

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療と支援に関する研究

研究分担者 野村耕治 兵庫県立こども病院 眼科 部長／
独立行政法人国立病院機構東京医療センター 臨床研究センター
聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室 研究員

研究要旨

視覚障害の早期発見を目的として、弱年齢に対する網膜電図検査による網膜機能の評価の信頼性や再現性、適応可能な年齢、検査における注意点などを調査し、網膜電図検査による視覚評価の方法を確立すること。

A. 研究目的

視覚障害の早期発見を目的として視力や視野などの自覚的検査が困難な弱年齢における視機能の他覚的評価方法を確立すること。

B. 研究方法

兵庫県立こども病院において点頭てんかん（WEST症候群）に対する治療としてビガバトリン（サブリル®）服用中の患者を対象に定期的にERGの4波形（フラッシュ、錐体、杆体、フリッカー）を収集する。波形、振幅を分析することにより、検査の信頼性、再現性を調査する。また、正常網膜、障害網膜それぞれの振幅からERGと網膜障害程度の相関性を調べる。

（倫理面への配慮）

ERGは当該薬剤の副反応検出を目的に実施されることから倫理面に問題はない。また、検査に際しては眠剤、散瞳薬を投与するが、体調不良の場合は検査を延期するなど危険性を排除している。

C. 研究結果

対象5症例のERG初回検査時日齢は128日から1051日。2例は初回より3例は4回目までに陽性波形を記録することが出来、最も早期の記録は日齢219日であった。波形記録の阻害要因としては散瞳不良が最多であった。

フラッシュERGにおけるA波とB波の比率（B/A比）は4例8眼で1.29から1.89の範囲に収まったが、1例2眼では3.01、2.98と顕著に高く、B/A比が波形の信頼性の指標になり得ることが示唆された。

D. 考察

ERGは先天性網膜疾患、網膜変性疾患などの診断に有用であり、特に眼底所見に明らかな異常を呈さない疾患の診断確定に必須の検査である。点頭てんかんの内服治療薬であるビガバトリンは副反応として網膜錐体に影響して視野障害を来たす場合がある。このため同薬使用中は定期的にERGを実施する必要がある。

視覚障害の判定には網膜機能に加えて視神経ならびに視路の評価が必要である。このため、他覚的検査である視覚誘発脳電位検査（VEP）についても弱年齢での信頼性や再現性の確認が望まれるが、正常児が対象となる場合は倫理面の問題をクリアーする必要がある。

E. 結論

ERGによる網膜機能評価は生後7ヶ月から可能であり、弱年齢における網膜機能の評価に有用である。

F. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし