する例もあります。こうした例では視力の改善が乏しい、さらには白内障を合併する例もあります。また前眼部炎症が強い例では虹彩の水晶体後癒着による瞳孔の変形がみられることがあります。稀にですが、房水の眼内循環が阻害され発作性に眼圧が高くなる例があります。

回復期は前述のごとく皮膚の局所的白斑や頭髪の白髪化などが生じる例があります。