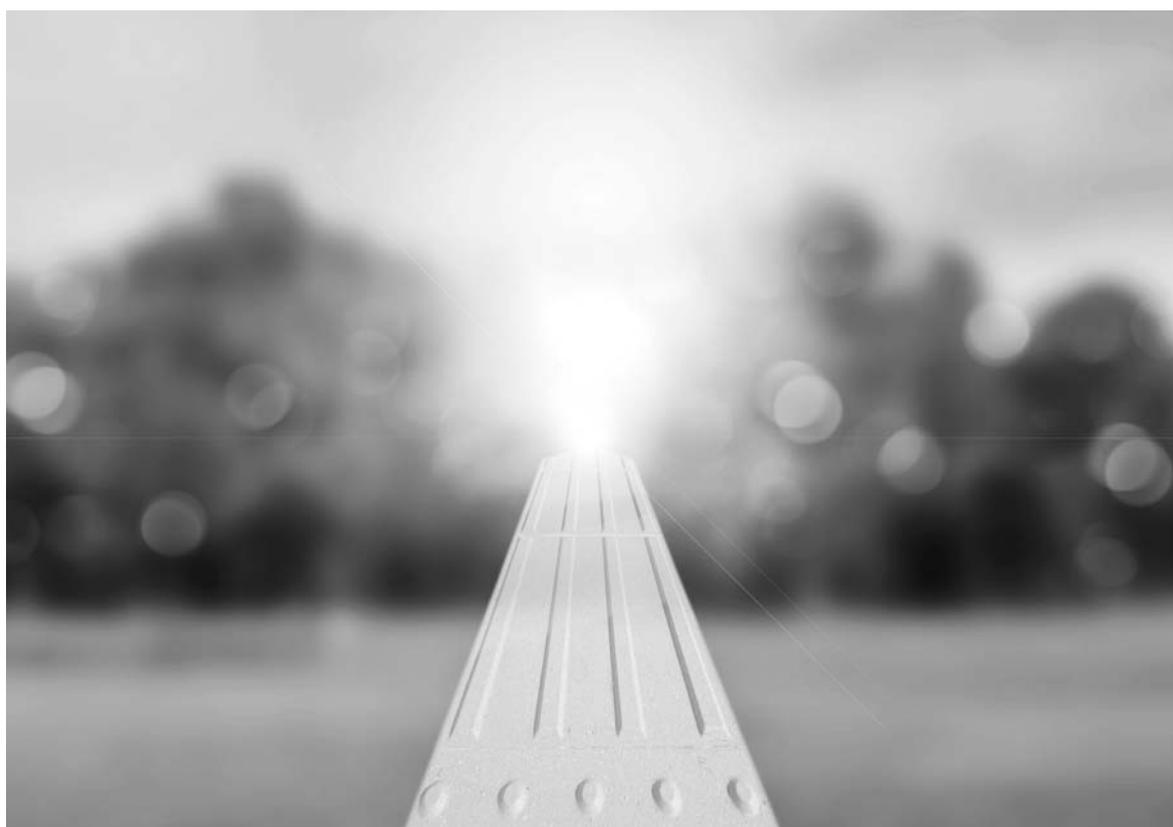


視覚障害者援護のつどい



**NPO法人
愛知視覚障害者援護促進協議会**

第62・63合併号

令和3年9月

目次

巻頭言	水谷 聡（副理事長） …	2
特集		
1) 愛知県における視覚障害教育の現状と課題 ……………		3
	相羽大輔・理事（愛知教育大学特別支援教育講座）	
	奈良里紗（長野大学社会福祉学部）	
2) 網膜色素変性の診療と研究 ……………		17
	上野真治・監事（名古屋大学眼科）	
訪問による歩行訓練事業 ……………		34
書籍紹介 ……………		35
ボランティア募集 ……………		36
会員募集 ……………		36
訓練室「TDL 新西」への行き方 ……………		38
編集後記 ……………		39

巻 頭 言

副理事長 水谷 聡
水谷眼科診療所院長

会員の皆様には、本会の事業・運営につきまして、ご理解、ご協力をいただき、感謝申し上げます。

新型コロナウイルス感染症拡大により環境が変化し、視覚障害者にとっても不安な情勢が長く続いていると思います。コロナ禍で会議、講演などでパソコンやスマホが必要になったり、新しい環境に順応していく必要があります。

さて愛視援創立40周年に予定していた記念式典などの事業は新型コロナウイルスの影響で中止となりましたが、先日「創立40周年記念誌」が発行されました。「視覚障害者援護のつどい」も第62・63号併合として、今回、発行となりました。

今回の内容ですが、理事の相羽大輔先生は、近年、弱視学級が増加するに伴い、盲学校児童生徒は減少傾向にあることを挙げています。盲学校の児童生徒の減少は、専門教員の減少、専門性の低下による視覚障害児の教育の質への影響があることを危惧しています。

また、医療の立場から監事の上野真治先生が網膜色素変性症について、研究成果をわかりやすく述べています。日本の失明原因は緑内障、網膜色素変性症、糖尿病網膜症、黄斑変性症などが挙げられます。その中で網膜色素変性症は、遺伝子レベルでの研究が進んでいますが、治療法は確立されていません。原因遺伝子がさらに同定されることが治療法の開発に有効となるということです。

東京オリンピック・パラリンピックは新型コロナウイルスの影響で延期となり、2021年に開催されましたが、ウイルスを完全に封じ込めた状態ではありません。競技に参加された選手、関係者、ボランティアの皆様はウイルス対策、暑さ対策も、さらに大変だったと思います。多様性を認め合い、コロナ禍でのアスリートの活躍に感動いたしました。

皆様も、コロナ禍の厳しい環境の中くれぐれもご自愛され、引き続き、視覚障害者援護の事業に、ご支援を賜りますよう宜しくお願い致します。

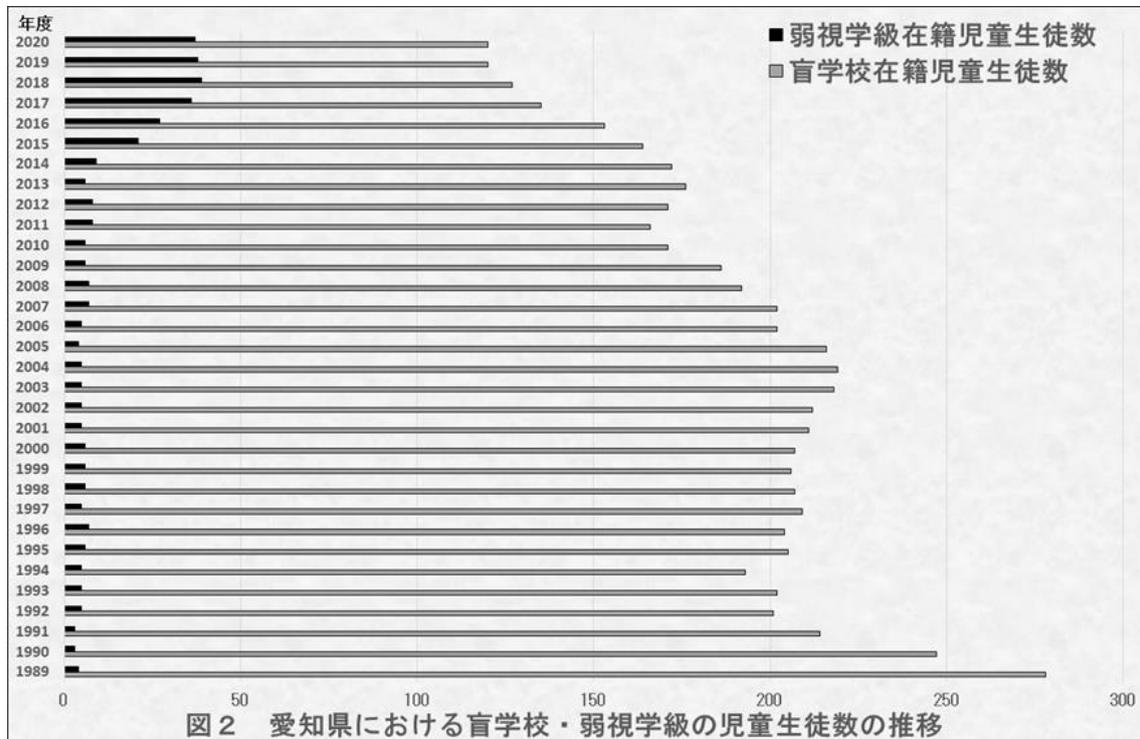
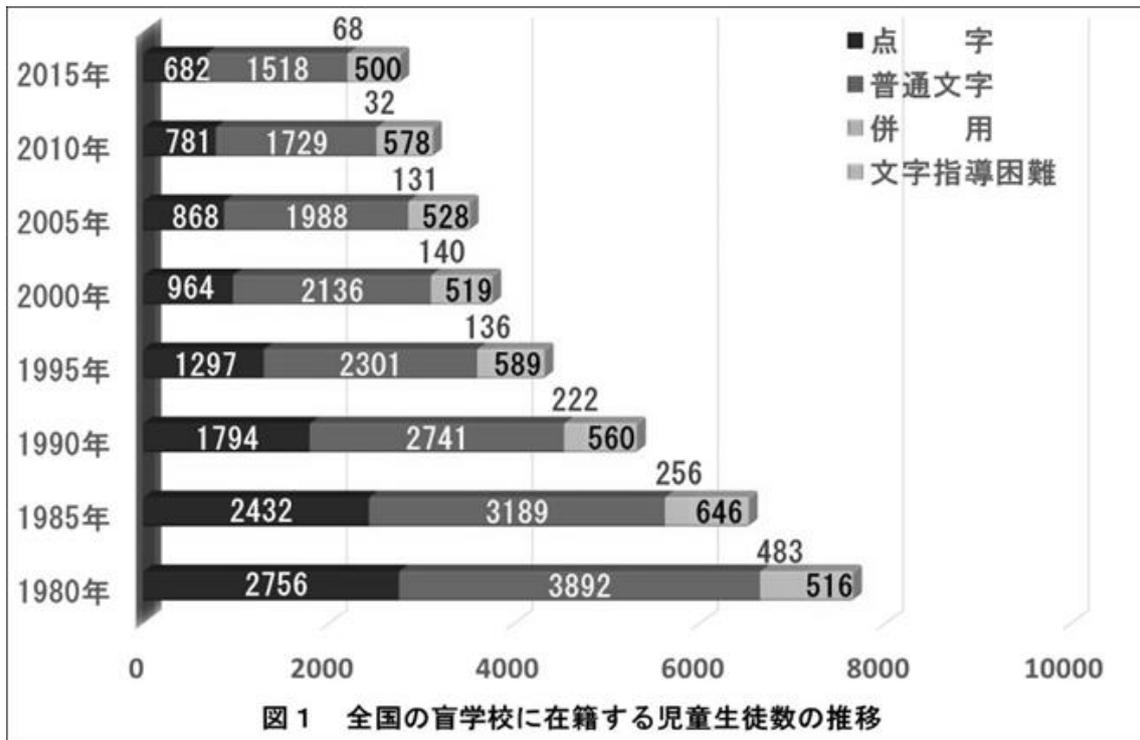
愛知県における視覚障害教育の現状と課題

相羽大輔（愛知教育大学特別支援教育講座）

奈良里紗（長野大学社会福祉学部）

1. 盲学校の現状

従前より視覚障害教育の要とされてきた全国の視覚特別支援学校（以後、盲学校）は、児童生徒数が減少し続けています（図1）。愛知県においても、それは同様です。名古屋と岡崎にある盲学校の児童生徒の総数は、特別支援教育元年の2007年（H19年）に202名いたものが、2020年（R2年）にはほぼ半数の120名になりました（図2）。在籍児童生徒数の減少は学級数や教員数に影響を及ぼします。盲学校は渋々教員数を減らす他なく、長年にわたって県内の視覚障害教育を支えてきた教員ですら、他の障害種の特別支援学校に人事異動させなくてはならず、盲学校の専門性の低下は、もはや歯止めが利かない状況です。これは視覚障害児の教育の質に大きく影響を及ぼす危機的状況であります。



2. 弱視学級の現状

愛知県内の小学校・中学校に設置された弱視学級は、2007年（H19年）に6学級しかなかったものが、2020年（R2年）には34学級に増加しています。直近の10年で在籍児童生徒数をみると、2011年（H23）の6名から2020年（R2）の34名へと、ほぼ6倍に増加しました。これは国によるインクルーシブ教育システムを推進する動きが影響した結果ともいえます。加えて、県内では2015年（H27）から視覚障害児童生徒が1名いれば、弱視学級を設置できるようになったことから、その影響であるとも推察できます。

表1 弱視学級における在籍児童生徒数の推移(人)

年度 和暦	西暦	弱視学級在籍児童生徒数		
		総数	小学校	中学校
H23	2011	6	4	2
H24	2012	6	4	2
H25	2013	6	5	1
H26	2014	8	7	1
H27	2015	19	16	3
H28	2016	23	20	3
H29	2017	31	26	5
H30	2018	34	29	5
R1	2019	35	29	6
R2	2020	34	29	5

こうした変化は「居住地で学ぶ」という選択肢を視覚障害児に与えたという点で歓迎すべき点です。ところが、実際、弱視学級の現状は課題が山積みです。例えば、弱視学級では、視覚補助具の活用、ICTの活用、目と手の協応、道具類（例えば、はさみ、カッター、のこぎり等）の活用、

見え方の自己理解等について、視覚のみならず、聴覚や触覚も活用しながら、「見えた → わかった → 楽しい → もっと知りたい」と思える授業が求められ、高い専門性が必要になります。それにも関わらず、弱視学級担当教員はほとんど視覚障害教育の経験がありません。長年、特別支援学級を担当し、特別支援学校教諭免許状を保有する教員が担当になっても、視覚障害教育の経験がない場合は1学期を情報収集・自己研修で終わらせることになります。

そのような状況で弱視学級を設置している場合には、必要な教材・教具・設備（例えば、視覚補助具等）がわからず、十分な開設準備をせずに、学級を開設するため、ポツンと机がひとつだけの教室になっています。後になり、教育委員会に予算を要望しても叶わず、例えば、拡大読書器を当研究室から借りたり、自作したりしている学級が県内にはあります。

このような状況を踏まえ、県内の盲学校はセンター的機能として地域を支えるべく、弱視学級の解説マニュアルを作成したり、指導法を提供するための研修会等を定期的に行ったりしています。ただ、こうした地域支援を盲学校が推し進めるためには、予算や教員数の確保が不可欠となります。特に、教員数の問題については、盲学校の在籍児童生徒数が増えない限りは解決せず、盲学校も思い切った取り組みができにくい状況といえます。

3. 愛知県の視覚障害教育を充実させるための戦略

愛知県の視覚障害教育をより充実させるためには、何より、盲学校の児童生徒数を増やし、児童生徒と教員に活気を取り戻すこと、また、現在、地域で学ぶ視覚障害教育の質を担保する仕組みを作ること、この両方が不可欠です。このために必要な戦略が何かについて、以下に私見を記します。

(1) 縦断的・横断的な実態把握の必要性と選ばれる盲学校づくり

県内の盲学校が中心に運営している愛知県視覚障害教育支援会議では、2015年（H27）に、視覚障害と思われる児童生徒の実態調査を行っています。それによると、同年の盲学校在籍幼児児童生徒数が164名であったのに対し、地域の小学校・中学校、及び、盲学校以外の特別支援学校（幼稚部から高等部）に在籍する児童生徒のうち、視覚障害と思われる者は300名程度でした。

つまり、潜在的な視覚支援のニーズが、盲学校在籍児童生徒の倍近くに及び可能性が指摘できました。この状況は現在もかわらない可能性があるものの、それ以来は実態調査が行われていないため、医教連携による実態調査を再度行い、どのような子どもが、どこで、どのように学習しているのかを把握する必要があります。その中には、もちろん、支援を必要としない程度の視覚障害児もいるでしょうが、視覚支援が必要にも関わらず、それが提供されていないケースもあるでしょう。

そのようなケースに気づき、アウトリーチし、適切な情報と、確かな視覚支援を提供することが、当事者家族に選ばれる盲学校への第一歩です。わが国のインクルーシブ教育システムは、多様な学びの場を設けており、それを当事者家族が自由に選択できるようにしています。保護者の立場からすれば、居住地から遠く離れた盲学校に大切なわが子を入学・転籍させるということは、それ自体がハードルの高いものです。「可能な限り、地域で友達を作ってあげたいとか、きょうだい児がいるので、同じ学校で学ばせてあげたい、けれど、視覚支援は受けさせたい」という願いは、当たり前前の親心です。我々学校関係者は、このことをよくよく理解しておかねばなりません。

私の恩師のひとり、元筑波大学の鳥山由子教授は「盲学校は来たくて来るところではない。親も子も、一大決心して入学してくるのだから、私たち教師は、最大限の学びを提供し、卒業して本当によかったと思えるようにしてあげなければならない」とおっしゃっていました。地域の中で、盲学校が確かな視覚支援を提供できれば、多くの保護者は「盲学校に行けば、安心できる」と思ってくれるでしょう。そして、地域支援の結果、入学・転籍してきた児童生徒に専門的な指導ができれば、「卒業してよかった」と思ってもらえることでしょう。この連鎖をつくりだすことが、結果的に、盲学校の児童生徒や教員の数を増やし、県内の視覚障害教育の専門性を維持・向上させるはずだと硬く信じています。

(2) 視覚障害ネットワークを活かした早期支援の展開

医療では、人間が well-being であるために 1 次予防を重要視しています。これは教育にも当てはまります。視覚障害児童生徒が充実した学校生活を送るためには、様々な問題に直面する以前から確かな視覚支援を提供すること、すなわち、就学前からの早期支援が不可欠です。県内の早期支援については、視覚障がい者ライフサポート機構 “viwa”（以後 viwa）が当研究室や名古屋盲学校と連携して運営する子育て支援相談会（以後、パパママ会）が一役かっており、この活動は愛支援も応援しています。

パパママ会とは、盲学校を会場に、毎月、一回、土曜日の午後で開催しています。毎回、保護者から寄せられたテーマ（歩行、食事、遊び、就学、受験、留学、ICT 等）について、成人した当事者、先輩の保護者、専門家（研究者・眼科医・視能訓練士・歩行訓練士等）が登壇して情報提供し、相談相手になります。視覚障害児やきょうだい児を連れてきても安心して参加できるよう、当研究室や盲学校の教員がボランティアとなり、裏では子どもを対象とする支援活動も行っています。パパママ会は、従前より、対面とオンラインの両方で実施してきましたが、コロナ禍では、オンラインでのみ実施しています。

ここでは、特に、こうした早期支援の場が、当事者家族の QOL や県内の視覚障害教育に寄与していることがわかる代表事例について記します。なお、活動の詳細は研究紀要論文等で報告（奈良・相羽, 2018; 奈良・相

羽・加藤・上杉・岩池, 2017; 奈良・相羽・鳥居・尾原, 2020; 奈良・相羽・上杉・鈴木・鳥居・小沢・片平・桑山・尾原・飛田・佐藤・辰巳, 2019) しています。

事例1：盲学校への来談に至るまでのクッション材としての役割

適正就学を推進するためには0歳からの超早期支援が重要です。実際に、パパママ会に参加した0歳～2歳児の保護者の多くは、最初のうちは「盲学校ではなく地域で育てたい」というニーズを話します。しかし、様々な当事者の経験談を聞いて、子どもにとって最もよい就学先とは何かを考える機会を定期的に提供したことで、結局、盲学校幼稚部を選択したケースもありました。保護者がこれなら安心できるという決断に至るためには、そのニーズに寄り添い、保護者が就学先を選択するために必要な十分な情報を提供し、よくよく検討してもらう時間と場の確保が必要です。

これは本来、盲学校の超早期教育相談が担っている役割ですが、「地域で育てたい」と思う保護者の中には、盲学校に相談に行けば「入学させられてしまうのでは？」と不安を抱くケースも多く、来談へのハードルは低くはありません。そのような中、パパママ会は、ある意味で、盲学校に相談に行く前のクッション材のような機能を果たしています。パパママ会を経て、実際に、盲学校幼稚部に幼児を入れた保護者からは、「盲学校へ入学してから娘の成長がめざましく、地域ではなく盲学校を選んでよかったです。

娘は知的障害も併せ有るので、小学部は、知的障害特別支援学校にすべきかどうか今は悩んでいます」や「盲学校に行くようになって娘が色々なものに興味をもつようになりました。障害のないきょうだい児が同じ幼稚部に通えたらよいのですが・・・」等と話していました。

事例2：ピアとの出会いの場としての役割

地域の小学校、中学校では、多くの場合、視覚障害のある児童生徒が同じ特性を有する仲間（ピア）と出会うことはありません。盲学校でも、児童生徒数が減少し続けている現状では、学年の近いピアとの出会いや交流の機会が不足しがちです。更に、これらのきょうだい児たちが、同じ境遇のピアとの出会い、交流することはほとんどありません。

こうした状況を踏まえ、パパママ会では、盲学校在籍児、地域の小・中学校の在籍児、そのきょうだい児を含めた交流の場を提供しています。多様な児童生徒が参加するために、自然と「見えない・見えにくい」とはどのようなことを学んでいきます。その変化は毎回の自己紹介場面で顕著にみられ、年度当初は学年や名前しか話さなかった子どもたちが回数を重ねるごとに「僕は目が見えにくいです」、「私は目が見えます」、「僕は目が見えませんがゲームが大好きです」といった具合に、自己紹介するようになります。特に、視覚障害のある児童生徒にとって、これは交流及び共同学習を成功させるために不可欠なソーシャルスキルでもあります。

ところで、保護者にとってもピアの存在は大きいものです。地域で子育てをする保護者の心理は想像以上に孤独です。「パパママ会に来た時だけ、本当の悩みを話すことができます」と吐露する保護者も少なくなく、子ども同様に親にとっても「ありのままにいられる場」が必要とされています。

このような活動を盲学校が単独で土曜日に開催するためには、様々な課題があります。そのため、盲学校のセンター的機能のひとつとして、パパママ会を上手に活用することが重要でしょう。もちろん、盲学校の中には、筑波大学附属視覚特別支援学校の幼稚部のように、単独でこの種の活動を行っているところもあり、将来的には、盲学校が単独でこうした活動を行えるようになっていく必要があります。

事例3：保護者のニーズを教員が理解するための場としての役割

パパママ会では保護者が今感じている悩みやニーズを率直に話すことができる場になっており、それを、盲学校教員をはじめとする支援者はオブザーバーとして見学できるようにしています。オブザーバーの教員からは、わかっていたようでわかっていなかった保護者の抱える悩みや不安、ニーズについて知るきっかけとなっているという声が寄せられています。例えば、地域の学校で学ぶ弱視児のご家庭では、日々の宿題が終わらず夜遅くまで親子で祝団に取り組んでいること、盲学校に支援をしてほしいと保護者が思っても在籍校が市立で県立の盲学校へ依頼しづらい状況があるこ

と、祖父母や地域社会からの理解が得られず時に差別的な扱いを受けて苦しんでいること等、その気づきは様々です。パパママ会終了後に行う反省会では、オブザーバーの教員の多くが保護者のおかれている状況を初めて知り、もっと、支援を充実させる必要性を感じていました。よりよい教育を実現するためには、教員と保護者との間で信頼関係を構築することが必要不可欠です。それにも関わらず、センター的機能を担うことが求められる盲学校では、地域支援担当者でない限り、地域で学ぶ子どもたちのニーズを知る機会は少ないそうで、その意味でパパママ会は貴重な機会になっています。

事例4 教員の研修の場

初年度（2016年度）のパパママ会に参加した教員から「自分たちももっと学ぶ場がほしい」というニーズが寄せられました。これを受け、2017年度からは午前中に教員や支援者を対象とするセミナー（視覚技藝）を実施し、午後はパパママ会を実施するという形式に変更しました。

視覚義塾への要望には、ICT、発達、就労等、様々なテーマがあり、できるだけそのニーズに応える形で実施してきました。盲学校でも校内研修はあるものの、予算には限りがあるそうで、知りたいことが全て学べる訳ではないそうです。視覚義塾は、オンラインで実施されるため、全国の教員養成系大学の教員、盲学校のベテラン教員、眼科医、視能訓練士、歩

行訓練士等の研修を受けられます。登壇者はほぼボランティアでこの活動を応援してくれています。

一方、パパママ会の裏で実施される子どもを対象とする支援活動では、「学校という枠組みの中では実施が難しいがやってみたいことがあります」という教員の提案を受け、セラピードッグと触れ合う機会や宿泊型イベントも実施しました。特に、宿泊型イベントでは、当研究室と盲学校教員で協議を重ね、見えない、見えにくい子どもたちが、見えるきょうだい児と同じように、夏の思い出を作れるよう、全く見えない児童生徒でもひとりで安全に花火に火をつけられる教材を開発して実践しました。ある盲児は教員が「花火をやったことがありますか？」と尋ねると、「はい」と応えていましたが、保護者は「〇〇は花火が怖くて、きょうだい児が楽しむ様子を横で見居ただけなのですが・・・」と話していました。上記の教材を使った盲児は、最初こそ、恐る恐る花火に火をつけていましたが、慣れてくると、夢中になり、満面の笑顔で、花火を楽しんでいました。子どもと保護者だけでなく、教員も笑顔になれる瞬間でした。

4. まとめ

特に、先天性の視覚障害児を持つ保護者にとって、パパママ会は、盲学校や専門家とつながり、視覚支援の情報を得るための場として、また、他の当事者家族とつながり、安心して子育てを考えられる場として機能して

います。一方、盲学校や弱視学級の教員は、保護者のニーズを知り、学校という制約を超えて実践を試みることのできる場にもなっています。コロナ禍の活動制限が続く状況にあっても、こうした視覚障害ネットワークを活かした早期支援を充実させることで、早い段階から、より多くの当事者家族が円滑に教育・支援を受けられるようにしたいと考えています。

本県に限らず、盲学校や視覚障害教育は、その存続という意味で窮地に立っています。そのような中だからこそ、前例、慣例にとらわれず、柔軟に試行錯誤をしながら、よりよりあり方を考えていくことが必要と考えます。

文 献

- 愛知県教育委員会（2020）愛知県特別支援教育資料. 愛知県教育委員会.
- 柿澤敏文（2016）全国視覚特別支援学校級児童生徒の視覚障害原因等に関する調査研究 2015年調査報告書. 筑波大学人間系障害科学域.
- 奈良里紗・相羽大輔（2018）視覚障害当事者団体による家族支援の取組—2016年度調査からみる改善—. 障害者教育・福祉学研究, 14, 37-41.
- 奈良里紗・相羽大輔・加藤芳子・上杉相良・岩池優希（2017）盲学校と視覚障害当事者団体による家族支援活動の効果—保護者及び盲学校教員への調査から—. 障害者教育・福祉学研究 13, 17-22.
- 奈良里紗・相羽大輔・鳥居信吾・尾原健太（2020）視覚障害児に対する

「確かな体験」を育む指導プログラムに関する実践報告. 長野大学紀要, 42(1), 145-155.

奈良里紗・相羽大輔・上杉相良・鈴木みち子・鳥居信吾・小沢素子・片平考美・桑山莉帆・尾原健太・飛田崇・佐藤愛・辰巳沙羅 (2019) 宿泊を伴う視覚障害児とその家族支援の意義—主体的活動に重点を置いたプログラムに関する実践報告—. 障害者教育・福祉学研究, 15, 9-18.

網膜色素変性の診療と研究

名古屋大学眼科 上野 真治

はじめに

愛知視覚障害者援護促進協議会 40 周年おめでとうございます。
視覚障害者支援として名古屋大学病院眼科では、愛知視覚障害者援護促進協議会を通して坂部先生が月に2回のロービジョン外来を実施しております。自分の専門疾患は網膜色素変性を中心とする遺伝性網膜疾患のため、私は多くの患者の支援をロービジョン外来にて行って頂いております。本稿では、患者を診療する側として、私が行ってきた遺伝性網膜疾患の診療とその中から得られた研究成果について触れたいと思います。

網膜色素変性とは

網膜色素変性症とは網膜の光を感じる細胞である視細胞が進行性に変性する病気です。初期症状は夜や薄暗い屋内で物が見えにくくなる夜盲症を訴える方が多いですが、その後、周辺部分の視野が消失し徐々に中心に向かって視野が狭くなっていきます。遺伝子の変異が原因と考えられ、発病頻度は人口 3,000 人から 5,000 人に一

人の割合といわれています。症状の進行は比較的遅いとされておりますが、進行の程度や発症時期などはかなり個人差があります。

名古屋大学における網膜色素変性患者の診療

私の名古屋大学における外来は木曜日と金曜日の週2回、年間約300人の網膜色素変性患者の診察を行っております。現在、網膜色素変性に対する有効な治療は確立しておりません。網膜色素変性患者の診察の目的は、まずは診断です。網膜色素変性と同様に網膜の変性を示す疾患はたくさんあり、画像検査や網膜電図などの電気生理学的検査などを組み合わせて診断していきます。診断がつくと、症状の重症度ならびに病状の進行程度を確認するために通院していただきます。ある程度の期間通院し、検査を行うことである程度の病状の進行が予測できるようになります。

また、経過観察していくと白内障を合併する患者も多いため、進行した白内障に対しては手術を行います。症状が進行し、日常生活に不自由が生じるようになると身体障害者の申請などの公的な書類を作成し、福祉サービスを受けられるようにします。そしてロービジョン外来と協力して、日常生活の支援器具の案内、福祉的なサポートの案内を行い、患者の生活に質をいかに保つかを考えていきます。

網膜色素変性患者の診察における検査

基本検査

- ✓ 視力 （屈折度数を矯正して視力を計測する）
- ✓ 眼圧 （眼の固さを調べる検査）
- ✓ 細隙灯検査 （角膜や水晶体などを観察、特に白内障の程度を確認する）
- ✓ 眼底検査 （網膜の状態を確認する）
- ✓ 視野 （静的視野検査と動的視野検査の 2 種類ある。静的視野検査は機械が自動的に行う検査で、視野を定量できる。動的視野検査は、広い範囲の視野の確認ができ、公式の書類の作成に必要）
- ✓ 網膜断層像 （光干渉断層計を用い網膜の断面像を確認する。網膜色素変性においては視細胞の状態を確認できる）
- ✓ 網膜電図 （光に対する網膜反応を検査し、網膜の機能を評価する）

特殊検査

- ✓ 黄斑部局所網膜電図 （網膜の中で特に黄斑部の機能を評価する）
- ✓ 補償光学眼底カメラ （超高解像度の眼底カメラで、視細胞の形態も評価できる）
- ✓ 光干渉断層血管撮影 （造影剤なしに網膜の血管の撮影ができる）

名古屋学病院では通常の網膜色素変性患者の診察で行われる基本

検査に加え、特殊検査をすることにより病態のより正確な把握に努めております。

名古屋大学における網膜色素変性患者研究

大学病院では多くの網膜色素変性患者の診察を行うと同時に、研究機関としての役割も果たさなくてはなりません。我々は動物実験を通して新規治療の開発を進めるとともに、診療で得られた多くの患者さんの情報を解析して、疾患についての理解を深める研究を行っております。今回は自分のいくつかの研究の中で、特に臨床所見から得られたものについて簡単に書かせていただきます。

研究1

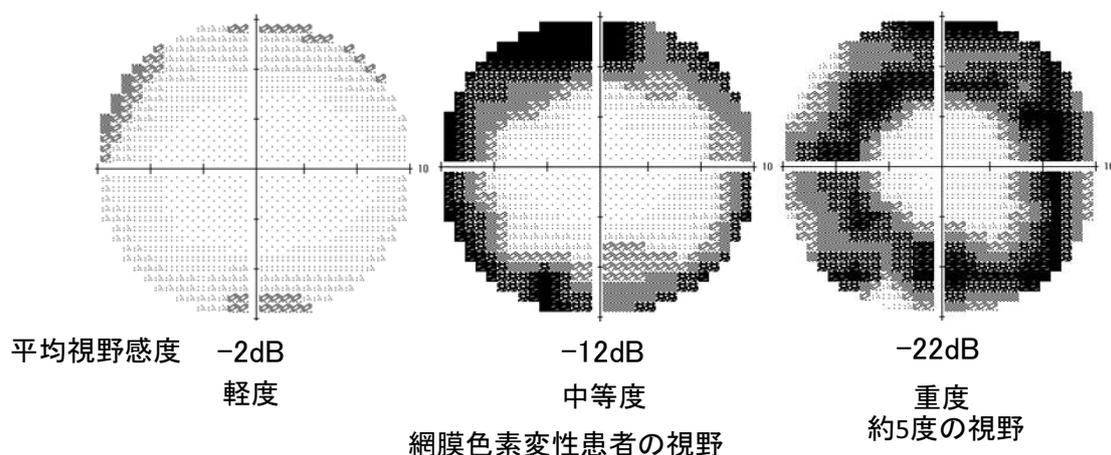
網膜色素変性患者における視野進行速度の評価

視野検査の中で、私が進行の程度を把握するのに最も重要と考えているのは、静的視野検査です(図 1)。その中で、視野中心の半径 10 度を評価するプログラムは全国で網膜色素変性患者の評価に使われております。図 1 に示すように重症度が上がるにつれ網膜色素変性患者の見えない範囲が広がり、視野狭窄が進行します。通常、視野が半径 5 度より狭くなると日常生活が著しく困難になります。

今後の網膜色素変性患者の治療の評価を見据え、現在より正確な視野進行の評価が求められています。我々は、一般診療で使われて

いるハンフリー-静的視野検査で網膜色素変性患者 45 名 45 眼の進行速度を求め、平均視野感度は 1 年に約 0.45 dB で悪化することを報告しました(参考文献 1)。これは日常生活に大きな支障を伴わない - 10dB 程度の患者が、日常生活が困難になる-25dB に悪化するまで約 30 年近くかかるということを示しています。このように日常診療で得られたデータをもとに、網膜色素変性患者に現状や予後について説明を行っております。

図 1



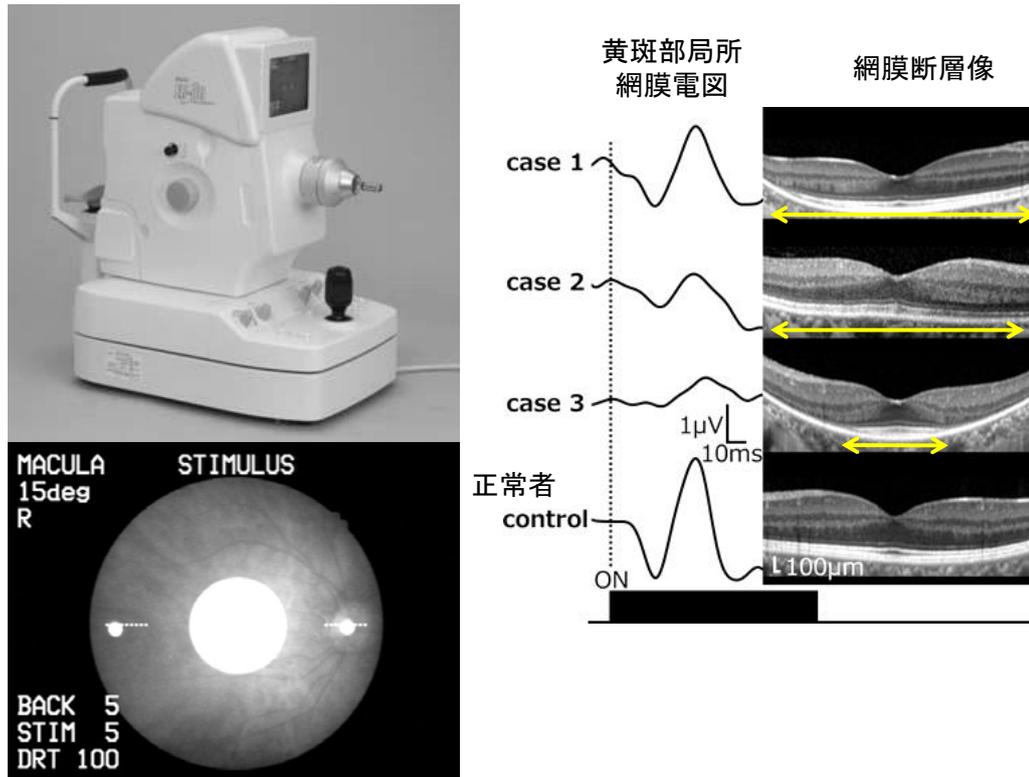
研究 2

黄斑局所網膜電図を用いた網膜色素変性患者の黄斑機能の評価

黄斑局所網膜電図は名古屋大学眼科の三宅養三名誉教授が開発された機械です(図 2 左上)。網膜の中心である黄斑と呼ばれる部分があり、この部分が視力の維持の最も大切です。黄斑局所網膜電図はこの黄斑に光刺激を行い(図 2 左下)それに伴って生じる網膜の電気反応を記録します。この機械を用いることにより、網膜色素変性患者の網膜の中心の機能がどれほど残っているかを客観的に評価できます。

網膜色素変性患者 65 例 65 眼の解析において、黄斑局所網膜電図の振幅は網膜断層像において視細胞に関する構造の中でも最も外側にある形態と相関することがわかりました(参考文献 2)。これは網膜断層像を眼科医が評価する際に、視細胞の外側の存在を確認することが残存黄斑機能を予測するうえで重要であることを示しております。

図2



研究3

補償光学眼底カメラを用いた残像視細胞の範囲の評価

補償光学眼底カメラは天文観察に用いられていた技術を、網膜の観察に応用した新しい眼底カメラです。視細胞の形態を確認できるほどの超高解像度のカメラで、我々は多くの疾患で視細胞の評価を行ってきました。網膜色素変性患者においてもこの検査は有用で、どの程度視細胞が残っているかなどを直接評価することができます。

我々は、RP1 遺伝子の変異より生じた網膜色素変性患者9名の眼底を補償光学眼底カメラにて評価しました。RP1 遺伝子変異は日本人の網膜色素変性患者に比較的多いとされており、このタイプ

の網膜色素変性患者は進行が早く若年で視機能が著しく悪化することがわかっておりましたが、進行程度を具体的に評価した研究はありませんでした。本研究では補償光学眼底カメラを用いて、直接視細胞の減少の様子を観察し(図 3)、その減少の程度を定量化しました。(参考文献 3)

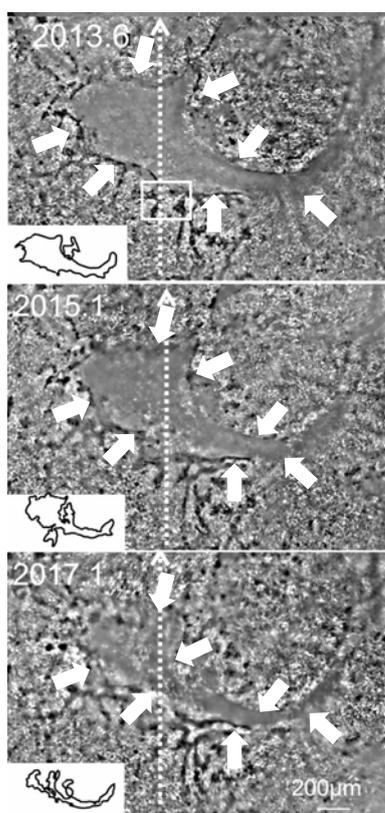


図 3

研究 4

光干渉断層血管撮影を用いた網膜色素変性患者の微小血管の評価

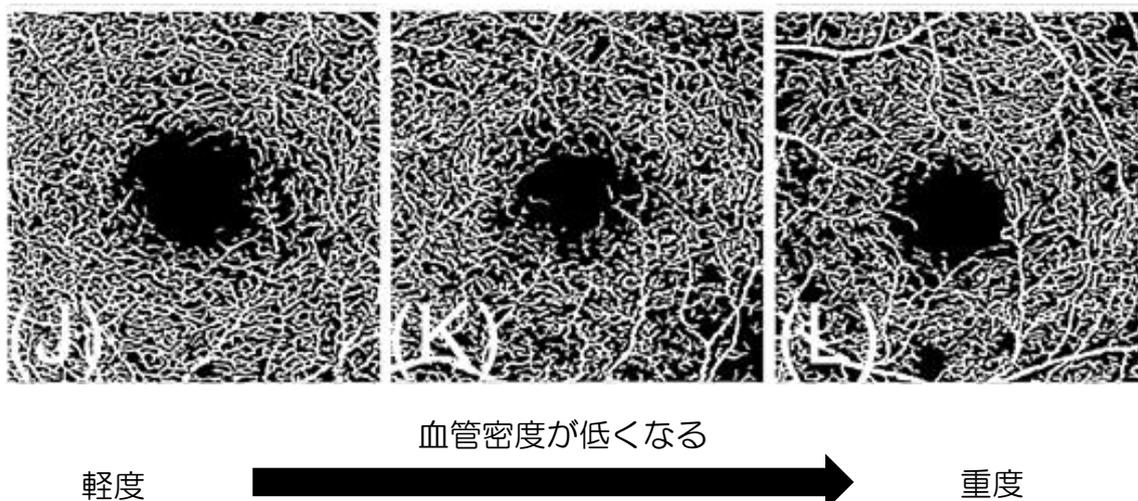
光干渉断層血管撮影は、近年開発された新しい血管撮影の方法で、造影剤を用いずに血管の評価ができます。現在の眼科診療において糖尿病網膜や加齢黄斑変性などの評価になくてはならない検査機

械となっております。

網膜色素変性患者において血管が狭細化することは知られておりましたが、造影剤を使った検査では細かい血管の評価まではできませんでした。そこで光干渉断層血管撮影を用いることにより網膜色素変性患者における黄斑の血管の脱落を定量的に評価しました(図 4)。53 名の網膜色素変性患者群では正常者に比較して網膜浅層で

血管密度が 7.5%低下し網膜深層では 18.8%低下していることがわかりました。そしてこれらの血管の減少は網膜色素変性の重症度と関係していることがわかりました（図 4、参考文献 4）。

図 4



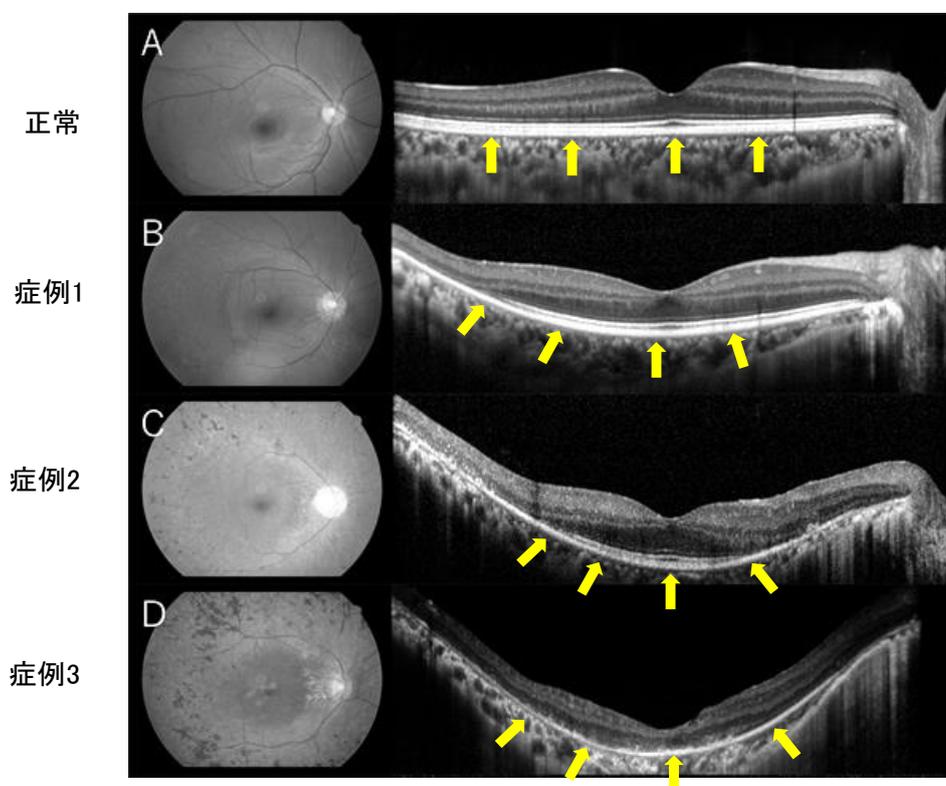
研究 5

網膜色素変性における黄斑の湾曲の定量

網膜色素変性患者の診療をしていると、時々正常者に比べて黄斑の湾曲が強い患者がいることに気が付きました。近視の強い方では眼球の長さの延長に伴い黄斑の湾曲が強くなることはよく知られておりますが、網膜色素変性患者においては湾曲が強くなることを示した報告はありませんでした。本研究では、黄斑部の湾曲を定量する方法を開発し、網膜色素変性患者と正常者と比較しました(図 5)。結果は網膜色素変性患者で有意に湾曲が強いことを示しました(参

考文献 5)。また経時変化を見ていくと、湾曲は強くなる傾向があり（参考文献 6）、網膜色素変性の原因遺伝子によっても湾曲が異なっていることがわかりました（参考文献 7）。これらの研究は、今まで視細胞の変性としか考えられていなかった網膜色素変性が、眼球の形態にも影響することを示しております。将来的には湾曲が網膜変性にどのような影響を与えるかを調べていきます。

図5



研究 6

網膜色素変性患者の原因遺伝子の調査

現在、網膜色素変性の原因遺伝子検査は、国の診療として認可されておられません、そのため各研究者が研究費を捻出して調べている

のが現状です。網膜色素変性患者において、その原因遺伝子の解析は1990年前後に始まりこの30年の間に大きな進歩を遂げてきました。以前は多くの時間と労力をかけて一つ一つの遺伝子を調べておりました。

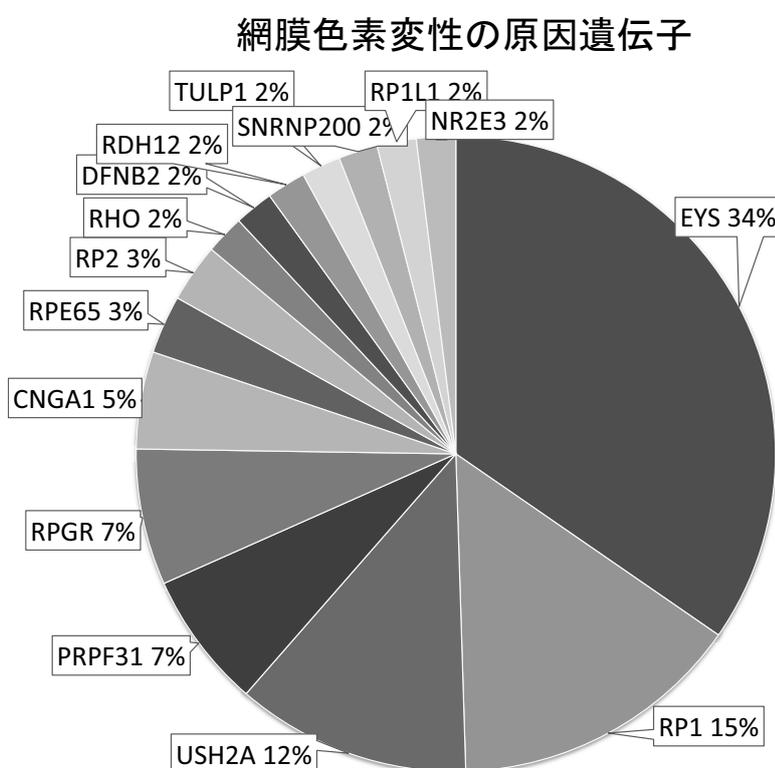
しかし、近年の次世代シーケンサーと呼ばれる画期的な遺伝子検査の方法の登場により、遺伝子の網羅的な解析が短時間で可能となりました。特に網膜色素変性のように原因の遺伝子が80個以上もある疾患では次世代シーケンサーを解析に用いることにより、非常に効率的に原因の遺伝子の同定ができるようになりました。現在では、網膜色素変性患者では約40パーセントの患者で原因遺伝子が同定できるとされております。

一方、世界的にみると網膜色素変性に対する遺伝子治療や原因遺伝子に基づいた薬物療法が開発されてきており、治療対象者を見つけるためにも網膜色素変性における原因遺伝子の同定の重要性は増してくることが考えられます。

名古屋大学でも同意の得られた網膜色素変性160家系について遺伝子解析を行いました(参考文献8)。その中で原因遺伝子が同定できた家系は59家系(37%)でした。内訳は *EYS* が21家系(34%)、次に *RP1* が9家系(15%)、*USH2A* が7家系(12%)、*PRPF31* と *RPGR* が4家系(7%)でした(図6)。常染色体劣性の遺伝形式のものは *EYS* が多く、常染色体優性遺伝を示す家系で

は *PRPF31*、伴性劣性遺伝の家系では *RPGR* 遺伝子によるものが最も多いということがわかりました。*EYS* 遺伝子は日本人の他の研究でも頻度が他の原因遺伝子に比較して圧倒的に高いため、今後の *EYS* 遺伝子変異による網膜色素変性に対する治療法の開発が待たれます。

図6



おわりに

患者を含め多くの皆様が望まれる網膜色素変性に対する新規治療の開発はまだまだ途上ですが、多くの患者から得られたデータを解析していくことにより、この病気についての理解が少しずつ深まっております。これらの研究は多くの患者の紹介および受診によって成

り立っております。この場を借りて、遠方より万難を排して受診していただいた患者の方々、またご紹介いただいた関係者の方に御礼申し上げます。

また、本稿で紹介した研究の多くが高柳網膜研究基金の援助をいただいております、ご協力いただいた高柳泰世先生にあらためて深謝いたします。

今後も網膜色素変性に対する研究を様々な方面から進め、治療法の開発につなげていきたいと考えております。

参考文献

1. Sayo A, Ueno S et al. Longitudinal study of visual field changes determined by Humphrey Field Analyzer 10-2 in patients with Retinitis Pigmentosa. Scientific reports, 7, 16383, 2017
2. Kominami T, Ueno S et al. Associations between outer retinal structures and focal macular electroretinograms in patients with retinitis pigmentosa. Investigative ophthalmology & visual science, 58, 5122-5128, 2017
3. Ueno S et al. Clinical characteristics and high resolution retinal imaging of retinitis pigmentosa caused by RP1 gene variants. Japanese journal of ophthalmology, 64, 485-496, 2020
4. Inooka D, Ueno S et al. Quantification of macular microvascular changes in patients with retinitis pigmentosa using optical coherence tomography angiography. Investigative ophthalmology & visual science, 59, 433-438,

2018

5. Komori S, Ueno S et al. Steeper macular curvature in eyes with non-highly myopic retinitis pigmentosa. *Investigative ophthalmology & visual science*, 60, 3135-3141, 2019

6. Meinert M, Ueno S et al. Longitudinal changes of macular curvature in patients with retinitis pigmentosa. *Translational vision science & technology*, 9, 11, 2020

7. Koyanagi Y, Ueno S et al. Relationship between macular curvature and common causative genes of retinitis pigmentosa in Japanese patients. *Investigative ophthalmology & visual science*, 61, 6, 2020

8. 上野真治. 名古屋大学病院眼科における遺伝性網膜疾患の原因遺伝子の検討. *日本眼科学会雑誌*, 124 : 687-696, 2020

図の説明

図 1 静的視野計の外観（上）と網色素変性患者の静的視野（10度）の結果（下）

黒い部分は感度が悪化していることを示している。病期が進行すると視野が悪化する。

図 2 黄斑部局所 ERG の外観（左上）とその記録範囲（左下）

黄斑部局所 ERG と網膜断層像の網膜色素変性患者における比較（右）

網膜断層像における視細胞外層の形態が残存している部分は黄色矢印で示されている。黄色の矢印が短いと局所 ERG の振幅も小さい。

（文献 2 より改変）

図 3 補償光学眼底カメラを用いた RP1 遺伝子変異による網膜色素変性患者の視細胞残存部位の減少

時間の経過とともに白矢印で囲まれた視細胞残存範囲が減少しているのが確認できた。（文献 3 より改変）

図 4 光干渉断層血管撮影により撮影された網膜色素変性患者の黄斑部の微小血管

網膜色素変性の重症度が上がるにつれ微小血管が脱落し密度は減少した。(文献 4 より改変)

図 5 網膜色素変性患者における黄斑の湾曲

眼底写真(左)と網膜断層像(右)を示す。黄色矢印で示されように網膜色素変性患者では黄斑部の湾曲が強いことわかる。(文献 5 より改変)

図 6 名古屋大学における網膜色素変性の原因遺伝子の割合。(文献 8 より改変)

訪問による歩行訓練事業

1) 本郷眼科を受診してください。

眼科検査後、視覚障害リハビリテーションワーカー（以後、リハワーカー）と面談を行います。訓練内容や日時を調整して訪問にて訓練を行います。白杖歩行訓練だけでなく、日常生活用具の紹介や福祉サービスの利用方法等も対応いたします。

訓練費用は、リハワーカーの公共機関交通費をご負担いただきます。

本郷眼科（電話 052-771-9136）または、本会事務局（電話 052-774-0658）までご連絡ください。

2) 江南市・大口町・扶桑町との委託事業

各福祉課にお問い合わせください。白杖歩行訓練だけでなく、日常生活用具の紹介や福祉サービスの利用方法等も対応いたします。

書籍紹介

- 創立35周年記念 DVD

タイトル：視覚代行リハビリテーション

内 容：連携施設の活動内容の紹介 医療・教育・就労

約13分で支援団体や支援方法を解説しています。

当事者・家族・支援者には、ぜひ視聴していただきたいDVD
です。

価 格：500円（送料別）



視覚障害者と共に学習を希望している方 募 集 中

訓練室「TDL新西」

時 間：10:00 ～ 15:00

内 容：編み物・裁縫・機織り

＊原則として現状の説明など眼をお貸してください

その他：拡大教科書の製作（弱視児童生徒が使用する教科書を手書きやパソコン等で拡大して、オーダーメイドの教科書を製作します。）

入会へのお誘い

本協議会は、皆様の会費で運営しております。ご協力をお願いします。

年会費：正会員 個人 1口 3,000円

 団体 1口 10,000円

賛助会員 3,000円以上

銀行振込 三菱UFJ銀行 藤が丘支店

普通 番号 1213383

加入者名 特定非営利活動法人

 愛知視覚障害者援護促進協議会

 理事長 高柳泰世（タカヤナギヤスヨ）

郵便振込 番号 00800-0-198298

加入者名 愛知視覚障害者援護促進協議会

あなたのひと^{こえ}が

め み ひと いのち すく
目の見えない人の命を救います。



ないう ひとり おお かた つた
この内容を一人でも多くの方に伝えていただければ幸いです。

ホーム転落をなくす会 <http://fb.me/stoptenraku>

「TDL新西」への行き方

住 所 名古屋市千種区新西2丁目4-1

• 乗り場

- (1) オアシス21バスターミナル(栄)3番乗り場
- (2) 市役所前1番乗り場(地下鉄6出入口付近)
- (3) 茶屋ヶ坂3番乗り場(地下鉄2番出入口及びエレベーター乗り場から西へ徒歩2分)

• 行き先

基幹2 茶屋ヶ坂経由 「引山」または「四軒屋」

• 下車

「猪子石西原」下車、徒歩2分

*このバス停の次は「猪子石原」です。

バス停から「TDL新西」までの道順

- 猪子石西原交差点を南へ50mで右折(西)する。さらに20mでT字路、直進しさらに20mでT字路角左側が「TDL新西」です。



新規活動場所	「TDL新西」
活動開始予定日	令和元年9月4日
住 所	名古屋市千種区新西2丁目4-1
所有者	山本 潔さん
電話番号	080-2617-5352

編集後記

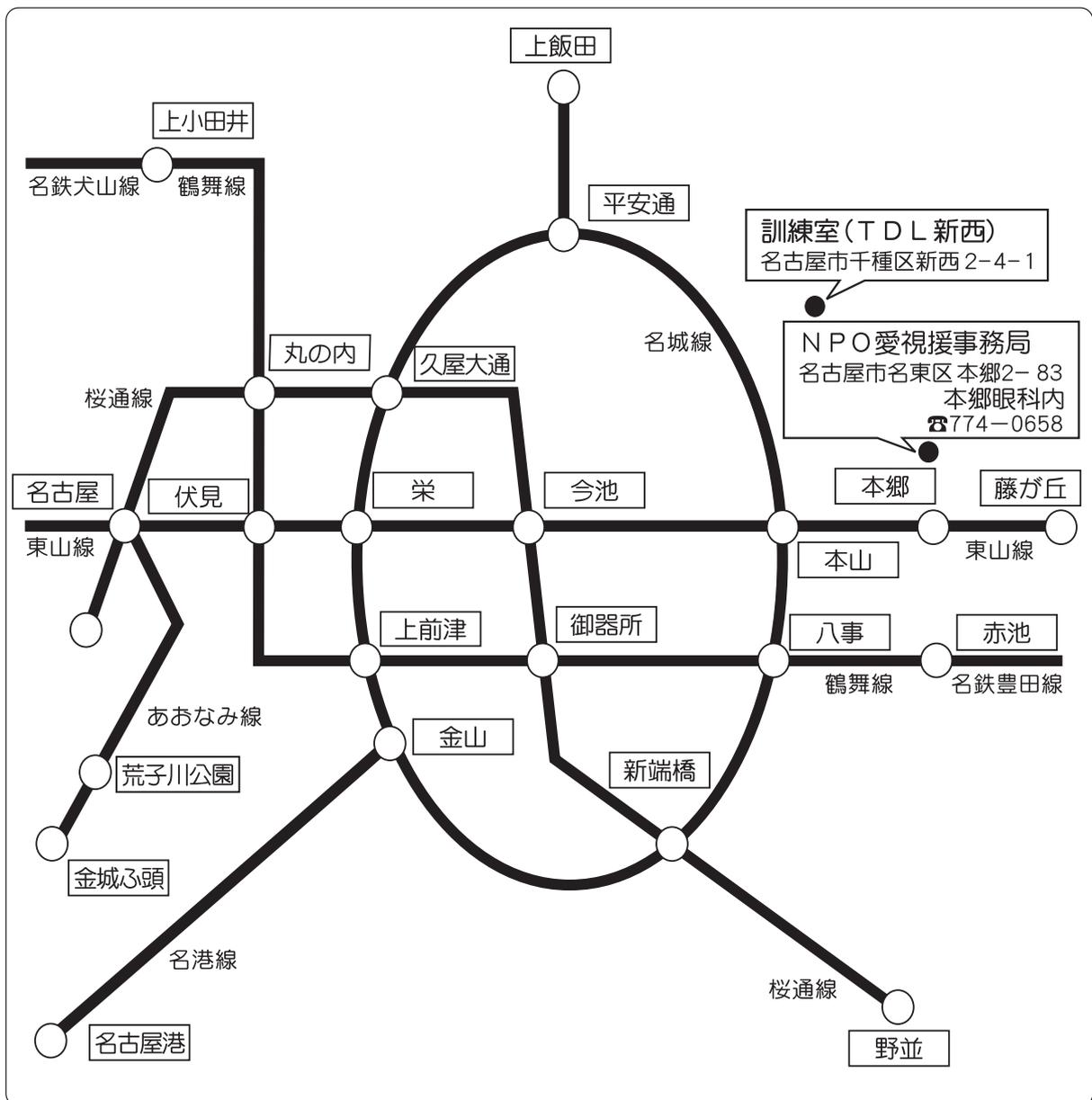
今号は、愛知視覚障害者援護促進協議会理事・監事の2名の方にお願ひし、医療と教育の情報提供をしていただきました。本会も、新型コロナウイルス感染症対策のため様々な制約の中活動を続けております。

本会の理事会はオンライン会議で継続していますが、TDL新西の事業については休止期間を設けています。

これから計画する様々な事業も、対面形式ではない方法で実施できるように準備中です。

今後も読者の皆様のご支援をお願いします。

(編集委員 山本潔)



発行者 特定非営利活動法人
 愛知視覚障害者援護促進協議会
 理事長 高柳泰世
 編集委員 山本 潔、坂部 司
 事務局 〒465-0024 名古屋市名東区本郷2丁目83
 本郷眼科内
 電話・FAX 052-774-0658
 Eメール npo.aishien@crest.ocn.ne.jp
 U R L http://www.aishien.net



題字 山本好明
 印刷 名身連第二ワークス