

発達期脳障害の神経現象学- 2



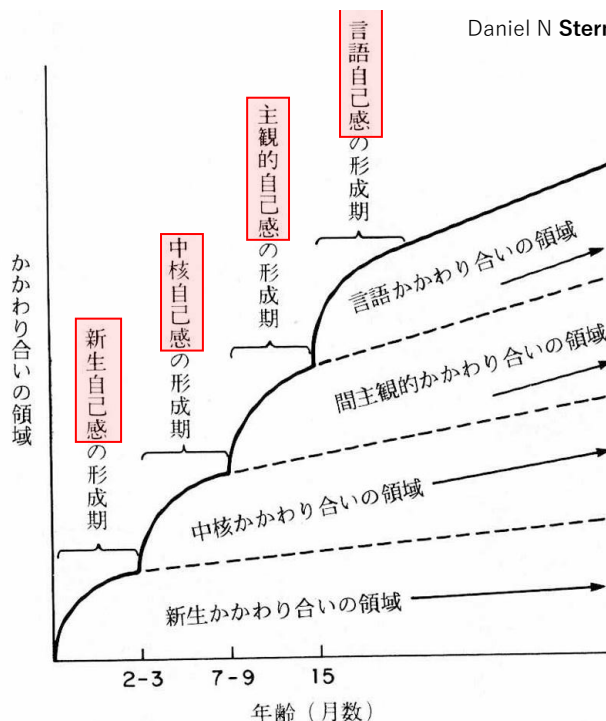
自己 感覚・知覚・感情

(ハンマースホイ)

横地健治



1



Daniel N Stern. The Interpersonal World of the Infant (乳児の対人世界) 1985

新生自己感 **sense of an emergent self** ~2-3m

首を回すこと・吸うこと・見ること から判断すると

・無様式知覚 **amodal perception**

- ・3w児は自分が今吸った乳首を初めて見てもわかる
生得的に触覚-視覚移行はできる
- ・3w児は音の強さと光の強さの調和はできる *成人と同じ
- ・6w児は発声音が口唇の動きと違うと、視覚情報を優先する
言われるものでは目に見えるものを聞いている
- ・3w児はおとなが口を開いたり舌を出したりすることをまねる
- ・2d児はおとなの情動表現の顔をまねる

一つの近く様式で受診された情報を別の知覚様式に変換する

学習によらない生得的能力による

知覚的単一の世界*を体験する

*形・強さ・時間的パターンといったglobalな体験世界?

- ・新生他者感も存在するであろう *globalなものとして
- ・相貌的知覚 **physiognotic perception** (Heinz Werner)
・物や人の表情・雰囲気・情動的性質を直接的に知覚すること
- ・生氣情動(感情) **vitality affect**
・母の表情・声・やりとりのテンポ・強弱・持続感(ほとぼしり)を感じ取り、これが母親との感情的なつながりを作る

✓ 空間知覚もamodalであろう

2

中核自己感 **sense of a core self** *身体的自己 2-3m~7-9m

- オーガナイズされた自己感の要件は、1)自己-発動性、2)自己-一貫性、3)自己-情動性、4)自己-歴史の自己-不変要素が同定されなければならない
- 2~6mでは、自己-不変要素(一貫性の島)同定を促す社会的交流に没頭する。このとき、中核他者も成立する。母の大きな定型な関わり(例えば、赤ちゃんことば、ボディタッチゲーム)から、他者(母)の不変要素を見出す。他者との交流は、認知的出来事だけでなく、情動と興奮を制御する経験するでもある。6m以降は、外的対象の操作に魅了される
- 発動性には①運動動作に先立つ意志の感覚、②動作の固有覚フィードバック、③動作の結果が予測できることが要る。これはすべて備わってきている
- 一貫性には①活動中核の単一性(見ているものと聞いているものは同一のものである)、②動きの一貫性(時間的に一致して動くものは同一物である)、③時間的構造の一貫性(同じ時間的構造を持つ)、④強さの構造の一貫性、⑤形の一貫性(顔の一貫性など)
- 情動性には主観的特性がある
- 自己の歴史(記憶)は自己と他者の関係性からは必須である
- 中核自己感と中核他者感は早期から形成されている
 - ・客観的事象としての他者とともにある自己
 - ・主観的体験としての他者とともにある自己
- 自己を制御する他者とともにあるという体験(呼び起こしの友, evoked companion)は、一般化された相互交流の表象を作り変えていく

主観的自己感 **sense of a subjective self**

7-9m~15m

- 主観的体験or間主観性intersubjectivity*が共有できる
 - *意図的に希求される出来事と物事に関する経験の共有
- 注意的を共有する
 - 共同注意 joint attention・間注意性 inter-attentionality
 - ・指さすしぐさ・他者の視線を追う行為
- 意図の共有 間意図性 interintentionality
 - *原言語形 proto-linguistic form による要求
- 情動状態の共有 間情動性 interaffectivity
 - Social referencing (視覚的断崖の対応)
- 情動調律 affect attunement

言語自己感 **sense of a verbal self** 15m~

ギリシャ語→英語	ラテン語→英語	ドイツ語	日本語(明治以後)
aesthesia	sense, sensation	Empfindung	感覚
pathos	affect, passion	Gefühl*	感情

*Praecox Gefühl 直観

3

原始的な知覚

- 無様式知覚 amodal perception (Daniel N Stern)・相貌的知覚 physiognomic perception (Heinz Werner)・原始知覚(小林隆児)の用語がある
 - intersensory redundancy* hypothesis (Bahrick, L. E.) *複数の感覚で同じ情報が同時に伝わること
- 個別的五感をまたぐ包括的で、感情と直結した感じ *経験に依存しない生得的起源がある
 - 個別的感覚ごとに言語符牒のついた知覚となる。感情との関連は希薄となる
 - 絵画・音楽・詩の世界には残る
- 空間を知覚することは包括的であり、言語符牒がつかない **空間知覚**
 - ・視覚は立体視が主 →包括性は残る
 - 居住空間・安全・安定を確認する・危険・不安定の境界を認識する・人や物の配置を知る
 - *むこう側の空間への好奇心
 - 外空間・移動の目的地の位置・移動経路の認識 *むこう側の空間への好奇心
 - 空間知覚の構成要素・地平線と空・地面・床面の肌理^{きめ}とその突起物・四角面の合体としての立方体空間*
 - *ヒトは、立方体の一つの側面を見て立方体全体を知覚できるが、立体体の内部からは立方体全体を知覚できない
- ✓ 原始的な知覚神経系は**中脳**であろう *上丘はmultimodal

4

Mind in Motion: How Action Shapes Thought. Barbara Tversky 2019

認知の法則

1. コストなくして利益なし
2. **動作が知覚を形成する**
3. 感情感覚が最初にくる
4. 心は知覚の上を行く
5. 認知は知覚を反映する
6. **空間的思考は抽象的思考の基盤である**
7. 心は欠けている情報を補う
8. 思考が心からあふれると、心はそれを外の世界に移す
9. 私たちは心の中にあるものを整理するように、まわりの世界にあるものを整理する

- ・動作により感覚は統合される
- ・動作が知覚をつくる(mold)
- ・他人の身体の利用は運動共鳴(mirror neuron)によって起こる
- ・顔に情動はすぐ現れ、目にもすぐ現れる
*口の動き、首の動きも重要
- ・身体にも情動は現れ、顔より明瞭である
- ・動作は意図も詳細に伝える
- ・仮説が知覚を変え、認知も変える(確証バイアス)

Nine Laws of Cognition

1. There are no benefits without costs
2. **Action molds perception** *動作という鋳型で知覚全体を成形する
3. Feeling comes first (before recognition)
4. The mind can override perception (confirmation bias)
5. Cognition mirrors perception
6. **Spatial thinking is the foundation of abstract thought**
7. The mind fills in missing information
8. When thought overflows the mind, the mind puts it in the world
9. We organize stuff in the world the way we organize stuff in our minds

- ・物はaffordanceを持つ
- ・空間的枠組みはアイデアを整理できる(認知は知覚を反映する)
- ・Place cells (hippocampus), grid cells (entorhinal cortex, 嗅内皮質)はナビゲーションと記憶に関わる
- ・空間地図から概念地図となる
- ・空間的思考によって抽象的思考が成り立つ
*海馬は思考に関与
- ・時間も空間にある
- ・ジェスチャーはもう一つの言語である

5

How The Body Shapes Knowledge: Empirical Support for Embodied Cognition. Rebecca Fincher-Kiefer 2019

知覚における身体的作用 **symbol-grounding, symbol merry-go-round問題*

・proximal stimulus(感覚)を意味に変換する過程が知覚である ・Affordance(Gibson)は身体が物から取り出すものである ・自力移動をできなくされた子ネコはvisual cliff(高さの恐怖)を恐れない ・ヒトでもハイハイできないとvisual cliffを恐れない ・傾斜や距離の知覚は身体状況に依存する ・環境から入力された視覚は身体的作用の定規で測る

社会的・情動的判断における身体的作用

- ・身体姿勢、特に表情は情動に直接的に作用する

高次認知における身体的作用

・概念知識は、身体が直接的で自動的に関わるmulti-modalな表象である ・認知的技能の獲得には行為が必要である ・A-not-B errorのときはその子の移動能力に対応する ・移動の進化が場所細胞・グリッド細胞を書き換え、健忘(infantile amnesia, childhood amnesia)となるのかもしれない ・自由意志・時間・数の大きさの知覚も身体状況に依存する

言語理解における身体的作用

・言語理解は身体行為に基盤化されている ・ALS患者は行為の知識を要する認知的判断が悪くなる ・表情筋のBotox施注者は否定的情動の文の処理が悪くなる ・言語理解には感覚運動シミュレーション(模倣)が伴う

認知判断におけるシミュレーションの役割

・身体状態は一部の認知状態の原因であり、身体状態も一部の認知状態の結果である ・認知は感覚・知覚・運動活動・内省を伴う過去に経験した状態のシミュレーションである ・Barsalouのperceptual symbol systemsでは、概念はモダリティ特異的な知覚的シンボルで表象され、知覚や行為をになうものであり、認知は本質的に知覚的であるとする(基盤化された認知 grounded cognition) ・A-not-B errorは長期記憶で確立された過去の運動活動のシミュレーションを抑制できないためである ・B-not-C error(実験者が最後に空のCの布に手を入れて終わると、Cの布の下を探す)は最後に見た場所に物があるとの運動シミュレーションを適用してしまうためである

情動におけるシミュレーションの役割

・情動は過去の感覚的・知覚的・運動的事象から導出された神経生理学的状態である ・情動刺激を処理したり、他者の情動を理解しようとするとき再演・シミュレートされる ・情動は感覚・運動・内受容経験から発展した概念知識の区分である ・情動シミュレーションは文化的差異がある(西洋人は容易に認識できる表情で情動が表されるが、東洋人では目つきで表される)

抽象概念の表象におけるメタファー(隠喩)の役割

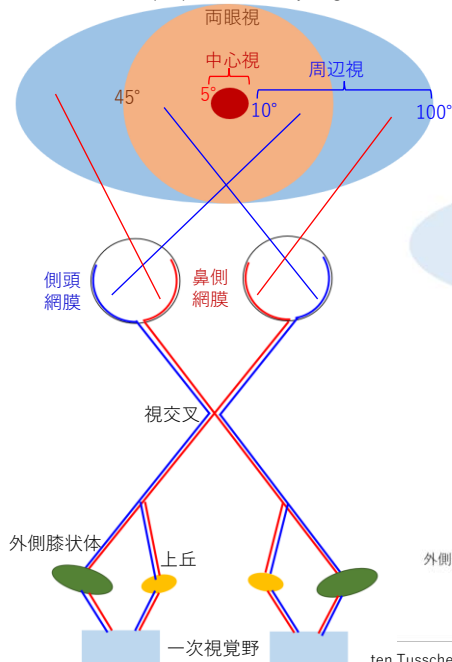
- ・身体的に経験することのない概念は、より単純な身体的基盤を持つ単語や句を当てはめて理解できるようにする

6



7

Burnat K. Are visual peripheries forever young? Neural Plast 2015;307929.



- ・ **周辺視**は**中心視**するもの抜き出す (saccade) 場
- ・ 多感覚 (聴覚・嗅覚・触覚) を統合した awareness の場
- ・ 運動知覚に高感度 *prostriata

- **両眼視**では、輻湊の眼球運動情報と以下の3信号を統合している
- ・ 同側側頭網膜からの信号
 - ・ 対側鼻側網膜からの信号
 - ・ 対側網膜神経節細胞から視交叉では非交差せず、対側外側膝状体に至り、そこから脳梁を介して伝わる視野垂直中央部からの信号
- 両眼視は高情報量負荷の進化型**

立体視は主に以下のネットワークで処理される

- ・ V1~V2の両眼視差ニューロン
- ・ MT/V5, MST, V3A, V4 (動的・静的立体視の統合)
- ・ 後頭頭頂連合野 (intraparietal sulcus, dorsal stream)
- ・ 脳梁による半球間統合

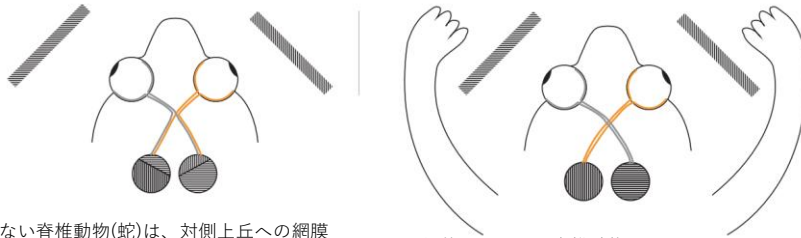
立体視が視野中心で途切れないのは

- ・ 中心窩 (fovea) 付近の情報は、両眼でほぼ対称に投影されるため、V1の垂直経線近傍で両眼対応野が形成される
→ 垂直経線付近では半球ごとに分断されず、V1レベルで両眼入力の比較が可能となる
- ・ 垂直経線の数度以内では、左右V1の間に強い脳梁連がある
- ・ 両眼視差は高次視覚野でも処理され、ここでも半球間の連絡があり、中心視野の情報は統合される

ten Tusscher MPM. Does dominance of crossing retinal ganglion cells make the eyes cross? The temporal retina in the origin of infantile esotropia – a neuroanatomical and evolutionary analysis. Acta Ophthalmol 2014;92:e419-23.

8

Larsson M. The optic chiasm: a turning point in the evolution of eye/hand coordination. Front Zool 2013;10:41.

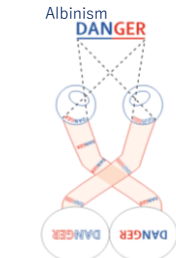
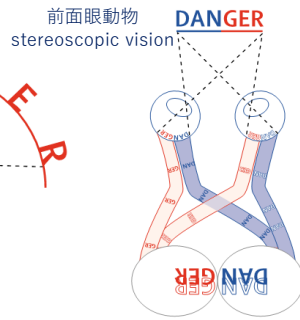
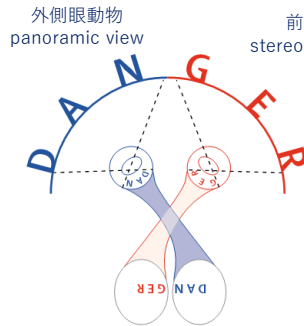


- 足のない脊椎動物(蛇)は、対側上丘への網膜投射が優勢
- 上丘では、体性感覚・聴覚と統合される

- 原始的な足のない脊椎動物
- 前肢に関する視覚・運動・触覚・固有覚は完全に対側上丘で受容

- 霊長類では、上丘・大脳半球は対側視野の情報を処理する
- 前肢を前面で使う種では、側頭網膜からの同側投射が同側半球の視覚・運動・触覚・固有覚と関係する

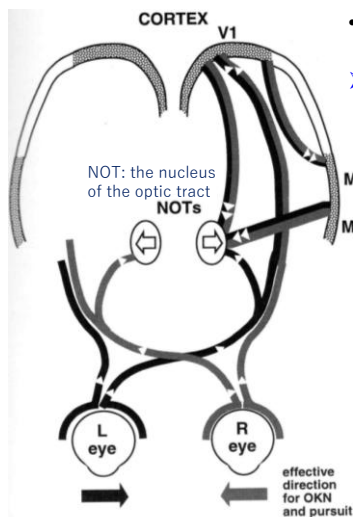
側頭網膜からの同側投射の発生は
前肢=手機能の進化に伴う



Vuilliemoz S, Raineteau O, Jabaudon D. Reaching beyond the midline: why are human brains cross wired? Lancet Neurol 2005;4:87-99.

9

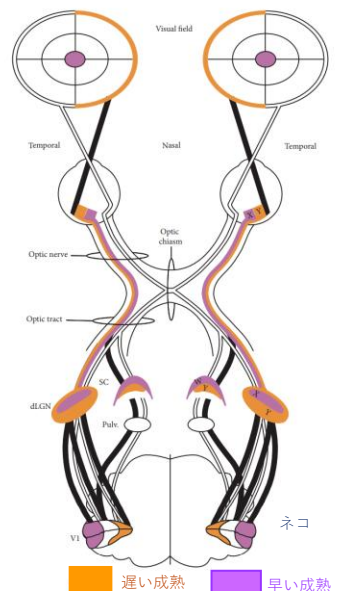
- 網膜神経節細胞の成熟はcentral-to-peripheral gradient
-ネコでは中心網膜の神経節細胞は成熟し終えているが、周辺網膜の神経新生は生後3週まで続く
- ネコのocular dominance columnの形成は、中心視領域より周辺視領域は遅れる
- ヒトでも、側頭網膜(鼻側視野に対応)からの同側投射の発達は遅れる



- 大脳周辺視領域は聴覚・触覚入力(multimodal)を受ける
- 周辺視機構は系統発生的に古く、未成熟を保ち、終生可塑性を持つ

- MT • 新生児の単眼視運動性眼振(optokinetic nystagmus, OKN)は、側頭から鼻側へ動く刺激のみに生じ、その逆では生じない
→ 交叉投射からの刺激によるNOTの反射
- 3m以後、鼻側から側頭への刺激にも単眼OKNが出るようになる
→ 同側投射による大脳皮質経路の反射

- 側頭周辺視を担う鼻側網膜からの交叉投射系は、側頭網膜からの同側投射系より系統発生上古い
→ 両眼視が未達ながら、側頭周辺視が稼動



- 中心視の発達は早い
- 上丘の発達は外側膝状体より早い
- 側頭網膜(鼻側視野に対応)からの同側投射の発達は遅れる

Atkinson J. The Developing Human Brain, 2000.

10

さまざまな奥行き手がかり

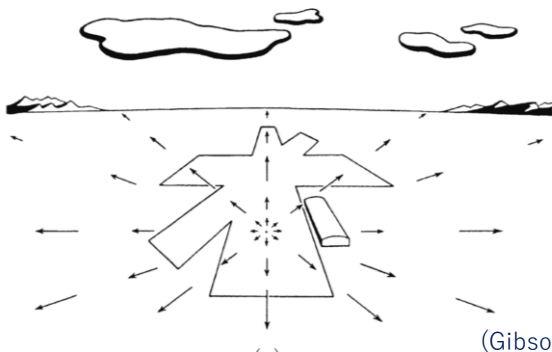
(藤田一郎, 脳がつくる3D世界, 立体視のなぞとしくみ, 化学同人, 2015)

- 奥行き手がかり
 - 絵画の手がかり
 - 遠近法 大きさ遠近・線遠近・大気遠近・色彩遠近
 - 陰影
 - 照明光の反射 (Highlight、ハイライト)
 - 他の物体の表面に投影された影 (Cast shadow、キャストシャドウ)
 - 肌理(きめ)の勾配 (Texture gradient)
 - 遮蔽
 - 焦点からずれたボケ (Blur)
 - 大きさを知っているもの見え方から距離を推測する (Size)
 - 運動手がかり
 - 運動視差 *頭運動・眼球運動でもできる
 - 近くのは大きく動く
 - 遠くのは少ししか動かない
- 両眼奥行き手がかり
 - 両眼視差
 - 半遮蔽 (ダ・ビンチ手がかり、遮蔽物の後方の見え方で距離感を感じる)
- 生理的手がかり
 - 輻輳角
 - 水晶体調節

単眼視でもかなりの奥行きはわかる

11

Optic flow (光学的流動)

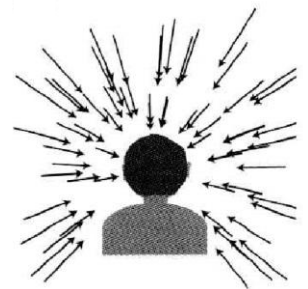
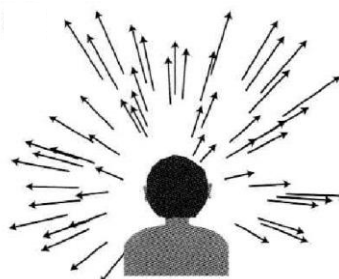


(Gibson)

- 前方に進むとき、視野上の一点を中心にして放射状の軌道に沿って拡大するoptic flowが生じる
- その中心は進行方向に一致する→自身の移動方向を知覚する

前進すると網膜像は拡大する

後退すると網膜像は縮小する



12

周辺視で見る世界は

動きを感じる

えんざん

遠山の目付

↑ 剣道の用語

中心視を抑制する

目は合わない

遠山の目付



Kato T. Using "Enzan No Metsuke" (Gazing at the Far Mountain) as a Visual Search Strategy in Kendo. Front Sports Act Living 2020;2:40.



「子連れ狼」小池一夫・小島剛夕

観の目：周辺視

見の目：中心視

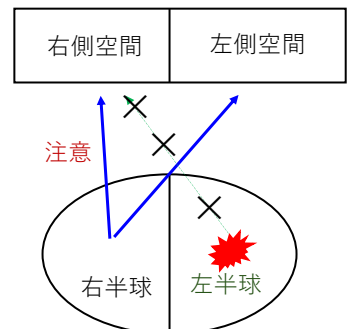
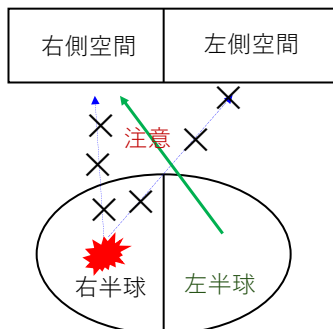
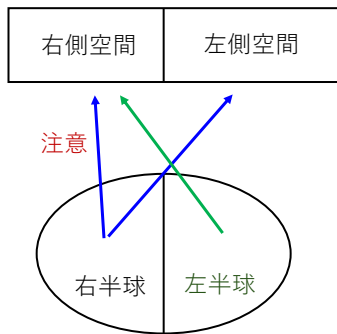
目の付けやうは、大きに広く付る目也。**観見**かんけんの二つの事、**観**かんの目つよく、**見**けんの目よはく、遠き所を近く見、ちかき所を遠く見る事、兵法の専せん也。敵の太刀たちを知り、聊いささかも敵の太刀を見ずと云事、兵法の大事だいじ也。工夫あるべし。此この眼付めつけ、小さき兵法にも、大なる兵法にも同じ事也。**目の玉動かずして、両脇**を見ること肝要かんよう也。かやう事急がしき時、俄にわかにわきまへがたし。此書付かきつけを覚え、常住じょうじゅう此眼付になりて、何事にも眼付のかはらざる所、能々吟味有べきもの也。

(『五輪書』宮本武蔵著 渡部一郎校注 岩波書店刊、より)

13

周辺視の左右差

➤ 右半球病変で、左半側空間無視となる



右側空間への注意は優先度が高く、脳ネットワーク予備力も大きい *右利きと対応
→周辺視では右方視の方が見やすい

・横目使いで右のものを見る ・首を回旋して正面のものを見る

➤ 左側の方が、顔の気づきがいい ←顔認知は右半球に特化している

小林隆児「アラン・ショア入門、感覚調整と右脳精神療法」2024

✓ 上方の方が、気づきやすいであろう

14

中心視不能で、周辺視と運動視差を使う

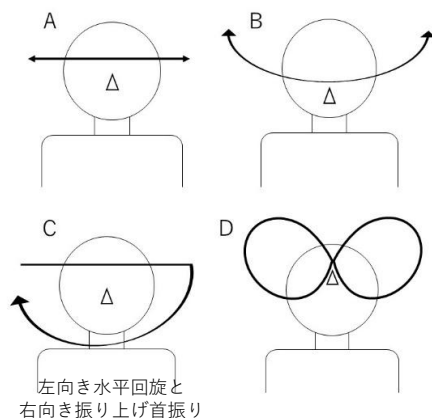
- 立体視処理または黄斑視の大容量処理が不能である
→ 中心窩は抑制され、周辺視に依存する
→ 上目^a・横目^bとなる
 ^a下方視野の入力先の上方網膜は高精度
 ^b側頭視野の入力先の鼻側網膜は高精度
- 斜視の固視眼では周辺視が主体となる*
 *Preferred retinal locusが形成される
- 頸運動で周辺視の精度を高める
 *運動視 *奥行き知覚

15

重症心身障害者の常同運動

<http://tomatobobcat51.sakura.ne.jp/>

茂木茉莉奈* 横地光子 並木智子 関口志帆 南雲志葉 横地健治



- 眼前で手をヒラヒラさせてそれを見つめる
 遮蔽と出現 直接的視覚リセット
- 固く眼をつぶる
- 指で眼瞼の上から眼球を圧迫する
 遮蔽と出現 直接的視覚リセット

◆ 眼球運動

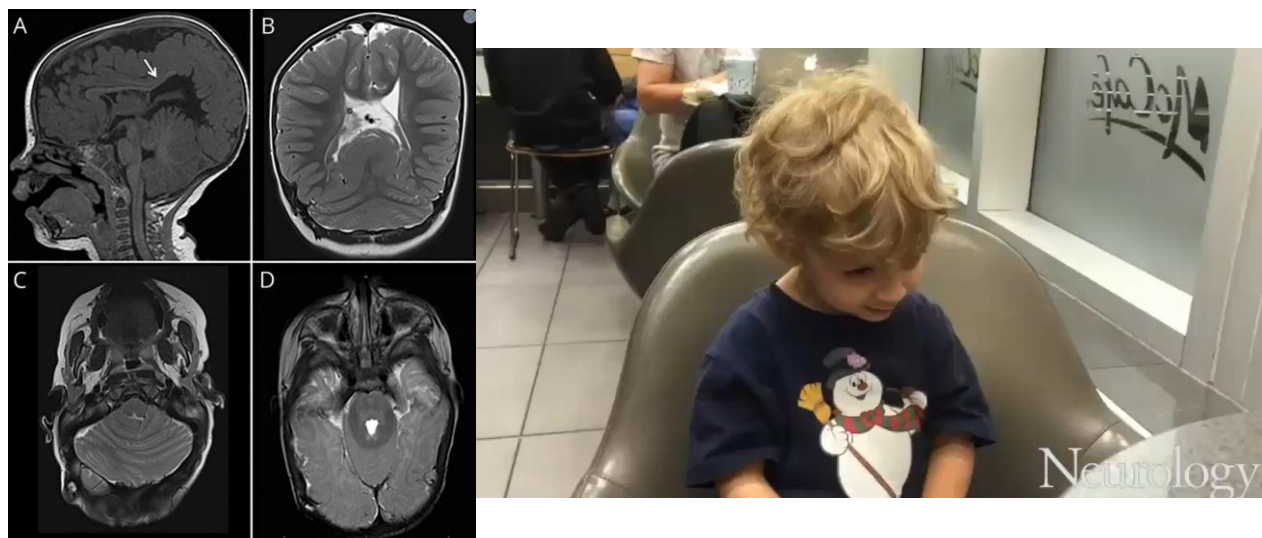
→ 視覚リセット運動

- 眼球偏位
 *突発的下転
- 見かけ上の眼振
 速い復位運動またはovershoot

- 頸・体幹単純常同運動 運動視差の奥行き知覚・視覚リセット
 65名中12名にあり
- 速い小刻みな首振り 運動視差の奥行き知覚・視覚リセット

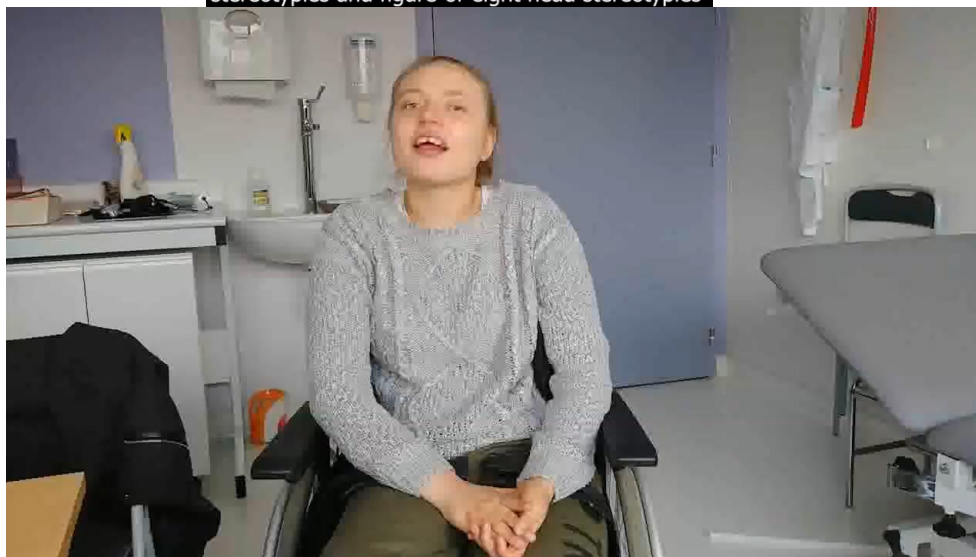
16

Accogli A, Srour M. Teaching Video NeurolImages: Figure 8 head-shaking stereotypy in rhombencephalosynapsis. Neurology 2018;90:e1832-e1833.



17

Case 1: 20-year old woman showing hand stereotypies and figure-of-eight head stereotypies



- 頭後傾で右斜め下を見ている
→ 正面からの入力 は 右眼
鼻側網膜上方で受ける

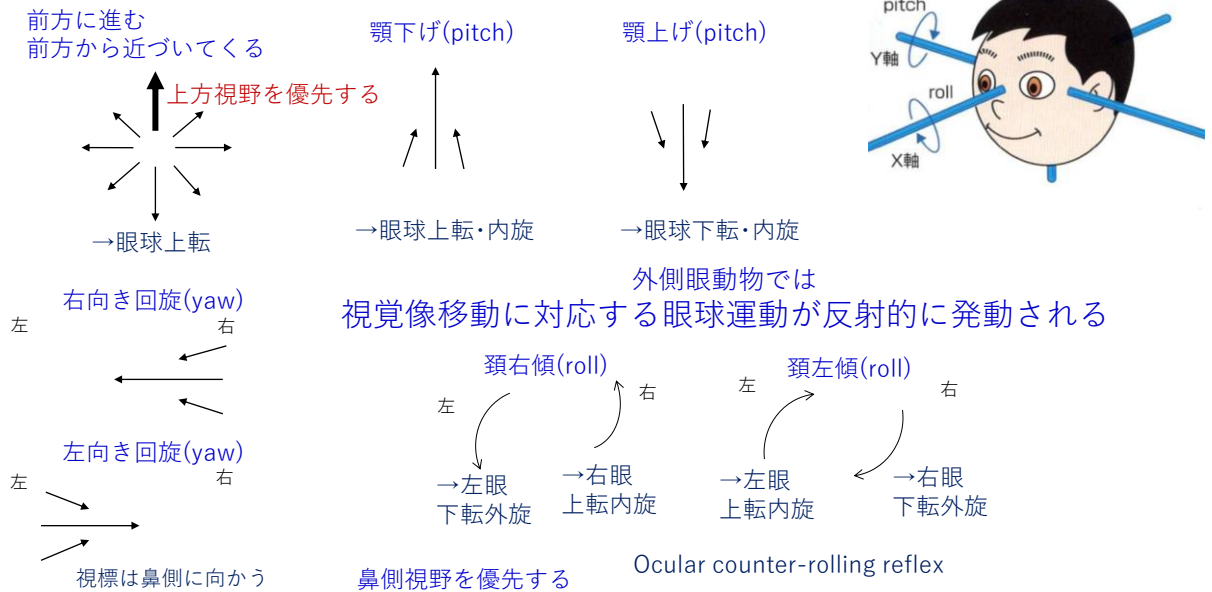
右上から左下へ頭を
振り下げる

Video 4
Stereotypies including figure-of-eight head stereotypies in 3 adult patients with STXP1-DEE.

18

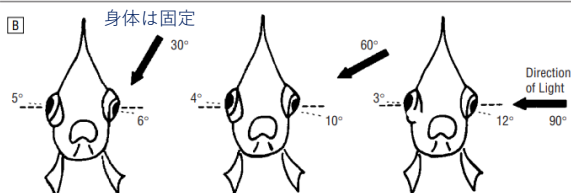
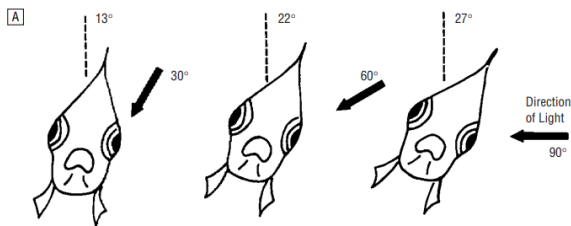
発達期脳障害の眼球運動 Brodsky's Visuo-Vestibular theory

眼球位置変化による視覚像の移動



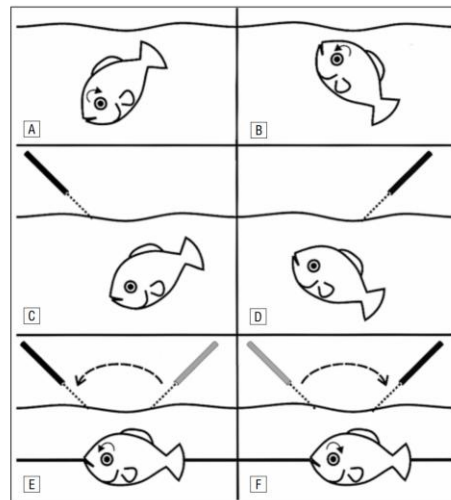
19

光がより側方になるほど、身体を傾ける(roll)角度が増す



光がより側方になるほど、vertical divergenceは増す

Dorsal light reflex : 光をdorsalから受けるように姿位とする

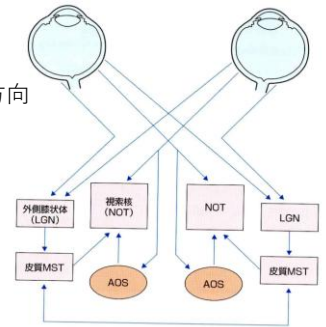


- A : pitch-downで下斜筋↑で外旋する
- B : pitch-upで上斜筋↑で内旋する
- C : 前方の光はpitch-down
- D : 後方の光はpitch-up
- E : 拘束された魚では、光が前に移れば、下斜筋↑で外旋する
- F : 拘束された魚では、光が後に移れば、上斜筋↑で内旋する

20

Brodsky MC. Visuo-vestibular eye movements: infantile strabismus in 3 dimensions. Arch Ophthalmol 2005;123:837-42.

1. The problem is gravity.
 - ・ Balanceをとる ・ Vertical orientationを保つ
2. Bilateral symmetrical organs function as balance organs.
3. Lateral eyes are sensory balance organs.
 - ・ 我々の先祖から環境は、1)空からの光、2)地面からの重力 の2定数で特徴づけられる
 - ・ 外側眼では、二眼が等しい明るさを感じる事がvertical alignmentになる
→balance system
 - ・ 2 labyrinthsは gravitational position (a static otolithtic system)と movement (a dynamic semicircular canal system) を保ち、2 eyesも同機能を持つ
4. Primitive reflexes are resurrected when normal neurodevelopment fails to occur
 - ・ 外眼動物とヒト6m未満児 **monocular nasotemporal asymmetry** 単眼OKNは鼻方向のみ出る
 - ・ ヒト infantile strabismusのlatent nystagmusでは単眼水平運動biasとなる



21

5. Ocular motor incursions operate as visual balancing reflexes in lateral-eyed animals
 - ・ 原始的視覚反射は外側配置2眼間に起こる両眼視の解離に拠っている。ヒトでは、それは大脳皮質両眼視にとって代わられている。ヒトは周辺視を喪失(forfeiture)する代わりに、大脳性の融像と立体視を得て、前眼視を行っている。
 - ・ Infantile strabismus (IS)では、外眼動物の各眼が左右別々に異なる明るさや視覚像を受容する両眼解離状態を再構築する。ISは新規大脳両眼視機能を無効化し、原始的視覚運動制御機構に刻み込まれた原始的視覚反射を解き放す。
 - ・ **Latent nystagmus** (LS 潜伏眼振)は、外眼動物が身体を横に向けた時の鼻側向きoptic flowによって引き起こされる単眼の視運動性眼球運動に対応する。ISでは、固視眼からの視覚刺激は対側NOTに行き、身体を注視物に向ける動きとは逆方向の眼球運動を引き起こす。
 - ・ **Dissociated vertical divergence** (DVD)は、魚その他外眼動物の**dorsal light reflex** (DLR)に相当する。
 - ・ DLRとは、2眼の受ける輝度が違った時、より輝度の高い方に向けて、身体を傾げるか、眼球の垂直位解離を起こす(輝度の高い側の眼球は下がり、輝度の低い側の眼球は上がる)。2眼で垂直を感知するvisual balancing reflexである。眼球回旋運動が、ヒトのDLRへのexaptation(外適応)として、前眼配置の受容視覚の傾きを調整している。
 - ・ **Primary inferior oblique muscle overaction** (PIOMO)は、魚の頭上の明るさが前方か後方に振れたなら、同方向に身体を傾げる(pitch)か、元の方に眼球を回旋させて、光と身体の向きの関係を作り変える。脳は異常な両眼視入力を前方回旋と見なすので、両眼視機能の早期喪失はPIOMSを発動させる。
6. Primitive visual reflexes are evoked by a physiologic imbalance in binocular visual input
 - ・ 眼球運動の大きさは、各眼への大脳の一時的抑制によって変動する両眼視不均等程度に対応する。よって、ISの眼球運動は、2眼の視覚出力の乖離に沿って、増強する。

22

7. Latent nystagmus (LS), primary oblique overaction, and dissociated vertical divergence (DVD) are visuo-vestibular eye movements.

- 外側眼動物では、視覚と前庭入力が中枢性前庭系に集められてcentral vestibular toneを造る。この刻々と変動する入力により、中枢性前庭系は眼球位置と身体姿勢を調整する。前庭入力は視覚入力より勝るが、両者が前庭核で統合されバランスを保つ。ISでは2眼がphysiologic vestibule (生理的前庭)のようになり、2眼の視覚入力の不均等のみが、central vestibular toneに働き、こうした眼球運動を造る。

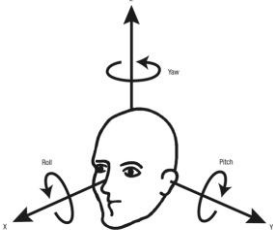
8. Visuo-vestibular eye movements are generated by subcortical central vestibular pathways.

- 大脳両眼視機能が発達しなければ、外眼筋のpostural tonusを規定するgyroscope(姿勢制御器)機能を果たす皮質下中枢性前庭機構が稼動する。この皮質下機構は視神経からのafferent入力と大脳からのefferent入力を受ける。後者は瞳孔対光反射のようにこの皮質下機構を調整する。随意的または不随意的な1眼の抑制(suppression)がLS・DVDをもたらす。ISでは乖離両眼視機能に戻るので、皮質下機構が再活性化する。

9. Visuo-vestibular eye movements arise from a central vestibular imbalance that dissociates clinically into 3 distinct planes.

- Vestibular eye movementsはyaw・pitch・rollの3面で働く。
- LSはyaw面で、POMOはpitch面で、DVDはroll面で働く。

10. Visual reflexes are stereoisomers of vestibular reflexes.



Plane	Visuo-Vestibular Imbalance	Vestibular Counterpart (Peripheral vs Central)	Vestibular Ocular Reflex
Yaw	Latent nystagmus	Horizontal vestibular nystagmus (peripheral)	Dynamic
Pitch	Primary inferior oblique overaction	Bilateral alternating of skew deviation (central)	Tonic
Roll	Dissociated vertical divergence	Skew deviation (central)	Tonic

23

- congenital nystagmusは8-12wで出てくる。生後の前眼部障害で1m経ってから眼振が出現する
- **eccentricな頭位**、**nodding**は異常眼球運動に随伴する
- **roving**または**drifting** eye movementsとnystagmusは区別する 前者の意義は不明確
- infantile nystagmusは前眼部病変の症候である
- 網膜症で瞳孔反射はparadoxicalあり。CVI (cortical visual impairment) では瞳孔反射は正
- **photophobia** or **photalgia**(光痛症)は網膜症で起こる。CVI の1/3で起こる (視床thalamic dazzleか大脳由来)。
- CVIでは逆に**light-gazing**あり。蛍光灯の室内光のgazeあり。まだ不明。photophobiaと共存する。強迫行動である。
- **Eye pressing (oculodigital sign)**は網膜症で起こる。片側眼病、CVI、media opacities、optic nerve病では起きない。機械的に神経節細胞を刺激して、**phosphene**(眼内閃光)を出す解釈あり。著者は、固有覚と感覚入力のmismatchによる a phantom limb syndromeと信じる。
- **eye pressing**と**rubbing**・**poking**は違う。健常児は眠いと目を擦る。severe IDは目を突く(poke)か角膜をrubする。
- 網膜症で**finger waving**あり。
- **Overlooking** (見おろす) は網膜症でよく見られる。網膜症で下方視野は初期は保たれるためと解す。dystonic posturingと関連しうる。cerebellar flocculiへ眼球下転入力ができないので、tonic upgazeとなると著者は信じる。

24

CVAのthe 4 A's: acuity, assimilation, attention, apraxia

- Visual crowding: なじんだものは見やすい。近くで見たがる。背景がplainで見やすい（crowding phenomenon）。関心のあるものからよく、look awayする（周辺視を使うように）。
- Fluctuations：変動する
- Luminance：low-luminanceの方が見やすい。動くものの方が見やすい（背側路障害は別）。車内の方が見やすいことあり。蛍光灯を好む（意味不明）。
- Color perception: 形より色の方がわかりやすい。
- **Eccentric gaze**: 頭をそらしやすい。特に、ものに手を伸ばすとき（reach out for）downward gazeとなりやすい。脳障害側をgazeしやすい。中心視より周辺視を好む。central scotomaがあり、temporal crescentのspareによるか（有線野前部の機能）。
- Cortical CVI: horizontal conjugate gaze deviation（目と頭が同側に向く。頭の後ろを見るように）、constant exotropia, none or intermittent nystagmus
- Subcortical CVI: tonic down gaze, esotropia>exotropia, latent or infantile nystagmus
- PVLの**tonic downgaze**
- PVLのhorizontal strabismus: esotropiaが多い, latent nystagmus, dissociated vertical divergence (A pattern)。

Transient ocular motor disturbance of infancy

- **Tonic downgaze**: paroxysmal ocular downward deviation(**Yokochi**)はこれに含める。それ以外のtonic gazeあり

Tonic downgazeはよく見られるが未整理である

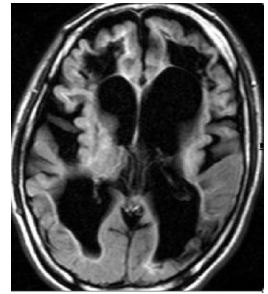
25

発達期脳性障害の眼球運動

- 大半で二眼中心視の立体視は不能である
- 固視眼は一側であり、他眼はsuppressionを受けていることあり
 - ・ 非固視眼の眼裂狭小となることあり
- 非固視眼は挙上する dissociated vertical divergence
- 上転位をとりやすい inferior oblique muscle overaction
 - ✓ 眼つぶりは、眼球上転位のリセット
 - ✓ *Tonic downgaze (superior oblique muscle overactionによる)*は乳幼児期に限られる
- 単眼視の眼位は偏位することが多い
 - ・ 内転位 ・ 側上方位 ・ 上転位
 - ✓ 上眼瞼による上転眼球の遮蔽は、局所視野への注視効果あり

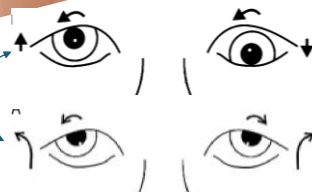
↑ 眼球眼瞼運動の不調和

26



Vanishing white matter disease

- 左眼で見ている。右眼視はsuppressionであろう
- 左眼内転位か外転位で見えており、正中位では見ていない
- 右眼は左眼より上位にある dissociated vertical divergence
- 内転⇄外転は上転位で動く inferior oblique muscle overaction
- 左眼内転位で見る時は、中間位で眼裂大
- 左眼外転位で見る時は、眼裂小で、頸後屈で少し上転位をとる

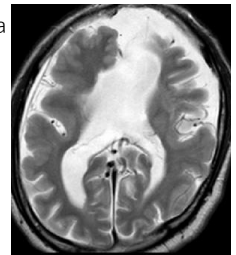


27



Septo-optic dysplasia sequence

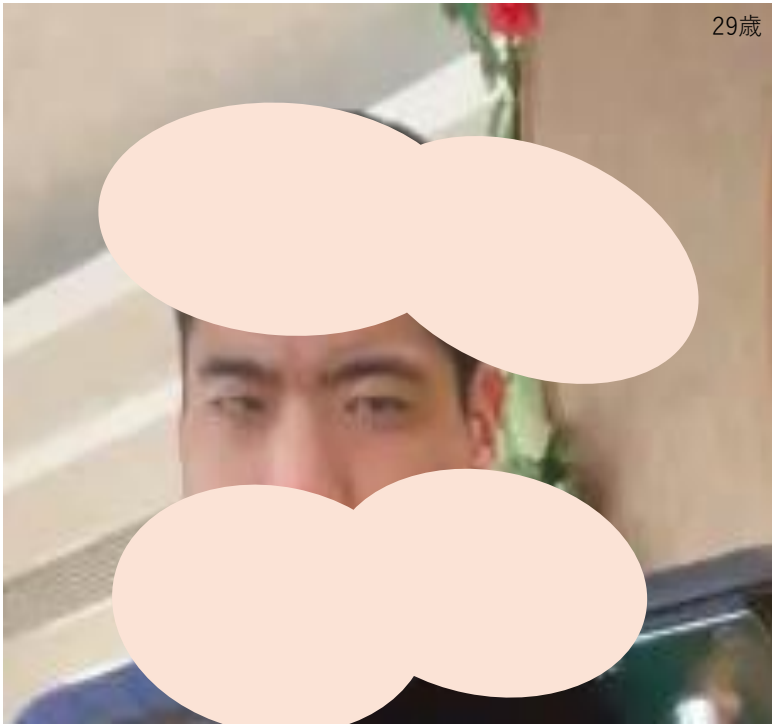
- 左眼失明で常時上転位
- dissociated vertical divergence



- 右眼は内転位と外上方位で見る
- 上転位をとりやすい inferior oblique muscle overaction
- Saccadic intrusionあり opsoclonus



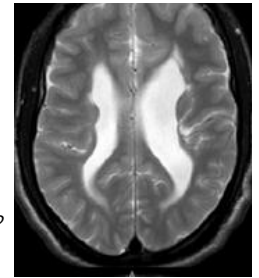
28



29歳



強い眼つぶり
眼球上転位のリセット？



23w 早産白質障害

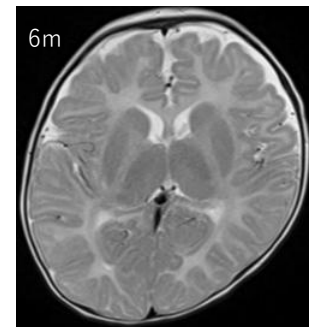
- 上転位をとりやすい
inferior oblique muscle overaction
- 過大に上転し、上眼瞼による眼球遮蔽もあり
→Optic flowが主体なので、影響が少ない
→視野を絞り、注視野を確保する
✓ 眼球眼瞼運動連合の不調和のため？
- 左が固視眼で、右が上転位をとりやすい
dissociated vertical divergence

29



Plizaeus-Merbacher病 PLP1 duplication

- 首振り
左右・上下
- 眼振？



この子は光(蛍光灯)が好きなんですよ

正面視はしない

頸後屈位をとることが多い
→下方を見ている (網膜上方部入力)

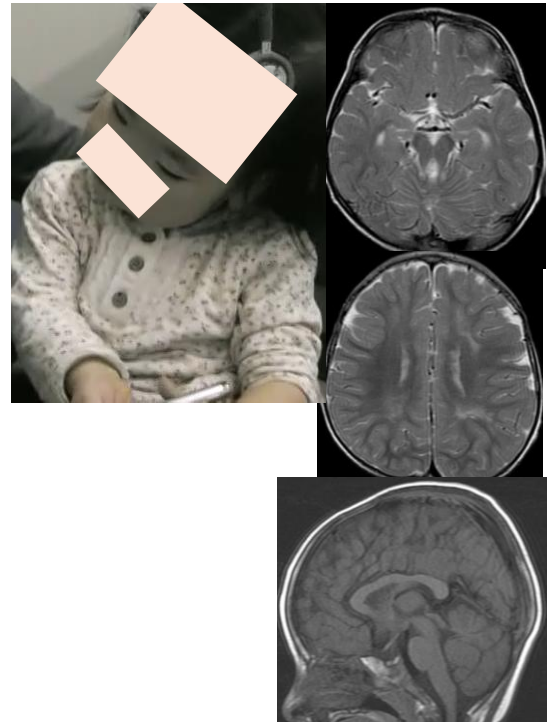
30

Joubert症候群

Cogan congenital ocular motor apraxia (眼球運動失行)

→infantile-onset saccade initiation delay

- head thrust 頸回旋を行き過ぎて戻す この症候の定義
- 正面視しない 決して合わない
- 側方視を多用する 下方視もあり
- 速い首振り
- 眼振・眼球偏位



31

Poretti A, et al. Horizontal head titubation in infants with Joubert syndrome: a new finding. Dev Med Child Neurol 2014;56:1016-20.



側方視をしている

Video S1: A 2-month-old female with Joubert syndrome and head titubation (patient 1). Note the high frequency and small amplitude of the head titubation.



Video S2: A 2-month-old male with Joubert syndrome and head titubation (patient 5).

➤ Joubert症候群の幼児期にみられる速い短時間の首振りの原型

運動視差による奥行き知覚

- ・ 近くのは大きく動く
- ・ 遠くのは小さく動く

32

早産diplegia

c6y4m



c10m



Paroxysmal ocular downward deviation
(Yokochi)



首振り
→ずり這い



手先を見ない



- 周辺視を使う *中心視不能
- 首振りで空間知覚
- 上側鼻側網膜で固視