

## 眼科医によるサルコイドーシスの診断—国際診断基準作成の試み

横浜市立大学大学院視覚器病態学 石原麻美

近年の全国疫学調査において、大学付属病院におけるぶどう膜炎（内眼炎）の統計ではサルコイドーシスの占有率が増えている。今回、16年ぶりの“診断基準”の改訂が行なわれ、新しい基準「サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き—2006」が公表され、眼科におけるさらなる診断率の向上が期待されている。さて、この改訂とほぼ時を同じくして、東京で第1回国際眼サルコイドーシスワークショップが開催された。この会の目的のひとつとして、眼科医がサルコイドーシスを診断できるような国際診断基準の作成があった。そして、改訂したての新しい日本の“診断基準”を参考にし、眼所見および臨床検査所見を組み合わせることにより、眼サルコイドーシスを診断する国際診断基準案（International Criteria for the Diagnosis of Ocular Sarcoidosis）が提案された（Ocular Immunology & Inflammation 17, 160, 2009）。まず、眼サルコイドーシスを示唆する臨床所見（Clinical signs suggestive of ocular sarcoidosis）は、1. 豚脂様角膜後面沈着物/虹彩結節（瞳孔縁のKoeppe結節、虹彩実質のBussacca結節）、2. 隅角結節/テント状周辺虹彩前癒着、3. 雪玉状/真珠の首飾り状硝子体混濁、4. 多発する周辺部の網脈絡膜滲出病巣（活動性/萎縮性）、5. 結節性または分節性網膜静脈周囲炎（蠟様滲出斑を伴うことあり）/炎症眼の動脈瘤、6. 視神経乳頭結節または肉芽腫/孤立性脈絡膜結節、7. 両眼性、の7所見である。7. 両眼性以外は、日本の“サルコイドーシス眼病変の診断の手引き”の6項目とほぼ同じである。

また、臨床検査所見（Laboratory investigations in suspected ocular sarcoidosis）は1. ツベルクリン反応陰性、2. 血清ACE上昇/血清リゾチーム上昇、3. 胸部X線検査でBHLあり、4. 肝酵素異常、5. 胸部CT所見（胸部X線検査で所見がない場合）、の5項目である。日本の“診断基準”は呼吸器病変の検査所見をもとに作られ、国際診断基準は眼科医ができる範囲の検査で診断がつくように作られた、という違いがあるからか、国際診断基準にはGaシンチグラフィやBALが含まれていない。国によって医療水準や保険制度が異なる中、どの国（の眼科医）でも施行でき、経済的にも患者負担の少ないスタンダードな検査のみ診断基準に入っている。

一方、日本の新診断基準では、検査所見の項目の

ひとつに、肺病変を強く示唆するBHLが入ったため、ぶどう膜炎とBHLがあれば、ツ反陰性、ACE上昇またはCa高値のどれかを満たせば臨床診断がつく。つまり、眼科の症例では、GaシンチやBALまでやらなくても診断がつく場合が少なくない。したがって、国際診断基準にこれらの検査が含まれていなくても、眼科の症例の診断に限っては大きな問題はないと考える。

国際診断基準では、眼所見と臨床検査所見の組み合わせで診断するが、以下の4つのグループに分類される。1. Definite ocular sarcoidosis（生検陽性+サルコイドーシスに合致するぶどう膜炎）、2. Presumed ocular sarcoidosis（生検未施行；BHL陽性+サルコイドーシスに合致するぶどう膜炎）、3. Probable ocular sarcoidosis（生検未施行でBHL陰性；3眼所見+2検査所見）、4. Possible ocular sarcoidosis（生検陰性；4眼所見+2検査所見）である。1. Definite ocular sarcoidosisは組織診断群に相当し、2. Presumed ocular sarcoidosisは臨床診断群にほぼ相当するが、生検をしない場合、ぶどう膜炎とBHLだけでサルコイドーシスと診断することは妥当であろうか？当院の眼科の症例（組織診断群）でBHL陽性率はCTも含めると約85%である。特異性はほぼ100%であり、サルコイドーシスを示唆するぶどう膜炎がある症例でBHL陽性の場合、結核や悪性リンパ腫が鑑別できれば、まずサルコイドーシスといえる。もちろん、全身の異常を示唆するツ反陰性、ACE上昇があればより精度が上がると思われるが、約半数の症例でACE上昇が見られず、約30%の症例がツ反陽性である。したがって、眼科症例に限ってはBHLだけでも鑑別診断がしっかりできれば、ほぼサルコイドーシスにまちがいなく、2. Presumed ocular sarcoidosisというのは妥当ではないだろうか。

では、3. Probable ocular sarcoidosisや4. Possible ocular sarcoidosisをサルコイドーシスとってよいのだろうか？これに関しては、各国で妥当かどうかを慎重に検討する必要がある。なお、その後の会議で、臨床検査所見のうち4. 肝酵素異常は感度も特異度も低いため、削除されることになり、小改訂をした上で、診断基準の妥当性をめぐって世界レベルでの多施設共同研究が予定されている。