

視 覚 の 話

7. 中心視の障害 (2) 情報処理系の異常とその対策

国立障害者リハビリテーションセンター病院第二診療部長

仲 泊 聡

1. はじめに

マイク・メイは、アメリカではちょっと有名な視覚障害者だ。邦訳で『46年目の光—視力を取り戻した男の奇跡の人生』という本に主演として登場する。筆者は、米国留学中に偶然、マイクに会ったことがある。マイクは、がっちりとした体つきのとても聡明な男で、そのとき筆者が通っていた脳科学研究室に視機能評価のため現れた。当時、彼は手術を受けてしばらく経った後だったが、視力は、左眼0、右眼は矯正で0.025に過ぎなかった。昼休みの懇談の途中、マイクはトイレに席を立った。その研究室には視覚科学の専門家が多数いた。しかし、視覚障害者との付き合いが長い者はなく、筆者が移動支援を買って出た。トイレの前まで誘導すると、マイクは「あとは大丈夫」といって戸を開けて入り、何の困難もなく用を足した。

マイクは、3歳のときに薬品の爆発により両眼を傷つけた。その結果、左眼を失明し、右眼の角膜は強く白濁した。反骨精神旺盛なマイクは何事にも積極的に取り組み、大学を出て、CIA（米国中央情報局）初の盲人職員となった。さらにマイクは、障害者アルペンスキーの世界選手権でB1（全盲）クラスの金メダルを獲得し、滑降では障害者として世界最高スピードの記録を打ち立てた。しかし、そんなマイクでも、視力を取り戻すことは長年の切実な願いだった。そして40歳を過ぎてから、マイクにその願いが叶うかもしれないというチャンスが訪れた。

それは、角膜幹細胞移植、それまでにない

革命的な技術による角膜治療だ。術前評価では、マイクの右眼は角膜以外ほぼ正常だった。そして、手術は成功した。しかし、その後マイクは視覚の素晴らしさを堪能する反面、新たな苦しみを味わうことになった。それまで感じなかったものを知覚すると、それが何かを認識せずにはいられなくなった。『認識の重労働』が始まったのだ。得意だったスキューも、視覚が邪魔して全く思うようにならなくなった。主治医によると、マイクの目は視力0.5くらい出てもおかしくないという。しかし、実際の矯正視力は0.025だった。

今回のテーマは、「中心視における情報処理系の異常とその対策」だ。本稿をお読み頂く時には、まず、情報処理系について、「3. 視覚のしくみ」、「4. 視覚のはたらき（1）中心視と「なに」経路」の前編および後編を復習していただくと、より理解が深まると思う。本稿では、中心視における情報処理系が侵される疾患を挙げ、その病態と対策について解説する。

2. 情報処理系の異常による中心視障害

1) 加齢黄斑変性

加齢黄斑変性は、その名の通り年をとって黄斑が変性する病気だ。黄斑は、網膜の部位で視線方向の対象が映る部分だ。「変性」という言葉は、病名によく出てくる。辞書で引くと『細胞の代謝障害によって、異常物質が産生されたり形態的に変化したりすること』とある。細胞の代謝というのは、細胞の中で起きている化学反応全般をさす。細胞は、自

分自身を生かすため、また、各細胞に固有のはたらきを遂行するため、様々な化学反応を細胞内で起こしている。したがって、前述の辞書の文言を言い換えれば「細胞内の化学反応がうまくいかなくなり、本来存在しないはずの物質が作られたり、細胞の形が変わってしまうこと」となる。そして、その結果、細胞のはたらきがうまくいかなくなる。年をとるにしたがって、網膜黄斑部の細胞が「変性」し、機能しなくなるのが、加齢黄斑変性だ。

加齢黄斑変性では黄斑部の機能が低下するので、中心視が障害される。視線方向のものが見えなくなったり、黄斑部の網膜が変形することに伴って歪んで見えるようになる。見えなくてもそこが黒く抜けるわけではなく、やや暗いながらも周りの色や景色が入り込んでいる場合が多い。この症状がでると文字が読みにくくなり、人の顔がわかりにくくなる。その一方、周辺視野は侵されないため、一人歩きができなくなることは稀だ。しかし、足下の段差を見分けることは困難なので、この点は要注意だ。

加齢黄斑変性は、欧米で失明原因の第1位といわれる。しかし、この場合の「失明」の定義は「良い方の眼の矯正視力が0.1以下」で、米国ではこれを「法的盲」とし、年金などの社会保障を受けるための基準としている。蛇足だが「この条件を満たせば障害年金がでるのか。米国は福祉に厚い」などと誤解をしてはならない。自由と契約の国は、個人の尊厳を守ると同時に個人に課せられる義務と責任がわが国よりもはるかに大きく、障害者にとっては決して「やさしい」国ではない。しかし何はともあれ、加齢黄斑変性の患者が多いということは事実だ。わが国ではどうか。筆者らが、一般病院65施設の眼科外来に通院する患者約2万人を対象に独自に行った調査では、良い方の眼の矯正視力が0.1以下の者は436名で、そのうち60名（14%）が加齢黄斑変性であった。これは、糖尿病網膜症87名（20%）、遺伝性網膜ジストロフィー（網

膜色素変性症を含む）68名（16%）に次ぎ、緑内障60名と並んで第3位だった。ただし、加齢黄斑変性の場合、矯正視力が0.01以下になることはそう多くはない。この調査でも、良い方の眼の矯正視力が0.01以下の者101名のうち7名（7%）のみであった。しかし、食生活の欧米化を背景として、加齢黄斑変性の患者はわが国でも近年増加傾向にある。そしてさらに、わが国では今後まだ20年間は老人が増えると予想されるため、ますます増加することが心配されている。

加齢黄斑変性には、比較的小となしい経過を辿る「萎縮型」と、出血を伴い急激な増悪をきたす「滲出型」がある。萎縮型では、現在のところルテインなどのサプリメントの投与くらいしか治療法はないが、視力低下も比較的軽症だ。一方、滲出型は、視力が極端な低下をきたすものとして恐れられていたが、近年いくつかの治療法が開発されてきた。主に血管内皮細胞増殖因子阻害剤という薬物での治療と光線力学療法が行われている。詳しくは別稿にて解説する予定だ。

加齢黄斑変性の発症のしくみについてももう少し詳しく調べてみると、視細胞のお世話係の網膜色素上皮細胞の機能に行きつく。網膜の最外層に位置する網膜色素上皮細胞は、視細胞の外節という部分と隣接する。外節は、光を感じる視物質が多数存在する場所で、視物質は外節の内側から順に作られ、古いものほど外側へと移動し、丁度皮膚の垢のように捨て去られる。これを掃除しているのが網膜色素上皮細胞だ。網膜色素上皮細胞は、古くなった外節を食べ、その中の有効成分をまた視細胞にリサイクルするはたらきをもっている。しかし、長年食べ続けるとだんだん消化が悪くなり、リポフスチンと呼ばれる消化不良のゴミが網膜色素上皮細胞内に蓄積されてくる。これが溜まると網膜色素上皮細胞のはたらきが悪くなり、そして古い外節をちゃんと掃除してもらえなくなった視細胞の機能も落ちることになる。

網膜の黄斑部は錐体が密集し代謝も活発で、

網膜色素上皮細胞が処理する視細胞外節も、他の部位に比べて多い。網膜のこの部分に病気が発症する原因の一つがおそらくこのようなどころにあるのではないかと考えられる。かつて行われた黄斑移動術という手術では、視細胞と網膜色素上皮細胞の間を広範囲に剥がし、視細胞を含んだ網膜を回転させて、黄斑部の視細胞をまだ元気な黄斑部の外の網膜色素上皮細胞の上に置き直すことで、黄斑部の視細胞の機能を回復させることができた。この事実もまた、上述の発症のしくみを支持している。以上のことから、加齢黄斑変性では、黄斑部のとくに網膜色素上皮細胞と視細胞の機能不全にその病気の主因があるということがわかる。

2) 糖尿病網膜症

糖尿病網膜症も多くの患者が中心視障害を生じる。黄斑部網膜に浮腫を起し、視力が低下することが少なくないからだ。浮腫とは水が溜まることだ。しかし、加齢黄斑変性とは異なり、糖尿病網膜症は、その網膜の障害部位が黄斑に限局せず、周辺視をも巻き込み失明に繋がる可能性が大いにある。本項では、その病態進行のからくりについて概説する。

糖尿病の患者は、わが国には890万人くらいいるのではないかと推定されている。これは約15人に1人だ。周りを見渡すと、なるほどそれくらいいそうだ。そして、糖尿病に罹患して20年経過するとその6割以上が糖尿病網膜症を発症する。その中で重度の視覚障害に至る人はそれほど多くはない。といっても、年間3000人くらいの糖尿病網膜症患者が視覚障害の身体障害者手帳を取得している。前述の我々の調査では矯正視力0.1以下の第1位、0.01以下の第3位だ。ちなみに0.01以下の第1位は遺伝性網膜ジストロフィーで、第2位は緑内障だった。

糖尿病網膜症を知るには、まず糖尿病を知らなければならない。糖尿病は、その名の通り、「糖が尿に出る病気」だ。では、どうしてそうなるのか。それは血中の糖が過剰にな

るためだ。普段、尿のもとになる原尿には血中の糖が入るが、腎臓は、これを完璧に回収するため尿に糖は出ない。しかし、血中の糖の濃度、すなわち血糖値が高くなりすぎると回収しきれなくなり、尿に糖が混ざることになる。尿に糖が出るというのは、それだけ血中の糖が過剰になっていることを意味する。では、どうして血中の糖が過剰になるのか。それは、インスリンが絶対的あるいは相対的に不足するからだ。インスリンとは何か。「血糖を下げるホルモン」と辞書にある。では、どうやって血糖を下げるのか。そもそものインスリンのはたらきは、細胞が血中の糖を細胞内に取り込むことにある。インスリンが不足すると細胞が血中の糖を取り込みにくくなり、その結果、糖は血中に取り残され、血糖が過剰になる。

インスリンが「絶対的」あるいは「相対的」に不足すると述べたが、どういうことか。絶対的というのは、インスリンを分泌する組織が壊れ、インスリンの絶対量が不足した場合で、これを1型糖尿病（以前はインスリン依存型糖尿病やI型糖尿病といわれていたもの）という。一方、インスリンを作り出すことはできても、その能力が低下するだけでなく、インスリンが作用する細胞側の問題によりインスリンに対する感受性が低下し、インスリンが必要量を満たさなくなる場合を2型糖尿病（以前はインスリン非依存型糖尿病やII型糖尿病といわれていたもの）という。

では、どうして血糖が過剰になるといろいろ困ったことが生じるのか。一つは、糖が化学的に重なり合って通常にはあまりない化合物に変化し、これが悪さをするためだ。このような余計な化合物が血管の壁の中に蓄積してくると、細い血管が変形し破綻する。そしてまた、細胞内に糖が取り込まれないこと自体によっても問題が生じる。とくに代謝活性の高い神経細胞や腎細胞ではこの影響が大きい。糖尿病の慢性合併症として、網膜症、腎症、神経症が挙げられる。これらの組織は皆、細い血管を伴いかつ代謝活性が高い。

糖尿病網膜症は、このような網膜の細小血管の変形によって始まる。心臓からきた血管は動脈で、何度も枝分かかれして最終的には血管の壁が一つの細胞できている毛細血管になる。体の組織が血液から酸素や栄養を受け取るのは、この毛細血管からだ。糖尿病網膜症では、網膜の内面を覆う網膜動脈が枝分かかれし、毛細血管になる直前の細い動脈においてその形が変化し、こぶができ、小さな出血が起き、そして血管がつまる。その結果、その先の毛細血管に血液が流れなくなる。そもそもインスリン不足により栄養不足だった神経細胞は、網膜内層においてはさらに酸素すら得難い状態となり SOS の信号を出す。この信号は、現在、血管内皮細胞増殖因子だということがわかっている。そして、生体がそれに反応し、新しく血管が生えてくるのだ。

本来、SOS を出している細胞をレスキューするために作られる新生血管は、実はとんだ食わせ物で、やたら脆い。そのためすぐに破れ、出血する。網膜出血の増悪や硝子体出血を起こす背景には、このようなシナリオがある。また、SOS 信号は体液中を拡散するため、必要などころに必要なだけはたらくというわけにいかず、とくに眼内ではその排出口のフィルターにひっかかり、そこで濃縮される。この部位が「視覚の話 3.」で述べた「前房隅角」の「線維柱帯」だ。ここに血管がはびこるとどうなるか。排出口が目詰まりを起こし、眼圧が上昇する。つまり、緑内障が発生する。この糖尿病網膜症による緑内障は極めてたちが悪く、失明に至ることが少なくない。

硝子体出血が生じると、その後どうなるか。時間が経つと出血が引き、一時ほとんど見えなくても次第に視力が回復してくる。しかし、眼内には血液の線維成分が残り、網膜を内側から引っ張りながら蜘蛛の巣のように線維が張り巡らされる。そして、時間がたつとその牽引はより強くなり、ついには網膜を内側から引きはがすことになる。こうして糖尿病網膜症による網膜剥離が生じる。糖尿病網膜症

により失明する患者の多くは、前述の緑内障と併せ、このような病態を有している。

では、どうやってこの病気に立ち向かうのか。まず何よりも重要なのは血糖コントロールだ。あるときは内服薬が、またあるときはインスリンの注射が必要になり、食事療法と運動療法によって血糖値が正常に近くなるように調整する。そうすれば、高血糖による細胞への危機は遠ざかる。しかし、病態が進み、すでに細胞が変形・死滅していると、これを後戻りさせることはなかなかできない。糖尿病網膜症による失明を防ぐ最初の砦は、血管内皮細胞増殖因子が出ないようにすることだ。必要な血液が不足するとこの SOS 信号が出る。そこで、必要と感じる細胞の口減らしをし、限られた血液の酸素と栄養を、残された細胞に集結する。これによって SOS 信号は確実に減る。この治療が網膜光凝固だ。レーザー治療とよく言われているものがそれだ。だから、この治療をするのは、その後の恐ろしい展開を防ぐため、よく見えるようになるためではない。むしろ、正常な細胞までレーザーで焼き殺してしまうため、視野全体が暗くなったり、眩しさが強くなったり、視力が下がることもある。

眼科医が糖尿病網膜症の患者を診療する上で最も重要なことは、時期を逸することなく、この治療を行うことだ。しかし、血糖コントロールを怠ったり、病気の勢いが強い場合は、網膜光凝固を行ってもなお進行し、硝子体出血や緑内障に至ってしまうことも少なくない。10年ほど前までは、手術でこれらを何とか押え込もうとしてもほとんど無力だった。しかし、ここへきて状況は変わった。硝子体手術の技術革新と血管内皮細胞増殖因子阻害剤の普及により、年々、糖尿病網膜症による失明者の数は減ってきている。ただし、血糖コントロールが最重要ということは、今も何ら変わっていない。本疾患を撲滅するためには、患者本人の意識と家族の理解が不可欠なのだ。

3) 未熟児網膜症

みじゅくじもうちょう
未熟児網膜症は、昔は存在しなかった。未熟児であっても生存できる医療技術が進歩したことによって発症するようになった。今や特別支援学校の生徒の視覚障害原因疾患は、15歳未満の約30%が未熟児網膜症で、最近、何と他を抜いて第1位になった。これは、極低出生体重児の生存率の上昇によるもので、ある意味医学の進歩とも言えるが、同時に視覚の単一障害にとどまらない重複障害児を多く生み出しているという現実にも目を向けなければなるまい。

胎児の眼球が発生する際に、網膜血管は視神経乳頭中央部から網膜周辺に向かって伸び、出生時には網膜全体に分布するようになる。しかし、視神経乳頭は眼球の最後端にはなく、やや鼻側に偏って位置するため、同じ速度で血管が伸びると耳側の周辺網膜に血管が辿りつく時期が鼻側より遅れる。網膜血管が網膜最周辺に至る前の時期に未熟児で生まれると、残りの部分への血管の伸長は生後に生じることになる。しかし、この時期に呼吸機能の低下があり、高酸素療法が施行されると血中の酸素濃度が上昇し、網膜血管の成長を阻害する。その結果、周辺部網膜に血管が伸びきらないままになる。無血管となった網膜周辺部（とくに耳側）は、高酸素療法が終わると急激に酸素不足になる。そして、糖尿病網膜症の場合と同様のしくみがはたらいて、網膜に新生血管が生じる。これが未熟児網膜症発症の引き金になる。

新生血管は破綻し、線維が収縮し、正常組織を牽引する。未熟児網膜症の場合、このいわゆる増殖性変化は、耳側周辺網膜で生じやすいため、網膜全体が耳側に向かって引張られ、黄斑の位置が耳側に移動してしまう。そして同時にその機能も侵され、視力が低下する。重症例では網膜剥離から失明する。この増殖性変化を防ぐには、糖尿病網膜症と同様、網膜光凝固が有効だ。高酸素療法中の新生児の網膜に血管のない部分と増殖性変化の徴候を認めたら、その部分をレーザーで焼き

つぶすのだ。これにより、失明を逃れることができる。しかし、その後もしばらくは進行がみられるため、定期的な観察が必須だ。

4) 多発性硬化症

たはつせいこうかしょう
多発性硬化症の特徴は、時間的空間的多発性だ。球後視神経炎の代表的疾患として知られるが、視神経炎はその症状の一つでしかなく、他の神経も侵される。これが増悪と寛解を繰り返し、次第に進行する。そのため何度も再発するよう見えることから時間的多発性をもつと言われ、目だけでなく他の神経にも障害を生じることから空間的多発性をもつと言われる。

球後視神経炎とは、眼球の後ろの視神経の炎症という意味で、そのほとんどが原因不明だ。多発性硬化症の病態は、炎症といっても実態は脱髄だ。脱髄とは、神経の線維を取り巻いている髄鞘が炎症を起こして消失してしまうことをいう。脱髄の原因は不明だが、自己免疫によるものであらうと考えられている。したがって、かつてはステロイド治療が一般的に行われたが、改善が病気の自然回復によるものなのか治療によるものなのかの判別が難しいため、現在ではステロイド治療を行ったとしても闇雲に長引かせないように注意が払われている。

空間的多発性は、視覚伝達路の部位においても例外ではなく、さまざまな場所に脱髄を起こす。そのため、多発性硬化症による視野異常では、さまざまな形が生じる。しかし、多くの患者では、中心暗点と呼ばれる視野異常を示し、中心視の障害により著明な視力低下をきたす。

5) レーベル病

い でんせい し しんけいしょう
レーベル病は、レーベル遺伝性視神経症とも呼ばれ、青年ないし中年の男性に多く、片眼又は両眼の比較的急激な視力低下で始まる。母系遺伝をし、同一家系内での発症がみられることがある。細胞内小器官のミトコンドリアがもつDNAの塩基配列に問題が発

見されている。わが国では、11778番目の塩基配列に異常がある場合が最も多く、中心暗点の視野異常と矯正視力0.1以下の視力低下が生じる。しかし、ミトコンドリアのDNA異常が、なぜ視神経の障害につながるのかということについては、まだわかっていない。

ミトコンドリアは、進化の過程で真核生物が自己の細胞内に取り込んだ原核生物で、いわば細胞に寄生している細菌のようなものと考えられる。そう考えられる理由は、細胞膜が二重で独自のDNAをもっていることにある。もともと細胞外にいた別の生物は独自の細胞膜を有し、これが大きな細胞の中に取り込まれる過程で本来の細胞膜の周りに宿主の細胞の細胞膜が重なって二重になった。また、もともと別の生物だったのでDNAは固有だ。

ミトコンドリアのはたらきは効率の良い呼吸作用だ。呼吸という息を吸ったり吐いたりをイメージするが、生物学的には酸素とブドウ糖から水と二酸化炭素とエネルギーを作る化学反応のことで、エネルギーはATPと呼ばれる化合物に蓄えられる。これを効率よく行っているのがミトコンドリアだ。おまけの豆知識として、植物の細胞にある葉緑体もミトコンドリアと同様に、もとは別の生命体で二重の細胞膜と固有のDNAを持っている。単細胞生物の時期にこの両者を獲得した生命体は植物となり、葉緑体の獲得に失敗した生命体が動物になったものとも考えることもできる。

レーベル病が母系遺伝をするのは、このミトコンドリアに原因があることに由来する。精子の鞭毛の根元にはミトコンドリアがあり、その活動のエネルギーを発生する。しかし、受精時、卵子の細胞内に取り込まれるのは頭部のDNAだけであり、父親由来のミトコンドリアは卵子の細胞膜上に取り残される。したがって、出生する子供の全身の細胞には、母親由来のミトコンドリアだけが伝えられ、父親由来のものは伝わらない。

レーベル病に限らず、視神経の疾患で中心暗点をきたすことは少なくない。これは視神

経の内部構造と血管分布に注目すると、その理由が少しわかる。網膜からの神経線維が集まり視神経になると、黄斑部からの線維は視神経の中心部分を通ることになる。一方、血管は視神経の周辺から中心に向かって生えている。つまり、視神経中心に近いほど血管は細く血液が届きにくい。したがって、炎症や圧迫などで血液循環が損なわれると視神経中心から機能不全が生じる。レーベル病ではミトコンドリアに機能不全が生じており、そもそもエネルギーを発生することが困難な状況にある。そのため、視神経中心部の元来血液不足の部分は、ミトコンドリアの機能不全が際立ち、その結果、視神経中心部を通る神経線維の傷害から中心暗点を引き起こすことになるのではないかと推察している。

なお、レーベルの名を冠した病気には、他にレーベル先天黒内障がある。これとレーベル病はしばしば混同されるが、別の疾患だ。レーベル先天黒内障とは、幼児期に発症し、失明に至る遺伝性網膜ジストロフィーの一つにつけられた病名で、むしろ網膜色素変性症の仲間と考えられる。最近、その原因遺伝子が発見され、ウイルスによる正常遺伝子の導入により治療ができるようになった。眼科領域の遺伝子治療成功例の第一号だ。

6) 皮質盲

脳梗塞などの頭蓋内疾患をきっかけにして失明することがある。脳内に問題があって失明する場合、主に二つの原因を考える。一つは、二次的に生じる脳浮腫により、頭蓋内圧が上昇し、うっ血乳頭となり両眼が失明する場合で、もう一つは両側の後頭葉に梗塞や出血が生じ、視覚伝達路や視覚中枢が障害を受ける場合だ。うっ血乳頭は比較的多くみられる症状で、そのほとんどは視力低下をきたすことはない。しかし、その程度が重く、ひとたび視力低下をきたすほどになるとその後重度の視覚障害を残す。脳腫瘍の合併症としてみられることが多いが、脳出血や脳外傷でも生じうる。

これに対し、眼球や視神経に異常をきたさなくても、両側の後頭葉病変に伴い視力を失うことがある。視交叉より後方で、左右両側の視覚伝達路または視覚中枢に病変がある場合にこのような状態になり、これを皮質盲と呼ぶ。皮質盲は、時間とともにある程度の回復をみせる例が少なくない。死滅した神経細胞が再生することはないため、神経の機能不全を神経細胞の死ととらえると、この回復のしくみを理解できない。しかし神経細胞は、生きていてもダメージを受けて機能不全に陥っている状態があり、このレベルの障害を受けた神経細胞の場合は、時間とともに状態の改善に伴って機能を取り戻すことがあると考えると理解できる。

後頭葉の脳皮質 V1 が両側ともに損傷を受けると視覚は得られなくなる。しかし、眼疾患によって失明した人と比べると歩行等のパフォーマンスがよい場合も存在する。脳には、V1 を経由せず目から高次視覚野に信号を伝達するルートが存在している。また、眼球運動への反射経路は侵されていないので、反射的な視線誘導が可能な場合がある。つまり、皮質盲は通常の盲よりも使える「視覚」を有している可能性をもつ。しかしその一方で、ほとんどの皮質盲では損傷を受ける部位は V1 ばかりではなく、脳内のさまざまな部位にも及ぶため、実際には、それによる機能不全や認知障害が視覚の損失に加わり、通常の視覚障害では問題にならないような多くの困難を抱えることになる。

脳の神経細胞の死によって生じた機能障害を手術や薬物治療によって回復させることは困難だ。発症から数年経っても視覚が回復してこない部分については、残念ながらその後の自然回復の見込みはない。しかし、V1 を経由しない視機能については、訓練による改善の余地が残されている。「5. 視覚のはたらき (2) 周辺視と「どこ」経路」で述べたように、サルを使用した実験ではその可能性が示されている (吉田, 2010)。しかしまだ、皮質盲患者へのこの訓練の臨床応用は始

まっていない。その理由の一つとして、現在の眼科にその評価法がないことが挙げられる。

7) 視覚失認

脳損傷の患者の中に、視覚失認^{しかくしつにん}という症状を有する者がいることを「視覚の話 4. 視覚のはたらき (1) 中心視と「なに」経路-前編-」で述べた。視覚失認は、「視力も視野も普通の生活が充分できる程度」なのにもかかわらず、「見たものが何かわからなくなる」という稀な症状だ。視覚失認の患者は、その物を叩いたときに出る音を聞いたり、その物に触れば、それが何かわかる。最も衝撃的なタイプは、見ているものをスケッチしたり、上手に模写することができるにもかかわらず、自分の描いているものが何かを言うことができない。これは、見ている映像とそれが指し示す概念とが結びつかないために生じる。

皮質盲が「見えない」のに対して、視覚失認は「見えるのにわからない」のだ。しかし、これを「見えるのに」と表現していいのだろうか。「視覚の三大機能」を使って表現し直すならば「見ただけで対象がどこにあるかはわかり、その方向に視線を向けることもできるのに、それが何かわからない」ということになる。中心視の障害、「なに」経路の障害の極めて典型的なパターンということができる。皮質盲が回復する過程でこの症状が現れることが多く、つまりは、V1 などの低次視覚野の機能低下が回復しても、高次視覚野の機能が回復していないために生じると解釈できる。高次視覚野の回復していない部位により、色だけがわからなくなる、顔だけがわからなくなる、街並だけがわからなくなる、文字だけがわからなくなるというような、さまざまなタイプが生じうる。

脳損傷 (視覚失認を含む) に伴う視覚の変容について、患者の立場から詳しく述べた良書がある。山田規敏子著「壊れた脳 生存する知」がそれだ。視覚に変容をきたした脳損傷患者の心理を理解するには打ってつけの

一冊だ。是非、ご一読願いたい。

8) 弱視

教育界では、全盲に対する用語として墨字を使った教育が可能なレベルという意味合いで「弱視」という用語が用いられてきた。しかし、弱視は、医学用語においては、より特殊な使われ方をする。眼科用語集によると『幼年型視覚の時期に、いつとはなしに起こっていて、原因になるような他覚的病変の見つからない視能障害』ということで、視覚の発達の問題と考えられている。眼を隠して育てられた動物は弱視になることがわかっている。

眼科で扱われる弱視は、片眼に生じている場合がほとんどだ。斜視や屈折異常や眼瞼下垂などによって左右の眼からの信号にアンバランスが生じ、V1での処理に異常が起こる。V1では、右眼からの信号が入る領域と左眼から入る領域が交互に並んでいる。この構造を眼優位性^{がんゆうせい}コラムという。右眼を隠して育てた動物の眼優位性コラムでは、圧倒的に右眼からの信号を受ける部分が狭い。しかし、一眼は健全なので、このような片眼弱視の児童が特別支援学校に入学することはない。弱視は低年齢ほど生じやすいが、治りやすい。逆に9歳くらいになると弱視は起きにくくなるが、その時点で弱視の場合、治療は困難だ。これも弱視が視覚の発達と関係していることを裏付けている。

先天白内障の術後に視力が上がらない場合、明らかな他覚的病変があるため医学的弱視の定義からはやや外れるが、発症のしくみからすれば、これは弱視の範疇に入る。角膜移植後の場合も同様だ。機能的MRIという技術で、マイク・メイのV1を調べたところ、視野の中心付近からの信号を受ける領域が健常者に比べて極端に狭くなっていることがわかった。視覚の信号が両眼にうまく入らずに育つと、V1の左右眼のコラムが両方とも発育不全に陥るのだ。しかし、彼のV1の周辺視野からの信号を受ける領域は健常者と変わら

ず十分な広さを持っていた。彼が中心視は不得意ながらも周辺視には長けていて、障害者アルペンスキーの金メダルをとるほどの腕前だったのはそのせいなのかもしれない。

3. おわりに

本稿で解説した疾患は、その病巣はさまざまだが、皆、情報処理系の損傷により主に中心視が損なわれ、「なに」経路が障害されるものだ。マイク・メイは、その後も視力改善はなく、むしろ手術前から利用していた他の感覚をうまく活用することで、彼の日常を取り戻している。マイクが体験した混乱は、成人してから先天白内障の手術を行ったかつての事例で多くみられている。最近では、そのことがよく知られたため、先天白内障は可能な限り早期に手術を行い、また、治療時期を逸した場合は積極的に治療しないようになっている。マイクの場合、3歳までは全く正常な視覚を有していたので、生まれながらに低視力の人とは異なり、術後の視力改善の可能性にかけたという部分もあったのではないだろうか。

最近、脳科学のある領域でちょっとした論争があった。「成人のV1に可塑性（かそせい）があるか否か」というのがそのテーマだ。可塑性^{プラスティシテイ}というのは、英語ではplasticityでプラスチック^{プラスチック}と同義だ。プラスチックは、「どんな形にもなりうるもの」という意味で、「変化できる」ということだ。「V1に可塑性がある」とは、「V1の構造が、通常とは異なる状況に置かれた場合に、その状況に応じて変化することができる」ということを意味している。この論争の発端は、成体ネコのV1に可塑性を示す実験結果が発表されたことにある。両眼の視野の同一部位に対応する網膜部位をレーザーで焼くと、そこと繋がるV1の部分の神経細胞は光刺激に反応しなくなる。しかし、数ヶ月の後、光をみたネコのV1は、その傷害網膜部位と繋がっていたところでも反応するようになる。その反応が網膜のどの部分からの信号を受けているかを調べると、レ

ーザーで焼いた部分の周辺からの信号を受けられるようになっているというのだ。

しかし、この実験はサルでは再現できていない。同様のことを行って、術後1年以上に渡ってV1の変化をみても何ら変化していないのだ。ヒトではどうか。当初、ハーバード大学の脳科学者の一派がヒトでも可塑性がみられると主張したが、マイク・メイを評価した脳科学者チームはこれを論破する実験を行い、現在のところ、成人のV1には可塑性はないと考えている。ただ、ある程度若い時期にV1の傷害が生じた場合、これは異なる。マイク・メイの場合もそうだったが、生まれつき中心窩の機能が弱い病気の患者のV1も、中心視野からの信号を受け付ける領域が狭い。

一方、早期失明の患者が点字を読むときにV1が活動するということがわかっている。視覚野が触覚刺激で活動するのだ。これもV1の可塑性だとして論文になっている。しかし、V1は、外側膝状体との繋がりばかりではなく、大脳のさまざまな部位からの神経連絡がある。そもそも触覚刺激を判断する部分との繋がりがあるのかもしれない。ただ、

16歳以降に失明した患者では、いくら上手に点字が読めても、このV1の活動がとらえられない。弱視になるかどうかは9歳までの若い脳のときに、その原因が生じた場合だと言われている。詳しくはまだわかっていないが、このことと点字でのV1の可塑性との間には、きっと深い関係があるのだと思う。

では、若い脳と年取った脳では何が異なっているのだろうか。ドーパミンという神経伝達物質がその鍵を握っているという研究がある。もし薬で脳の可塑性を取り戻すことができれば、もう治らないと考えられている成人の弱視にも、希望の光が見えるに違いない。

参考文献

- ロバート・カーソン. 46年目の光—視力を取り戻した男の奇跡の人生. NTT出版. 2009.
- 吉田正俊. 見えないのにわかる—「盲視」の脳内メカニズム. 視覚の科学30. 109-114, 2010.
- 山田規畝子. 壊れた脳 生存する知. 角川ソフィア文庫. 2009.