心身障害学研究,18,131-138,1994.

全国盲学校の視覚障害原因等調査結果から見た網膜色素変性症の特性

高橋尚子*・池谷尚剛**・谷村　裕*

全国の盲学校に在籍する、いわゆる網膜色素変性症（Retinitis pigmentosa：以下RPと略す）の児童・生徒611名について、年齢、障害発生年齢、視力、使用文字、視覚補助具の使用状況について調査した。RPの比率は年齢が高くなるほど増加し、22歳以上の群では最も頻度の高い眼疾患であった。24歳以下では、半数以上が障害発生年齢が0歳であり、RP類縁疾患が含まれていると推測された。25歳以上では障害発症自覚年齢が高く、定型RPの特性を示した。文字使用者の内訳は、点字29.2%、普通文字63.7%、両用7.1%であり、盲学校全体の結果と比較して普通文字使用者と両用者の比率が高かった。定型RPの中で障害発生年齢が遅い場合は、屈折補正が有効であるものが約半数見られた。この場合は普通文字使用が可能であり、RPの進行にともなう点字使用への切り換えの判別が難しいことを示している。本報告におけるいわゆるRPの中には失明年齢の異なる類縁疾患も一括して含まれており、調査結果を有効に活用するためには、調査項目を修正する必要がある。また、個別の事例における視機能等や使用文字について縦断的な調査を要する。

キー・ワード：網膜色素変性症　盲学校

1．はじめに

網膜色素変性症（Retinitis pigmentosa：以下RPと略す）は、慢性的経過をたどる進行性の先天性眼疾患である。視野周辺部から狭窄が進み夜盲が生じることを特徴とし、網膜の中心部が変性を免れている間は視力は比較的良好に保たれる。病状が進行すると、複雑な形状の輪状暗点等の、求心性で進行性の経過を示しながら、やがて10°以下の管状視野となる（田中・所, 1990[6]）。

RPは、視覚障害原因となる眼疾患の中でも主要なものとして注目されてきた。Table 1は、1980年度、1985年度及び1990年度に筑波大学の視覚障害研究室関係者が実施した、全国の盲学校70校に在籍する児童生徒の視覚障害原因調査において上位をしめた5疾患を表している（大川原・藤田他, 1981[4]；大川原・藤田他, 1986[5]；谷村・香川・藤田・池谷・高橋, 1992[7]）。これによると、RPは1980年度においては10.1%で第3位、1985年度においては9.8%で第4位、1990年度においては11.1%で第4位を占めており、常に高い出現率を示す主要な眼疾患である。

RPは極めて徐々に進行する疾患であるが、やがて失明にいたるため、教育指導の場においては特に配慮を必要とする。視覚障害者の指導プログラムを立てる上で、指導者がまず最初に判別しなければならないのは、読み書きにおいて使用する文字の選択と、歩行における白杖の使用についてである。通常、指導者は当人の視力や視野等の視機能や視能率を考慮してこれらの判別にあたる。RPにおいては、病状の進行にともない、失明の時期に先だって点字の触読と

*心身障害学系
**岐阜大学教育学部

Table 1　全国の盲学校における主要な眼疾患

1980年度		1985年度		1990年度	
眼疾患	比率(%)	眼疾患	比率(%)	眼疾患	比率(%)
白内障	14.7	未熟児網膜症	13.1	視神経萎縮	13.0
視神経萎縮	10.7	白内障	12.9	白内障	11.9
網膜色素変性症	10.1	視神経萎縮	12.3	未熟児網膜症	11.9
未熟児網膜症	10.1	網膜色素変性症	9.8	網膜色素変性症	11.1
小眼球	8.5	屈折異常	6.3	小眼球	6.3

書き方の訓練や白杖歩行訓練を開始する必要が生じてくる。その時期を決定するには、現在の視機能を把握するだけでなく、予後を正確に予測しなければならない。しかし、RP の進行の速度については個人差がみられるため、使用文字や白杖使用の判別を適切に行うことは、教育指導の場における最重要課題となっている。

RP の進行速度における個人差には、遺伝型が関係していると考えられている。定型的な RP は、先に述べたように極めて慢性的な経過をたどりながら失明する進行性眼疾患である。東京大学医学部付属病院眼科受診者の家系に関する調査（大庭・谷野, 1975[2]）によると、定型的な RP のうち常染色体劣性型は 85.5%、同優性型は 10.6%、X 染色体劣性型は 0.9%である。常染色体劣性型では優性型と比較して、発症時期が早く、失明年齢も早い（50 歳前後）といわれる。

定型的な RP 以外に、同症として診断されているものに、レーベル先天性黒内障、中心周辺性網膜変性、アッシャー症候群が含まれる（Fonda, 1981[1]）。アッシャー症候群は先天的に重度の難聴があるが、RP の経過は定型的 RP と類同しており、主として聾学校に就学している。レーベル先天性黒内障は 10 歳程度で失明する。中心周辺性網膜変性では 15 歳程度で失明し、眼振を伴わないといわれている。

以上の知見から、医学の分野では RP の予後を予測することがある程度可能であると判断できるが、実際には視機能の経過観察や家族歴をもとに将来の推測をするにとどまっている。また、眼科診療においても現在のところ遺伝相談に十分に時間をとっている機関は少ないことが指摘されている（松村・本田・早川・金井・中島・松井, 1990[3]）。医学分野との連携が不足している点や遺伝に関する個人情報が得にくいことから、教育指導の場においては RP の実態に関する情報は不十分であると考えられる。

そこで本研究では、出現頻度の高い主要な疾患であり進行性という特徴をもつ RP の指導に必要な情報を提供することを目的として、1990 年度に筑波大学関係者らが実施した先述の全国盲学校児童生徒の視覚障害原因等調査から、特に RP の特性に関する結果について報告する。

2．調査方法と対象

全国の盲学校 70 校に調査票を送付し、1990 年 7 月現在の時点で在籍する全児童・生徒 5,526 名について、年齢、在籍部、性別、障害発生年齢、視覚障害原因、眼疾患の部位と症状、視力、使用文字、視覚補助具の使用状況の各項目に記入を求め、全校から回答を得た。本調査票には視野の項目は含まれていない。調査票の記入には、対象校の担任教諭または養護教諭が携わった。調査対象者の年齢は 3 歳から 70 歳までの範囲に分布しており、男子は 3,402 名で 61.6%、女子は 1,977 名で 35.8%、性別無記入者は 147 名で 2.6%であった。

3．調査の結果及び考察

眼疾患の部位と症状において、5,526 名の調査対象者中 RP は 611 名(11.1%)であった。こ

の中には、定型的RPの他に類縁疾患もふくまれていると考えられる。

(1) 性別および年齢

Table 2はRPの視覚障害者の年齢および性別を示している。参考資料として、盲学校全体の児童生徒全体の結果についても記載した。

RPでは、男子423名(69.2%)、女子168名(27.5%)、無回答20名(3.3%)であり、男子の方が女子よりもかなり多かった。特に25歳以上では各年齢群において男子が女子の3倍以上をしめていた。また、年齢群では15歳以上24歳以下の者が263名であり、RP全体の約4割を占めていた。

盲学校全体でも男子の方が多く、現在のところRPの発生率における明確な性差は指摘されていないことから、20歳以上の職業教育を受ける男子生徒が多いことが、男女比および年齢分布に反映されていると推測される。

(2) 障害発生年齢

Fig. 1は、現在の年齢を10群に分け、これらの年齢群ごとに障害発生年齢を表したものである。24歳以下の年齢群では、ほぼ半数が0歳で発症していることが特徴となっている。一方25歳以上の年齢群では10歳代以上、あるいは現在の年齢に近くなってから発症した場合が多くなる。これは定型RPの特性であり、年齢にともなって症状が進行して自覚され、職業教育の必要性から盲学校に入学したものと推察される。

Table 3は、盲学校児童・生徒の年齢群ごとにRPの児童・生徒の人数と割合を表したものである。3〜5歳群では2.9%、6〜12歳群では5.1%と年齢が高くなるにともないRPの比率は上昇している。16歳から21歳の範囲では10%前後をしめ、22歳〜30歳では18.1%、31歳以上では28.3%で最も比率の高い眼疾患となっている。

(3) 障害発生年齢と視力との関係

RPの進行経過を検討する上で、障害発生年齢と保有視力は有意な関係を示していると考えられる。Fig. 2 (a)〜(f)は、6段階に分けた障害発生年齢群ごとに、現在の年齢と視力との関係を比率で表したものである。

0歳で発症した場合は各年齢群において視力0.03未満の比率が50%前後をしめている。年齢10歳未満の群では、60%以上が視力0.1未満である。視力低下が著しく、レーベル黒内障及び中心周辺性網膜変性のRP類縁疾患がかなり含まれていることを推測させる。

Fig. 2 (b)は1〜9歳で発症した場合について表している。年齢は10歳未満群では、視力0以上0.03未満が100%となっている。年齢10歳以上では視力0.1以上の比率が高く、0歳発症群に比べて視力が長期間保持されている傾向がうかがえる。

Fig. 2 (c)は10〜19歳、Fig. 2 (d)は20〜29歳、Fig. 2 (e)は30〜39歳、Fig. 2 (f)は40歳以降に

Table 2　年齢および性別〔( )内%〕

	性別	年齢群												
		3歳以下	4-9	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40-44	45-49	50-	無回答	計
RP群	男子	0	17	24	109	62	31	29	38	50	32	30	1	423(69.2)
	女子	0	13	19	51	32	7	9	7	12	10	6	2	168(27.5)
	無回答	0	0	2	3	6	0	2	2	3	1	1	0	20(3.3)
	計	0	30	45	163	100	38	40	47	65	43	37	3	611(100.0)
盲学校全体	男子	22	396	615	1,089	505	133	130	139	150	113	92	18	3,402(61.6)
	女子	12	270	443	754	260	45	39	40	45	30	28	11	1,977(38.8)
	無回答	0	13	27	45	30	3	7	4	3	3	10	2	147(2.6)
	計	34	679	1,085	1,888	795	181	176	183	198	146	130	31	5,526(100.0)

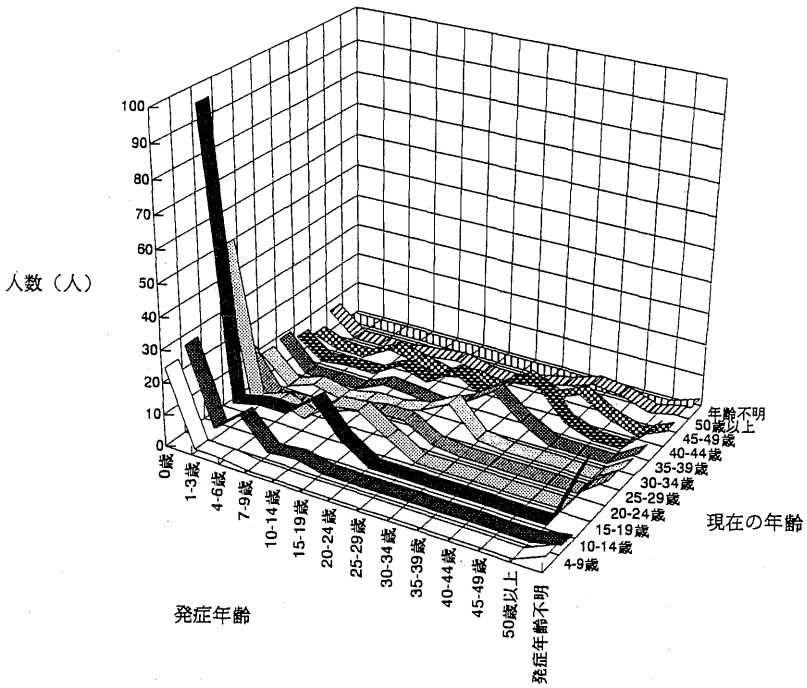

Fig. 1　現在の年齢ごとに表した障害発生年齢の分布

Table 3　盲学校における網膜色素変性症の児童・生徒数

年齢群	網膜色素変性症の人数/各年齢群の人数	比率(%)
3- 5歳	5/ 175	2.9
6-12歳	49/1,109	4.4
13-15歳	45/ 876	5.1
16-18歳	103/1,202	8.6
19-21歳	99/ 876	11.3
22-30歳	84/ 464	18.1
31歳以上	223/ 790	28.3

発症した場合について表したものである。この三群においては、発症後の年数が経過するにしたがって、視力 0.03 未満の頻度が高くなっている。特に 20 歳代に発症した場合、40 歳以上になると半数以上が視力 0.03 未満となり、進行性疾患の特徴が明白に示されている。

次に、児童生徒数 150 名以上の盲学校 3 校における RP 91 例について検討した。定型的 RP と考えられるものの中で、障害発生年齢が現在年齢に近く、視力の保持が良好であったケース

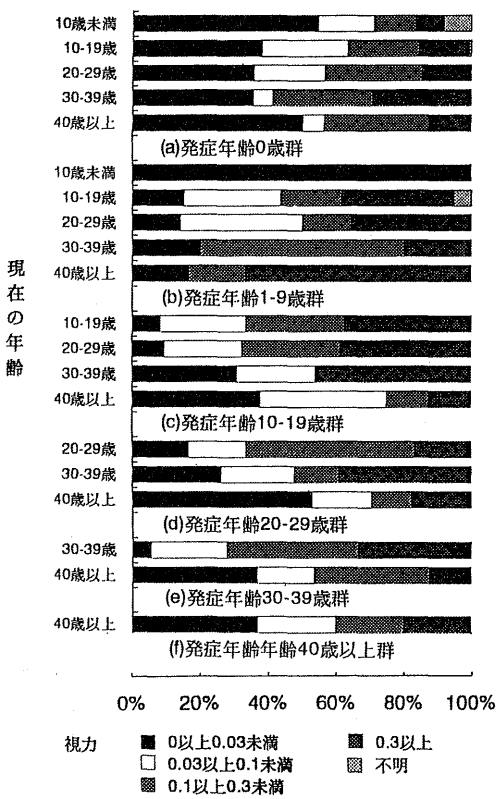

Fig. 2　障害発生年齢群ごとに表した視力程度

は50例であった。このうち屈折異常のレンズ補正が有効であるとみなされたものが21例みられた。障害発生年齢が0歳であった33例のうち、屈折補正が有効であると考えられたのは7例にすぎない。以上の結果から、定型RPの中でも障害発生年齢が比較的遅い場合には、補正視力が改善される可能性が高いことが指摘できる。

(4) 視力と使用文字との関係

Fig. 3は、各視力値における使用文字の種類の比率を表している。ここでは、6歳以上で点字あるいは普通文字を使用している585名を分析の対象とした。文字使用者の内訳は、点字29.2%、普通文字63.7%、両用7.1%という比率であった。盲学校全体の6歳以上の文字使用者では点字37.7%、普通文字57.6%、両用4.7%であり、RPにおける特徴として普通文字と両用の比率が高いことがあげられる。

点字と普通文字の使用者が同率になる視力を、点字と普通文字の境界視力とみなすことができる。Fig. 3によると、視力0.03がこの値となっている。盲学校に在籍する6歳以上の文字使用者を対象とした分析結果（谷村・香川・藤田・池谷・高橋, 1991[7]）における境界視力は0.02と0.03の間であり、本報告の結果はこの値とほぼ同じであった。

また、点字と普通文字の両方を使用しているものは、指数弁から0.4までの視力範囲に分布していた。これらの場合は使用文字の切り替えをはかっている過渡的な期間にあると考えられる。比較的高い視力でも両用の場合がみられるのは、病状の進行速度について考慮したためであると考えられる。使用文字の判別については、視力以外にも視野、視能率、コントラスト感度特性の測定等から得られる見え方に関する情報を、有効に活用するための研究が必要である。

(5) 視覚補助具の使用状況

Table 4はRPにおける視覚補助具の使用状況を表している。なんらかの視覚補助具を使用していたのは、611名中197名(32.4%)であった。盲学校全体の視覚補助具使用者の比率が29.3%であったのに比べ、やや高い程度の値にとどまった（谷村・香川・藤田・池谷・高橋, 1991[7]）。これは、視野中心部の視力が比較的良好に保持されている間は、視覚補助具を使用する必要はないためであると考えられる。重度の

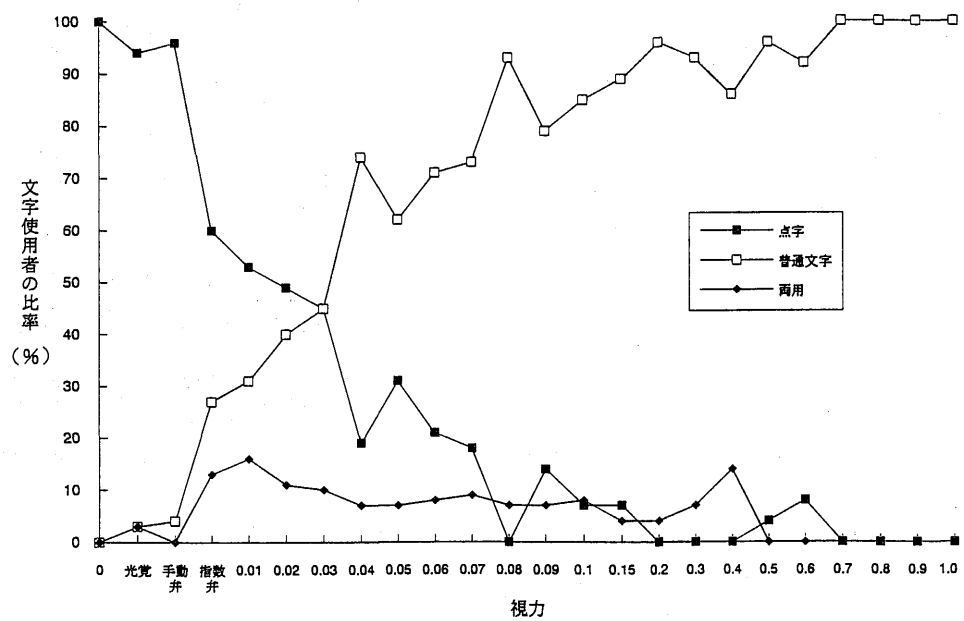

Fig. 3　視力と使用文字との関係

Table 4　視覚補助具の使用状況

使用補助具	人数(%)
弱視レンズ	
近用のみ	71(11.7)
遠用のみ	6(1.0)
遠近両用のみ	12(2.0)
近用と遠用	10(1.6)
種類不明	46(7.5)
CCTV	
CCTVのみ	7(1.1)
弱視レンズ(近用)と併用	4(0.7)
弱視レンズ(近用と遠用)と併用	1(0.2)
弱視レンズ(種類不明)と併用	4(0.7)
その他の補助具	
その他の補助具のみ	32(5.2)
弱視レンズ(近用)と併用	3(0.5)
弱視レンズ(種類不明)と併用	1(0.2)
補助具を使用していない者	394(64.3)
無回答・不明	20(3.3)
合　計	611(100.0)

低視力者に有効であるCCTV（拡大読書器）の使用者は全員視力0.1以下であり、視力低下が進んだ時点で使用していることがうかがえる。

4．まとめ

盲学校におけるいわゆるRPには定型RPと類縁疾患が含まれており、失明時期はそれぞれ異なっている。また、定型RPの場合にも、病状の進行速度は遺伝型によって異なる。このように個人差の大きいRPの指導において必要とされる情報を提供するために、1990年度全国盲学校児童生徒における視覚障害原因調査結果から、特にRPの特性について検討し、以下のような結果を得た。

1）全国の盲学校の在籍者5,526名中、611名がいわゆるRPであり、進行性疾患であるため年齢が高くなるほどRPの比率は増加し、22歳以上の群では出現頻度が最高になった。

2）障害発生年齢と進行速度、ならびに保有視力との関連がかなり高い。

3）24歳以下の年齢群では、半数以上が障害発生年齢が0歳であった。この中には保有視力が低く失明年齢の低いRP類縁群が含まれる。

4）25歳以上の年齢群では障害発症自覚年齢が高い。これは定型RPの特性である。発症年齢が比較的遅いケースについては、屈折補正が有効である場合が約半数見られた。

5）文字使用者の中での比率は、点字29.2%、普通文字63.7%、両用7.1%であり、盲学校全体での結果と比較して普通文字使用者と両用者が多かった。

6）視覚補助具の使用者は197名（32.4%）であり、盲学校全体での補助具使用者の比率よりやや高く、中心視力保有の様態が推測しうる。

以上の結果から、盲学校におけるRP児童・生徒の実態の概要が明らかになった。今後、さらに有効な情報を提供するためには、RP類縁疾患に関する情報を確認しうる調査項目を加える等、調査方法の修正を要する。また、個別の事例における視機能、使用文字、白杖および視覚補助具の使用等の実態に関する縦断的な調査を行っていく必要があると考える。

文　献

1) Fonda, G. E. (1981): Management of Low Vision. Thieme-Stratton, New York.

2) 大庭紀雄・谷野　洸 (1975): 網膜色素変性症の遺伝的異質性に関する研究―遺伝形式別頻度について―. 日本眼科学会雑誌, 70 (12), 1807-1812.

3) 松村美代子・本田孔士・早川むつ子・金井淳・中島　章・松井瑞夫 (1990): 網膜色素変性症の医療状況に関する実態調査の報告. 臨床眼科, 44 (3), 275-278.

4) 大川原潔・藤田千代・川崎良子・木藤政博・伊藤真三郎・植村恭夫・大山信郎・香川邦生・湖崎　克・谷村　裕・中島　章・原田政美・本間伊三郎・丸尾敏夫 (1981)：全国盲学校および小・中学校弱視学級児童生徒の視覚障害原因等調査結果について（1980

年)．筑波大学学校教育部紀要，3, 45-79.
5) 大川原潔・藤田千代・遠藤　勉・斉藤元秀・谷村　裕・植村恭夫・大山信郎・海藤　弘・香川邦生・久保田伸枝・湖崎　克・佐藤恒・田辺歌子・中島　章・原田政美・藤木慶子・丸尾敏夫（1986）：全国盲学校児童生徒の視覚障害原因とその推移―1985年・全国実態調査を中心に―．筑波大学学校教育部紀要，8, 111-113.
6) 田中直彦・所　敬 (1990)：現代の眼科学．金原出版.
7) 谷村　裕・香川邦生・藤田千代・池谷尚剛・高橋尚子 (1991)：全国盲学校及び小・中学校弱視学級児童生徒の視覚障害原因等調査結果報告書．筑波大学心身障害学系.

Bull. Spec. Educ. 18, 131-138, 1994.

Characteristics of Retinitis Pigmentosa in Schools for the Blind

Hisako TAKAHASHI, Naotake IKETANI and Yutaka TANIMURA

This study was aimed to survey about current situation of 611 persons with retinitis pigmentosa (RP) attending schools for the blind. RP was the principal cause of visual impairment in the age group from 22 years and over. Because RP is a progressive eye disease, it is very important to decide when those person should be start to use braille in reading and to use cane in walking. More studies are required about these problems.

Key Words: retinitis pigmentosa, school for the blind