

図I-D-2 限界フリッカ値測定
(山田裕子：眼科検査ガイド, 第2版, p340より)



にちらつきを自覚できる最も高い周波数を求め、この値をCFFとして記録する。検査は視力が良い方の眼から始める。屈折の影響を受けにくいので厳密な近見矯正は必要なく、1分以内程度で短時間に測定できる(図I-D-2)。

2) 検査機器の使い方とコツ

視標輝度、背景輝度、検査距離などの測定条件を一定にして行う。検査中に、接眼筒を押して検査距離が変わらないか確認しながら測定する。ダイヤルの回し方が速すぎたり不規則に変化したりすると、測定値にばらつきが生じるため、一定の速度でゆっくり回す。CFF値は、上昇法、下降法を組み合わせ、再現性をみて判定する。大きな中心暗点を有するような固視が不安定な症例では、視野のどの辺りで見えていたかに注意して記録しておく。測定時の疲労や理解、協力、姿勢などで問題がある場合は結果に記載する。

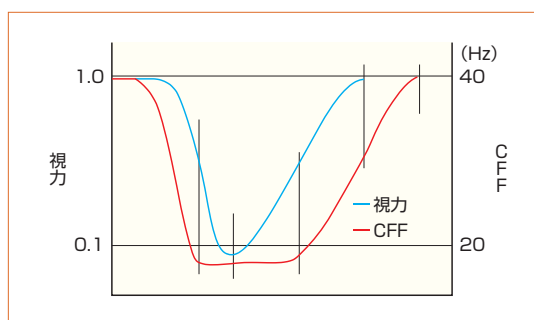
4 検査データの読み方と解釈

1) 正常値

平均値は40～50Hzで、一般的に35Hz以上を正常、25Hz以下を異常(低下)、26～34Hzを要精査とする。

2) 異常値とその解釈

CFFが低い場合は、Leber遺伝性視神経症を除く各種視神経障害の存在を念頭に鑑別を進める。CFFはとくに視神経炎をはじめとする種々の視神経疾患の機能評価に有用で、視神経炎の初期では、視力が低下する前にまずCFFの低下が認めら



図I-D-3 視神経炎における視力、CFF乖離
(松本長太：眼科検査ガイド, 第1版, p720より改変)

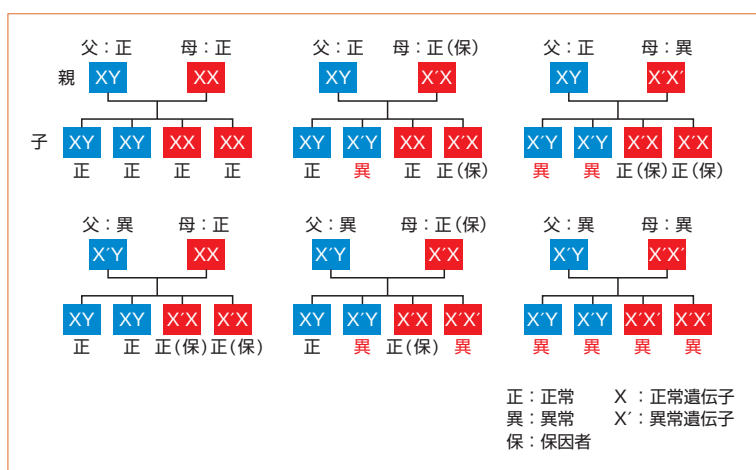
れることが多い。その後、視力、CFFともに低下し、回復期では視力が回復した後もCFFの低下がしばらく続く(図I-D-3)。一方で、Leber遺伝性視神経症では、中心視力が不良であっても、CFFが保たれている症例が多い(※p318の補足参照)。網膜疾患では、黄斑部の障害が強い症例では視力、CFFともに低下するが、軽度の変性や浮腫ではCFFは低下しない。また、網膜剥離の術後に網膜復位しても視力や網膜感度の低下が続く時期でも、早期に回復傾向を示す。弱視ではCFFが正常より上昇する場合がある。

3) アーチファクト

CFFは視野の中心部より中間周辺部の方が高い傾向があるため、中心窩で固視をしていない可能性がある場合には結果の判定に注意する。また、加齢や縮瞳、疲労によって低下するが、屈折異常や中間透光体の軽度の混濁の影響は受けにくい。

(中西裕子)

図I-E-8 色覚異常の遺伝形式



といえる。検査法も、後に示す1型色覚、2型色覚を検出するために開発されてきた。色覚を理解するためには、色覚の生理に基づいて1型色覚、2型色覚について学ぶことが重要である。現在、色覚検査は先天色覚異常のみに用いられることが多いが、色覚の生理や病理に基づいた検査法が今後開発されれば、基礎研究分野で色覚が視覚系の大きな部分を占めるように、眼科の自覚的検査の主要な検査になりうる。

1) 先天色覚異常

a) 先天色覚異常の分類

異常3色覚: L・M・S-錐体のうち1種の機能が正常とは異なる。

1型3色覚protanomaly

2型3色覚deutanomaly

3型3色覚tritanomaly

2色覚: L・M・S-錐体のうち1種が欠損。

1型2色覚protanopia

2型2色覚deutanopia

3型2色覚tritanopia

1色覚: 機能する視細胞が1種のみ。

杆体1色覚rod monochromatism

錐体1色覚cone monochromatism

L-錐体1色覚

M-錐体1色覚

S-錐体1色覚

1型3色覚と1型2色覚は類似する特性が多いことから、まとめて1型色覚protan, 同様に2型3色

覚と2型2色覚は2型色覚deutan, 3型3色覚と3型2色覚は3型色覚tritanという。1型色覚はL-錐体(赤錐体), 2型色覚はM-錐体(緑錐体)の異常や欠損であること, 両者は先天色覚異常のなかで頻度が多いことから, 合わせて先天赤緑色覚異常と呼ばれることがあった。しかし, 色の名称のついた病名は赤と緑がまったくわからないかのような誤解を招くことから使用しない。

b) 先天色覚異常の遺伝と頻度

(1) 1型色覚と2型色覚

X染色体に遺伝子があるX染色体劣性遺伝で、遺伝形式は図I-E-8に示す。1型色覚と2型色覚の遺伝子はX染色体の長腕に独立して存在する。男性はX染色体が1本のため異常遺伝子があれば色覚異常を示す。女性では1本のX染色体に異常遺伝子があっても、対立するX染色体に正常遺伝子があれば表現型は正常となる。対立するX染色体にも1型色覚か2型色覚の遺伝子が存在するときのみ異常が発現するが、一方が異常3色覚で他方が2色覚の場合、軽い方すなわち異常3色覚となる。一方のX染色体に1型色覚, 他方のX染色体に2型色覚の遺伝子をもつ女性は、表現型は正常で保因者となり、その女性に男性の兄弟が生まれた場合にはそれぞれ異なった型の色覚が表現される可能性がある。

1型色覚と2型色覚の発生頻度は、両者を合わせて日本人の男性の約5%, 女性の0.2%で、女性の保因者は約10%である。白色人種は約8%, 黄

F'は対応しており、周辺網膜での対応点PおよびP'はホロプタ上にある。

5) Panumの融像感覚圏

周辺網膜の非対応点にあるaおよびbはホロプタからはずれ、理論上はホロプタ上から離れた位置のものは複視を生じるが、実際にはホロプタの近くにあるものは融像によって単一視できる。この範囲をPanumの融像感覚圏 Panum's fusional spaceと呼んでいる。このPanumの融像感覚圏は、中心窩で一番狭く、周辺網膜ほど広がる(図Ⅲ-B-6)。Panumの融像感覚圏での融像は立体視を得るのに役立つ。

6) 同時視

同時視 simultaneous perception (SP) は、左右の網膜に映った像を同時に重ねて見る機能である。外界を見るときには、左右の網膜には同じ像が映るが、大型弱視鏡では左右の網膜に異なった図形を投影することができる。同時視は、大型弱視鏡で検査するときの用語である(図Ⅲ-B-7)。

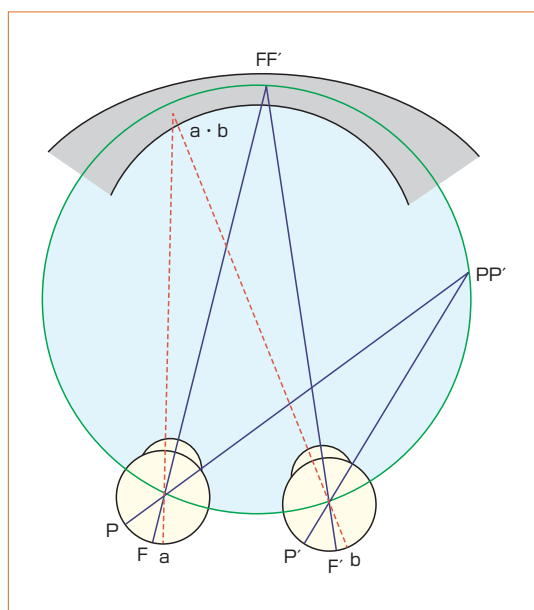
7) 融像

融像 fusion は、左右に映った像をまとめて単一視する機能である。感覚性融像 sensory fusion と運動性融像 motor fusion とがある。両眼の網膜像を単一視する機能を感覚性融像といい、これは同時視と同義である。単一視を維持するために行われる眼球運動を運動性融像といい、臨床的には両者を合わせて測定し、融像幅として表す。

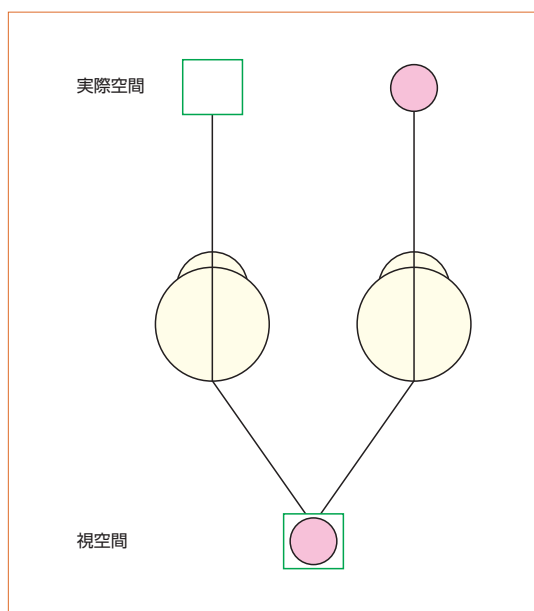
融像幅の測定には大型弱視鏡を用いる。左右の異なる位置にチェックマークがついた同質の図形が重なって見える位置から、開散方向および輻湊方向に図形を同時に移動して、融像ができる範囲を測定する(図Ⅲ-B-8)。中心窩の融像を中心融像、周辺網膜の融像を周辺融像という。小さな図形を使用して検査すれば中心融像が、大きな図形を使用すれば周辺融像が測定できる。周辺融像の方が、中心融像より融像幅が広いのが普通である。融像幅の正常範囲は $-4^{\circ} \sim +20^{\circ}$ とされているが、これより広い場合もあり、狭くてもある程度の幅があれば両眼視できる。

8) 深径覚

深径覚 depth perception は第3次元、すなわち奥

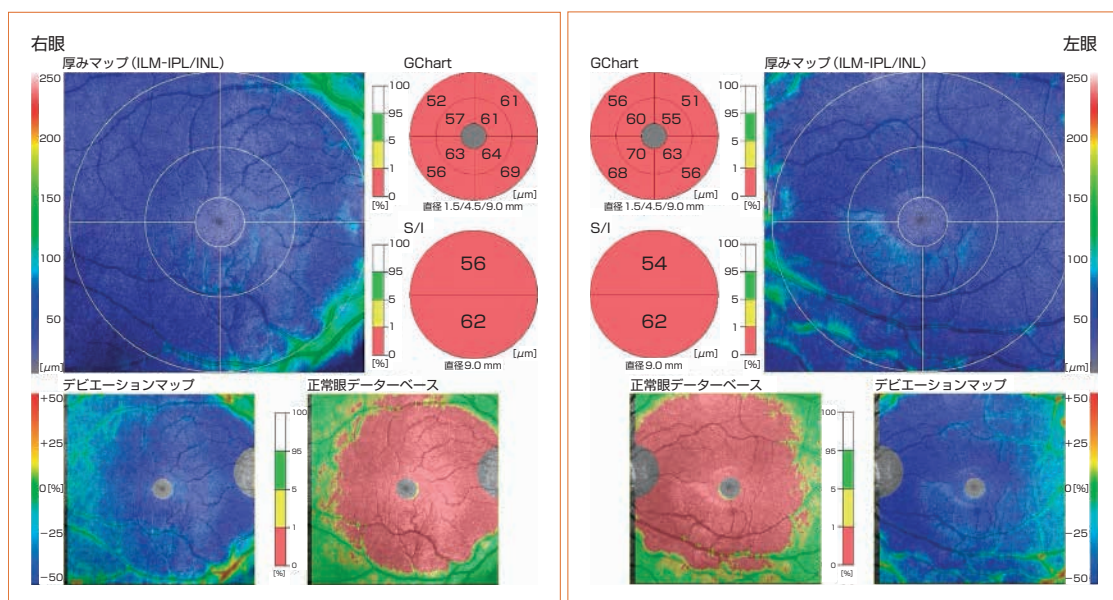


図Ⅲ-B-6 Vieth-Müllerホロプタ円(緑の円)とPanumの融像感覚圏(灰色の領域)



図Ⅲ-B-7 同時視

行きを認識する感覚である。深径覚には、立体視 stereopsis と遠近感覚とがある。立体視は両眼融像で起こり、遠近感覚は融像が破綻して複視を生じる結果として起こる。本当の意味での深径覚は単眼では決して起こらない。ただし、経験的に、



図II-C-11 常染色体優性視神経萎縮症例のOCT (GCC厚)

右眼矯正視力0.8、左眼矯正視力0.4と比較的良好であるが、OCTでは下段中央の2つ(正常眼データベースとの比較)のマップで、黄斑内層の中心窩を中心とした円形の菲薄化を両眼ともほぼ同程度に認める。

する母系遺伝である。自覚症状は中等度～高度の視力低下で、多くは大きな中心暗点とCFFの著明な低下を伴う(※p318の補足参照)。眼底検査で乳頭は発赤腫脹し、境界は軽度不鮮明で、しばしば毛細血管の拡張(微細血管症microangiopathy)とともに網膜動静脈の拡張、蛇行をみる(図II-C-10)。通常の視神経症と異なり、視力低下に比して瞳孔の対光反射が良好である。診断はミトコンドリアDNA検索で確定するが、突然変異の部位により自然回復率が異なる(11778番突然変異で4%、3460番変異で22%、14484番変異で37%)。現時点では有効な治療法はない。

b) 常染色体優性視神経萎縮

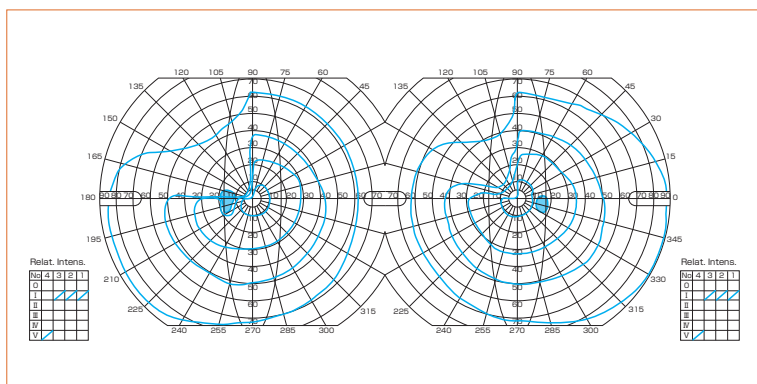
常染色体の3番染色体長腕(3q27-29)または18番染色体長腕(18q12.2-12.3)の異常により発生する。幼少時から視力が悪く、発症時期は不明なことが多い。視力低下は軽度～中等度で、視野検査では中心暗点を認めることもあるが、暗点を検出できないこともある。眼底では、乳頭陥凹の拡大を伴う耳側蒼白からびまん性萎縮を呈する。OCTの黄斑マップでは、視力はある程度保たれていても、両眼ともほぼ同程度に中心窩を中心とした円形の高度の菲薄化を呈する(図II-C-11)。

5 視交叉とその近傍の疾患

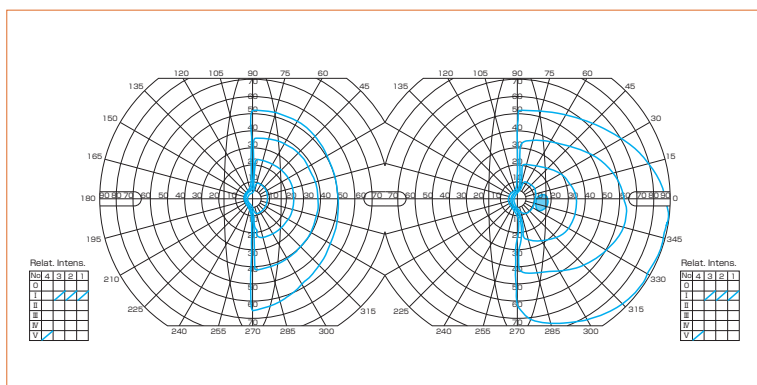
視交叉近傍を障害する疾患としては、腫瘍、動脈瘤、炎症、外傷、トルコ鞍空虚症候群があるが、ここではとくに視野との関連で重要な3つの視神経交叉部腫瘍について述べる。

a) 下垂体腺腫

脳下垂体前葉から発生し、ホルモン産生腺腫と非産生腺腫に分類される。眼科で発見されるのはホルモン非産生腺腫であり、通常15歳以上にみられる。視力・視野障害で発見されるが、視神経交叉部腫瘍のなかでも交叉線維を中央の下方から持ち上げるように圧迫するので、最も典型的な両耳側半盲(図II-C-12)のかたちをとる。眼底検査では乳頭は徐々に退色し、最終的には視神経の単性萎縮を呈する。OCTの黄斑マップでは、両耳側半盲に対応して両眼とも黄斑鼻側網膜に局限した網膜神経節細胞層厚の菲薄化を呈する(図II-C-13)。頭部X線の側面像でトルコ鞍の風船状拡大をみるが、近年はCT、MRIで診断が容易になっている(図II-C-14)。



図II-C-19 右側側頭葉腫瘍にみられた左側同名上四分の一盲



図II-C-20 右側後頭葉梗塞にみられた左側同名半盲と黄斑回避

維)は、背側を走行し頭頂葉内を走行する。したがって、この部の病変は不調和性の同名下四分の一盲を生じる。

c) 後頭葉病変

後頭葉視中枢の視野障害の特徴は、左右眼の視野変化が一致する調和性の同名半盲である。後大脳動脈の梗塞では、後頭葉後下面の後頭極病変のために周辺視野は正常で、中心視野のみ同名半盲を呈する中心性同名半盲を生じ、横書きの読書困難を訴えることもある。また、視中枢の前端は対側の視野の耳側最周辺部に対応しているため、この部の病変では対側最周辺部のみの耳側視野の欠損(耳側半月視野欠損)を示すことがある。逆に視中枢の中央の障害では、同名半盲で対側の耳側

周辺視野のみが検出されることもある。片側の視中枢が完全に障害されると、中心部の視野も二分された完全な同名半盲を呈し、これを黄斑分割という。一方、中心視野を $5^{\circ}\sim 10^{\circ}$ 残して、ほかは完全な同名半盲を呈することもあり、これを黄斑回避macular sparingという(図II-C-20)。また後頭葉の両側性障害では左右の同名半盲が同時にみられることがあり、これを両側性同名半盲というが、さらに病変が広範囲に及べば、両眼の高度な視力低下を示す皮質盲cortical blindnessを示すことがある。この場合は瞳孔の対光反射は温存されており、早期にはとくに眼底に変化もないことから検査時に注意を要する。

(三村 治)

※ Leber 遺伝性視神経症における中心フリッカ値について (p75, 314)

Leber 遺伝性視神経症(LHON)における中心フリッカ値(CFF)についてはさまざまな見解が示されています。LHON 認定基準¹⁾では、視力や視野障害が重篤となっても、CFFは正常域にとどまる、ないしは回復する例が多く、その理由として運動視を司るY網膜神経節細胞ないしは外側膝状体magnocellular層が保全されるためと記述されています。一方、LHONにおける研究報告²⁾では、経過中のCFFの最終値は、正常眼と比較して有意に低下していたこと、発症後1年以内に低下したCFFは発症後2年以降有意に改善し、CFF改善例では視力も改善傾向となると示されています。

臨床ではCFFがいったん低下し、その後回復する例もみられるため、病状のどの時点を主とするかでCFFに関する解釈が異なる場合があります。本書p75とp314の相違も同様の理由によるものと思われます。

1) 中村 誠ほか：Leber 遺伝性視神経症認定基準。日眼会誌 119：339-346, 2015

2) 高橋洋平ほか：Leber 遺伝性視神経症における限界フリッカ値と視機能についての検討。神経眼科 34：156-160, 2017

(編集者補足)

レンズの方向は、右眼 45° 、左眼が 135° になっているため、右眼が 135° 、左眼が 45° の斜めの線として、中央に点光源が知覚される。また、左右別々に検眼枠に入れることができるものもあり、これは線條の角度を自由に变化させることができる。左右眼にはそれぞれ異質な図形を見せることになるが、両眼分離の状態は線條レンズから外界が見えるため自然視に近く、被検者の眼位の観察が容易である。

【検査方法】 Bagolini 線條レンズを被検者の眼前に固定し、固視目標の点光源を見せたとき、実際にどのように見えたかを答えさせる。同時に検査者はそのときの眼位を観察し記録する。

【判定】 被検者の見え方と眼位から網膜対応を判定する(図I-B-57)。

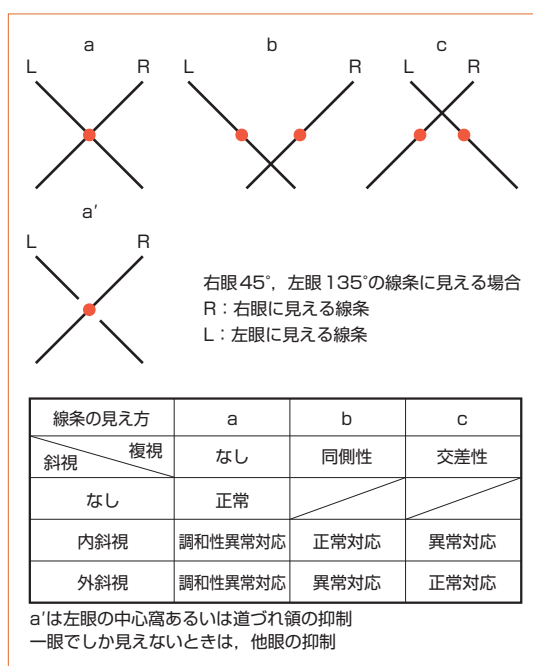
【注意事項】 検査は明室ないし半暗室で行う。暗室の方が線條は明瞭に見えるが、両眼分離の状態に近くなってしまう。検査距離は任意に定められるが、遠見と近見の両方を行うとよい。ただし、眼位異常が大きいときには近見で行わないと斜視眼の線條がぼんやり見えるため知覚されないことがある。

小児や眼位異常の程度が大きい場合、弱視があるときなどは判定が困難なこともある。このような被検者には、あらかじめ考えられる見え方を図示したものを用意したり、線條の模型をつくるなどの工夫が必要である。

c) Worth 4 灯試験 Worth four-dot test

Worth 4 灯器は、赤1つ、緑2つ、白1つの光の丸がついている。この装置は、赤レンズを装用して見た眼には赤2つ、緑レンズを装用して見た眼には緑3つが見える(図I-B-58)。一眼に赤レンズ、他眼に緑レンズの赤緑眼鏡を装用して、両眼で同時に見ると、正常ならば赤1つ、緑2つ、赤緑混色が1つ見える(図I-B-59a)。赤と緑の丸の位置関係および緑の丸の数によって網膜対応を調べるのがWorth 4 灯試験である。両眼分離の状態は、Bagolini 線條検査に比べて強度である。

【検査方法】 赤緑眼鏡を装用させ、Worth 4 灯器を見せたとき、実際にどのように見えたかを答えさせる。



図I-B-57 Bagolini 線條検査の判定

(丸尾敏夫ほか：斜視と眼球運動異常、p245より改変)

【判定】 被検者の赤緑眼鏡装用前の眼位と見え方(図I-B-59b, c)から網膜対応の判定を行う。

【注意事項】 検査は明室ないし半暗室で、検査距離は5mで行う。判定では赤緑眼鏡装用時の眼位と見え方の関係が重要であるが、赤緑眼鏡を装用させると眼位はほとんど観察できない。恒常性の眼位異常であれば問題ないが、間欠性の場合には判定に慎重でなければならない。判定に際して、とくに交代視した場合を異常対応と判定しやすいので注意する。眼位異常が 10° 以上あると非固視眼で見る光の丸の数がわかりにくく、単眼視になってしまいがちである。したがって、斜視手術前の検査にはあまり適当ではない。

d) 残像検査 afterimage test

残像検査は、一眼は垂直の方向に、他眼は水平の方向に残像をつくり、両眼での残像の位置関係から網膜対応を検査する方法である。

【検査方法】 固視に異常がない場合、図I-B-60のような電光残像検査器で、通常は優位眼に水平方向の残像を、他眼に垂直方向の残像をつくり、スクリーン上で残像を認知させて両眼での位置関