

先天夜盲症のERG, とくに小口病について

窪田靖夫

富山医科薬科大学眼科学教室

はじめに

ERG (Electroretinogram, 網膜電図) は網膜に光刺激が加えられた時, 網膜から発生する微細な活動電流である。動物眼におけるその存在はすでに古くより知られていたが, ヒトの網膜電図が記録され, 臨床に応用される様になったのは1960年頃よりのことである。

ヒトの網膜電図の記録が困難であったのは, その活動電流が微細であることがその理由のひとつであった。ERGの構成要素は光刺激を受けたのち, まず見られる下向きの小波(a波)で300ないし500マイクロボルトであり, 次で上向きの波(b波)が現われるが400ないし700マイクロボルトの大きさである。上向きのb波に重なって律動様小波 (oscillatory

potentials) が4ないし5個認められる。a波, b波の頂点時は光刺激から約10ミリ秒, 40ミリ秒である (図1)。

したがって, ヒトERGを記録するには精度の高い増幅器と雑音を防ぐ工夫が必要であった。精度の高い増幅器はエレクトロニクスの進歩, 発達によって容易に得られる様になり, 雑音を防ぐためのシールドルーム, あるいはシールドシートも使用される。

次の問題は角膜電極であった。臨床的にERGを記録するためには閃電極を角膜上に置き, 不閃電極を前顔部に置く。前顔部の電極は脳波用の電極をそのまま電極糊を使って使用するが, 角膜上の電極は光刺激を通過させるために透明でなければならぬ。また微細な角膜表面を傷つけてはならない。たまたま, コンタクトレンズの普及, 発達とともにコンタクトレンズ型のERG電極が工夫され, ここに電極の問題も解決し, 今日の臨床ERGの普及に至ったものである。現在, ERGは日常の眼科診療において, 欠くことの出来ない検査法であるといっ

先天性夜盲症のERG

先天夜盲症は眼科領域において重要な疾患のひとつとなっている。治療法はなく, 光覚の異常(夜盲)という機能の異常は社会生活の上でも致命的な欠陥といえる。たとえばもっとも問題となるのは夜間における車輻の運転である。視力が比較的良い場合, 視力を検査するのみの運転免許試験は合格し, 光覚の異常を自覚せず重大な交通事故の加害者となる例がある。また夜間の歩行中の障害物への衝突, 側溝への転落などの例を経験している。さらに重要なことは, 先天夜盲症に進行性夜盲症が含まれることである(表1)。先天性進行性夜盲症の場合, 将来視力が低下し, 視野狭窄を伴ない, 時に失明に至る例も

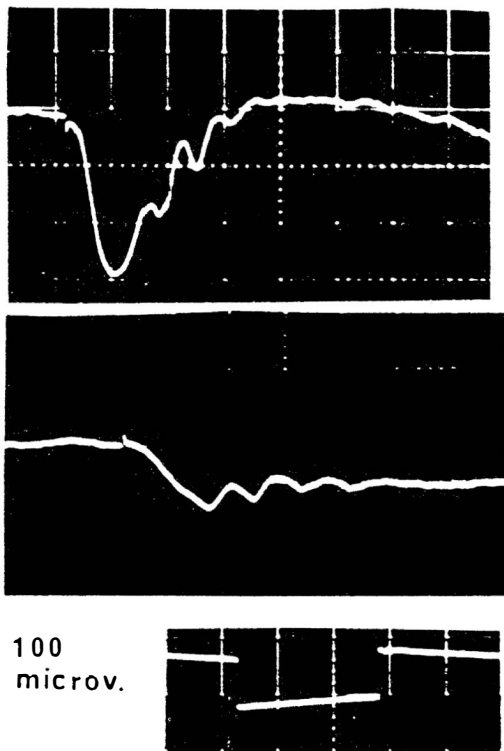


図1 上) 正常眼ERG
下) 小口病のERG

表1 先天性夜盲症の分類

- 1 先天停止性夜盲症
 - 1) 狭義先天停止性夜盲症
 - 2) 小口病
 - 3) 先天夜盲性眼底白点症
- 2 先天性進行性夜盲症
 - 1) 網膜色素変性
 - 2) 白点状網膜炎

ある。先天夜盲症という診断、先天夜盲症のどの部類に属するものであるか。進行性か停止性（視力の低下は見られない）か、あるいは停止性の先天夜盲症のどれか、これらを決定するのはERGが唯一、最良の診断法であるといつて良い。

ヒト正常眼のERG記録に際し、光刺激を加えるまでの暗順応の時間が長くなるとERGのb波は徐々に増大する。すなわちERGのb波は杆体機能を表現するものであり、先天性夜盲症のERGの特徴はこのb波が欠除するかあるいは著しく減弱することを特徴としている。

先天夜盲症の分類とそのERG

前述のごとく先天夜盲症は先天停止性夜盲症と先天進行性夜盲症に大別される。先天停止性夜盲症には、1) 狭義先天停止性夜盲症、2) 小口病、3) 先天夜盲性眼底白点症がある。いずれも先天的に光覚の異常を有するが、原則として視力、色覚の異常は認められず、視力の低下もない。このうち、狭義先天停止性夜盲症は多くは高度近視を合併するが、近視性の眼底変化を認めるのみで、特異な眼底所見は全くない。したがって検眼鏡所見のみでは診断は

困難で、診断を確定するには暗順応検査を行わなければならない。

ERG検査を行えば、各種の先天性夜盲症は次項に述べる小口病をはじめとして、おのおのの先天性夜盲症は特有のERG波形を有しており、ERG検査のみにて診断を確定することが出来る。ERG検査はまさに、先天性夜盲症の診断に欠くことの出来ない検査であるといえよう。

小口病のERG

小口病は小口忠太（1875—1945）によって発見され、のちにその名を冠せられた特異な先天夜盲症である。はじめにこの疾患を報告した時、小口氏は「眼底周辺部は霜降り状を呈し」と報告したが、のちにその眼底の表現には「金箔様」「剥げかかりたる金屏風のごとし」などが見られる。さらに特記すべきことはのちに水尾源太郎（1876—1913）、中村文平（1886—1969）らにより発見されたいわゆる水尾・中村現象のみられることである。この特異な金箔様の眼底は約3時間の暗順応によって正常な眼底となるという奇妙な現象が認められる。

ERGはb波を欠き、減弱したa波と律動様小波のみが認められる（図1）。長時間の暗順応のちERG検査を行えば、最初の光刺激に対してのみ増大したb波を記録することが出来る。すなわち長時間の暗順応によって光覚は改善し、ERG b波の増大を認めるが、一瞬光に晒すのみで杆体機能は消失する。この奇妙な現象はいまだ解明されていないが、ERG検査の結果は、この奇妙な現象の解明に役立つと思われる。