

視 覚 の 話

8. 周辺視の障害 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

中村善晁氏が日本網膜色素変性症協会神奈川県支部の支部長だった頃、私たちは神奈川県ロービジョンネットワークの立ち上げに奔走していた。中村氏は、私をこの道に引き込んだ立役者の一人だ。

彼は、視力がよく、視野が狭いという状態で、白杖を使用せずに街を闊歩していた。ある日、駅で切符を買った彼は、ホームまでの複雑な道のを一人で行くことに往生していた。すると彼は、鞆の中に忍ばせていた折りたたみ式の白杖をおもむろに取り出し、キョロキョロと周囲を見回した。すると、どこからともなく、うら若き大和撫子が現れて、彼をホームまで案内した。ところが、こんな中村氏には悩みがあった。彼の趣味は読書であり、移動時間となる電車の中は、彼にとって格好の図書室だった。ホームまで誘導した大和撫子が、笑顔でその場をたち去ってくれるとよいのだが、ときに同じ電車に乗ってしまう場合があった。そうなるとう彼は、誠に残念なことに鞆の中の文庫本を取り出す訳にはいかなかった。

じつは、このようなことは、彼にとって日常茶飯事だった。彼は段差を発見したり、駅の様々なサインを発見するのがとても苦手だった。視力が良くても視野が狭いとそういうことは当然のように生じるのだ。本稿では、周辺視の障害を生じる代表的な疾患として網膜色素変性症と緑内障の説明を中心に視空間認知の障害について解説する。

2. 情報処理系の異常による周辺視障害

1) 網膜色素変性症

「網膜色素変性症は、遺伝子の異常で発症する」と聞いて、当事者の心持はいかばかりだろうか。「治療法がない」「いずれ失明する」「遺伝する」これを中村氏は「悪の三点セット」と呼んだ。この三点は、眼科医が網膜色素変性症を説明する際に出てくるポイントだ。それ以外にもいろいろとフォローの言葉があったかもしれないが、話を聞いた患者の脳裏にはこの三点セットのみが残るのだそう。

今、科学の進歩に伴い、この悪の三点セットに対する捉え方が若干変化してきている。「病気の原因がわからないと言われていた時代の方が気が楽だった」と言う患者も少なからずいるが、原因がわかってこそ、その治療法が確立できるというものだ。世の中には、まだまだ原因のわからない病気が多い。だから、原因がわかったことはかなりの進歩なのだ。

網膜色素変性症は、遺伝性網膜ジストロフィーという疾患群に分類される。ジストロフィーという言葉は筋ジストロフィーで有名だが、その言葉の意味するところは一般に知られてはいない。大辞林によれば、ジストロフィーとは『栄養障害、また、細胞や組織の物質代謝障害によって変性・萎縮などの起こること』だ。また、代謝とは『1 古いものと新しいものが次々と入れ替わること、2 生体内で、物質が次々と化学的に変化して入れ替わること、また、それに伴ってエネルギー

一が入り出すこと』だ。そして、変性とは『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』だ。さらに、萎縮とは『正常の大きさに達した生体の器官などが、小さく変化して、機能しなくなること』だ。すなわち、網膜ジストロフィーとは、「網膜内の物質が化学的に変化して入れ替わることが妨げられることにより、網膜の細胞の中に異常物質が産生されたり、網膜の細胞が形態的に変化したり小さく変化して、機能しなくなること」ということになる。

その変性する網膜の細胞は、主に視細胞と網膜色素上皮細胞だ。この視細胞が光を受けて電気信号に変えるためには、様々な化学物質が関わっているのだが、それらの化学反応の各々に関係する遺伝子が見ついている。また、視細胞や色素上皮細胞を形作っているタンパク質にも様々なものがあり、これらも遺伝子で規定されている。多くの場合、優性遺伝では、余計なタンパク質ができてしまって、このリサイクルがうまくいかなくなって細胞内に蓄積される。また、劣性遺伝の場合は、必要なタンパク質ができなくなって細胞の機能や構造上に支障をきたすようになることが多いそうだ。

視細胞には^{かんたい すいたい}桿体と錐体があるが、桿体だけにジストロフィーが生じると桿体ジストロフィーといわれる。一方、錐体だけなら錐体ジストロフィーだ。はじめ桿体に変性し、続いて錐体に変性するものを桿体錐体ジストロフィー、その逆にはじめに錐体が、続いて桿体に変性するものを錐体桿体ジストロフィーという。そして、網膜色素変性症の多くは、桿体錐体ジストロフィーだ。そのため、まず、桿体が多く分布する、視野にして中心から20度から30度に相当する中間部の網膜の変性が強く生じ、^{りんじょうあんてん}輪状暗点と呼ばれる視野異常をきたすことになる。

その一方で、錐体が多く分布する中心10度以内の視野は、晩年まで保有されることが多い。しかし、暗がりでも機能する桿体が障害さ

れているので、夜は見えにくくなる。昔はこれを「とり目」と呼んだ。鳥類の多くは桿体をもっておらず、暗くなると視力が低下し身動きがとれなくなることからそう呼ばれている。とり目は、ビタミンA欠乏症の症状として有名だが、ビタミンAは桿体の視物質ロドプシンのもとになるので、桿体機能が低下している点では同じだ。そして、網膜色素変性症の初期症状として、このとり目がしばしば生じることが知られている。とり目のことを医学用語では^{やもう}夜盲という。

錐体と桿体からの信号は、情報処理後に神経節細胞に入る。桿体からの信号が低下することで、神経節細胞では入力アンバランスが生じる。これにより、おそらく神経節細胞からの信号が出にくくなったり、出過ぎたりするようになると考えられる。出にくくなった場合は、要するに暗く見えたり、よく見えなかったりするのだろう。一方、出過ぎた場合は、当然、光が必要以上に強く感じられるのでかなりまぶしく感じる。これが、網膜色素変性症での^{しゅうめい}羞明が生じる原因であると考えられる。現在、羞明には^{しやこうがんきょう}遮光眼鏡が処方される。遮光眼鏡には、^{ナノメートル}波長が500nmよりも短い光をカットするものが多い。光の波長は、光の色を意味する。500nmは青緑で、それより短い波長の色は青や青紫ということになる。

「悪の三点セット」によれば、治療法はない。しかし、実際には様々な薬が処方されている。最も頻繁に服用されているアダブチノールという内服薬は、唯一、網膜色素変性症にだけ処方できる薬であり、ビタミンAの誘導体だ。誘導体というのは、「体の中で変化して目標の物質になるもの」という意味だ。また、血管を拡張させるタイプの薬が多く使用されている。これは、視細胞の変性に伴って血管が細くなるという所見があるためだ。しかし、これらの内服薬が網膜色素変性症を治したという話は聞いたことがない。患者は「変性の進行を少しでもゆっくりにしたい」という薬にもすすがる気持ちで服用を続けてい

る。最近、点眼薬で脈絡膜の血流をよくして、網膜色素変性症の視機能を改善するというものが治験された。実際に使われるようになる日も近いが、過大な期待は禁物だ。

目下、最も期待されているのは、遺伝子そのものを修正するという方法、すなわち遺伝子治療だ。詳細は別稿で述べる予定だが、とにかくアメリカとイギリスではすでに数百人に試行されている。ただし、まだ、RPE65という原因遺伝子によって生じる、ただ一つのタイプだけに成功しているにすぎない。同じ方法での改善が他のタイプの網膜色素変性症にも期待できるが、現時点では実現していない。しかし、今後への期待は、いやが上にも膨らんでいる。

2) 緑内障

緑内障は、40歳以上の日本人20人のうちの1人に発症する。発症の原因は不明だ。しかし、発症した人の中で失明する率は、網膜色素変性症に比べればずっと少ない。だから、「緑内障です」と病名を告知されても「網膜色素変性症です」と言われるよりはずっと気が楽といえる。しかし、緑内障の患者の中には、点眼治療も手術も功を奏せず、失明してしまう者がある。

緑内障は、眼の内圧である眼圧^{がんあつ}を低下させることでその進行を抑制することができる。網膜の神経節細胞の神経線維が集まって視神経となり眼球を出て行くところ、つまり視神経^{ししん}乳頭部の強膜は、篩板^{しぼん}と呼ばれ、篩^{ふるい}のように小さな穴が多数あいている。この穴をすり抜けて、神経は眼球の外に出て行くのだ。眼圧が上がるとこの部分の強膜が変形する。これを、眼の内側から見ると視神経乳頭がへこんで見えるので、乳頭陥凹^{にゅうとうかんおう}という。乳頭陥凹は、誰にでも見られるが、緑内障になるとこれが著しくなり、この辺りで視神経が障害される。

視神経の中の各神経線維は、その元になる神経節細胞がある網膜の部位の順にきちんと並んでいる。視神経の中心は、黄斑部からの

神経線維が通り、周辺は周辺網膜からの線維が通る。乳頭陥凹の拡大に伴った視神経の障害は、乳頭の周辺から生じる。したがって、視野欠損は周辺視野から生じる。しかし、すべての方向が同じように狭くなるのではなく、かなりいびつな視野になることがほとんどだ。また、中心部分だけが残る場合もあるが、周辺視野を残して中心部分が先に機能しなくなる場合もある。

さらに、生まれながらに緑内障という場合もある。先天緑内障と以前は呼ばれていたが、最近では「発達緑内障」という。発達緑内障では、眼球が柔らかいうちに眼圧が上がり、角膜が引き延ばされていわゆる黒目がちの眼になる。眼球が大きくなってしまふことから昔から「牛眼^{ぎゅうがん}」と呼ばれていた。視野は、最周辺から均等に狭くなる^{きゅうしんせいきょうさく}求心性狭窄の形になる場合が多い。うつぶせにすると眼圧が上昇しやすいので、本を読むときは書見台を用いることが望ましい。また、強膜が薄いので、普通の人より外的な衝撃に弱い。だから、ぶつけないように気をつけなければならない。

緑内障の治療は、眼圧を下げることだ。今は様々な点眼薬が開発されている。緑内障の点眼薬はよく効く。しかし、よく効く薬ほど副作用もあり、使い方は慎重にしないといけない。差し方も気をつけなければいけない。眼に薬が入ったあと。パチパチと瞬きをしているのをよく見かけるが、これは正しくない。瞬きは眼にたまった涙を鼻の奥に流す。つまり、眼に留まる時間を短くする。すると、眼球に薬がしみ込む時間が減り、薬の効きが悪くなる。その一方で、鼻から吸収された薬は全身に作用を及ぼしてしまう。だから、点眼した後はしばらく眼を閉じたままが良い。とくに気をつけなければいけないのは、不整脈やぜんそくの人だ。心臓や気管に作用してこれらを悪化させる場合がある。

緑内障の手術には、最近では特殊な器械を埋め込むものも出てきているが、いずれにせよ眼圧の調整が目的であって、視機能の改善には繋がらない。眼圧の低下だけでは病変の進

行が抑制されるに留まり、緑内障で失われた視神経が再生されることはない。緑内障でも、最近関連性の強い遺伝子が発見されているが、治療に向けたロードマップは、未だ描けていない。ただ、早い時期に診断がつけば、そして、早く治療を開始することができれば、自ずと失明率を低く押さえることができる。早期発見早期治療、これが現在の緑内障の治療戦略となっている。

3) 同名半盲

視神経は、視交叉しこうさで半交叉はんこうさして脳に繋がっている。耳側網膜由来の視神経は交叉せずに同じ側の脳に入る。その一方で、鼻側網膜由来の視神経は交叉して反対側の脳に入る。したがって、視交叉の後ろで視覚伝達路が断たれると、両眼の左右の網膜由来の信号が断たれることになる。その結果、両眼の同じ名前の側、たとえば両眼とも右側が半分見えなくなる。そこで、これを同名半盲どうめいはんもうという。これは、脳梗塞や脳出血などの脳血管障害のうけっかんしょうがいで生じることが多いが、脳腫瘍でも脳外傷でも生じることがある。

また、視野の欠け方としては、左右の真半分ではなく、そのうちの上下の1/4だけが欠けることもある。あるいは、中心のところかすっぱりと半分切れている場合と中心部分だけ左右とも残っている場合がある。これらは、脳の視覚野の分布と血管の分布との兼ね合いで、障害の生じ方が変わる。人によってこれらの分布は異なっているので、画像診断だけで正確な視野欠損の位置判断は困難だ。

多くの場合、視力は保たれる。しかし、視線方向のすぐ右側が両眼とも見えないと読書に困難を生じる。横書きの文章を読む場合、右側3度から5度くらいのところに視線を移動しながら読むものなのだが、ここに視野がないために読書が難しくなる。その一方で縦書き文章の場合、それほど問題は生じない。したがって、できるだけ縦書き文章を読むようにして、どうしても横書きを読まないといけない場合は、文章自体を時計回りに90度回

転させて上から下に向かって読むようにする。こうすると各文字は横倒しになるが、視線の移動が楽になり、読速度は劇的に改善する。一方、左同名半盲では、横書き文字の場合、行替えのとき文頭を探すのが困難になる。理屈から言えば、右同名半盲とは逆の半時計回りに90度回して見ればよいように思うが、この場合、文字が横倒しになるだけでなく、文章を下から上に向かって読まなければならない、これが不慣れなためにあまり喜ばれず、実際に読速度を測定しても改善はそれほどではない。

同名半盲での問題は、移動するときやものを探するときにも生じる。見えない側にあるものに衝突したり、つまずいたりする。また、探し物を見つけにくい。視線を向ければ見えるのにも関わらず、視線を向けることが苦手になる。ところが、多くの場合、数年すればこの視線の向け方がとても上手になる。はじめは、細かい視線移動を多数行って見えない側を探索する。それが時間が経つと、見えない側に眼を向ける場合は最初に大きく視線を移動し、その後微調整をするようになる。見えない側に大きく視線を移動すると、それまで見えなかった景色が一気に目に入る。そして、見ようとするものもその中に入ることになり、次の視線移動でだいたい到達できる。

最近の研究によると、大脳での視覚伝達路が断たれても、網膜から上丘を経て眼球運動反射に関係する経路は保たれているため、目標への衝動性眼球運動ができるようになるという。しかし、この反射が正確にできるようになるには訓練が必要で、時間を要する。普段の生活自体に訓練効果があるので、数年すると自然にこのような視線の移動が可能になるのではないと思われる。これを短期間に獲得するトレーニング法の開発が望まれるが、その評価法が確立していないという問題があり、臨床応用が進んでいない。

4) 視覚失調

見えるけれど取れない。視力や視野が悪く

なくても眼と手が協応できない。小脳しょうのうに異常があると運動がうまく調整できなくなり動作が不安定になる。これを失調しつちようという。視覚失調はこれとは異なり、小脳ではなく後頭葉と頭頂葉の間の障害で生じる。古典的な仮説は視覚野と運動野りだんの離断だ。見えることと動くことがうまくいかないのは双方の中樞の連絡が絶たれることによって生じると考えられていた。しかし、これはそのすべてではなく、V6やV7という高次の視覚野の障害でも説明ができる。この兆候は、視空間認知障害の極めて典型的な状態といえることができる。

5) 注意障害

注意障害によっても、視空間認知の障害が生じる。視野検査では、求心性狭窄を示すことが多い。これは、固視点をじっと見続けるように指示されると、そこに注意が集中してしまって他に意識を向けることができないということによって生じる。また、別の日に行った視野検査とのばらつきが大きいのもその特徴だ。このような障害が、前頭葉の傷害で生じることもある。視野検査の上だけでなく、日常生活においてもぶつかったり、探し物が苦手だったりすることも多い。

注意障害の特殊な例に半側空間無視はんそくくうかんむしがある。半側空間無視をもつ患者は、目の前の空間の左右どちらかの半分を無視しているかのような行動をする。ほとんどの患者が左側を無視するので、左側無視さそくむしと呼ばれることもある。右大脳の後頭葉、頭頂葉と側頭葉の境界の部分に傷害が生じると、この症状が最も特徴的に出現する。病巣が大きくなると、右の視覚伝達路が傷害され、左同名半盲を合併することになる。こちらは、左半分が見えない。では、見えないのと無視をするのはどう違うのか。見えない方が悪いようにも思うが、実はその逆で、同名半盲なら視線を向ければ見える。しかし、左側無視では、視線を左に向けることもしなくなる。もちろん合併すればなお悪い。このような左側無視は、その程度は様々だが、右脳損傷の約半数に発症する。

3. おわりに

中村氏は、私を県内のあらゆる保健所に紹介した。網膜色素変性症は、平成8年から厚労省の特定疾患として認定され、その管轄が保健所なのだ。そして、保健所では所轄の対象患者とその家族に対して「難病講演会」なる勉強会を数年に一回開いている。その後私は、その講師として神奈川県内を走り回るようになった。

他稿で述べたように、当時の私の専門は脳科学で、色覚に関係した脳損傷について研究していた。眼科医になって平成7年に神奈川県に赴任するまでの6年間、大学病院とその関連病院で一般眼科を学んでいた私は、全盲の患者をわずか2名しか診察していなかった。さらには、視覚障害の主要原因の一つに挙げられる網膜色素変性症の方の診察もそれほど多くは経験していなかった。それにも関わらず、中村氏は、私を保健所に売り込んだ。網膜色素変性症の専門家として講師をさせようというのだ。当時、神奈川ロービジョンネットワーク（これについて詳しく知りたい方は、Yahooなどの検索エンジンで「klvn」とタイプしてみしてほしい）を立ち上げようと様々な分野の人と接し、それぞれにお願いした。お願いした人からのお願いを断るのはたやすいものではない。そういうわけで、私は中村氏からのお願いとしてその講師を次々に引き受けることとなった。

人間、人前で話をするとすると、どうしても準備をしないわけにはいかない。恥をかきたくないからだ。私も講師を引き受けてからというもの、網膜色素変性症についてずいぶんと勉強した。もちろん眼科医として日常診療の範囲での対応はできているつもりだった。しかし、書物で学ぶだけではなかなか人にわかりやすく説明できるレベルには届かない。そこで、中村氏をはじめ、当時急増した私の周りの同病の患者たちに話を聞いて回った。その結果、日常生活で感じる不自由なこと、症状の個人差、白内障手術についての感想などさまざまな情報が入ってきた。そして、気

がついたら、それなりに人前で話ができる状況になっていた。さらには、このようなことが繰り返されることによって、その幅が広がり視覚障害そのものに対してもいろいろ知らない訳にはいかなくなった。こうして、どんどんとこちらの業界にはまっていった。「豚もおだてりゃ木に登る」とはよく言ったものだ。

日本網膜色素変性症協会は、患者が中心になって同病の治療の確立を目指す全国組織で、地域での活動も活発だ。眼科患者が作ってい

る組織にとってそのパートナーとしての眼科医の存在は重要だ。しかし、一般病院では同病の患者を診察する機会は少なく、同病に造詣の深い医師がどこの地域にもいるとは限らない。組織として、その様な医師を捜すということはとても重要だと思うが、それだけでなく、私のような医師を造ってしまうというのもひとつだろう。そして、これは患者の会に限らず、特別支援学校においてもあてはまるのではないだろうか。