

# 総 説

## 第三色覚異常に関する最近の知見

大 庭 紀 雄\*

### A Review of Tritan Type Color Vision Defect

#### 1. まえがき

ヒトの色覚には、いくつかの型のあることがよく知られている。一つの端には、大多数の正常者がもつ正常三色型の色覚があり、弁色能はよく、あらゆる色は三つの基本刺激の適当な混合により等色される。他の端には、全色盲といわれる異常者がもつ一色型の色覚があり、弁別能はほとんどなく、どんな色も一つの基本刺激により等色することが可能である。

本稿では、いくつかの種類のうち第三異常と名付けられる色覚について、現在までに知られた知識を整理してみたい。第一異常と第二異常は、頻度も比較的多く、基礎的にも臨床的にも多数の研究が行なわれ、広範な知識が集積されている。それらの異常はスペクトルの赤～緑領域で弁色能が不良なことから、赤緑異常と総称されることもよく知られる。これに対し、青～緑領域で弁色能が不良な異常については、研究が比較的少なく、未解決の問題も多い。

#### 2. 第三異常の特異性と定義

この類型に関心がもたれたのは、さほど新しいことではない。前世紀の後半にいくつかの研究が開始されている。<sup>(1)(2)(3)</sup> 赤緑異常者の発見よりも約1世紀遅れたという事実は、興味ぶかい。色覚異常といえば一般には赤緑異常をさすが、それと比較するとこの類型にはいくつかの特異点がみられる。

##### 2.1. 特異な問題点

医学的見地から色覚異常をみると、先天性と後天性に大別される。前者は、先天性遺伝性であり、いわゆる赤緑異常は、先天性におこる疾患単位であることが確立している。これに対し、先天性第三異常という単位疾患は、まだ十分に確立したものとはいえない。最大の理由は、実際に発見されて研究の対象となりうる異常者の数が少ないことである。この場合、頻度の絶対数が極度に小さい可能性と、それほど稀ではないが適当な検出方法をもたないために見出されずにいる異常者のある可能性

と、二つの要因がありえよう。筆者は、これらの二つの要因が重なり合って、稀にしか検出されないものと考えている。たとえば、赤緑異常の場合には、社会的な関心も高く、石原式色覚検査表などの優れた検出方法が確立しているが、この類型の場合には事情が全く異なることが指摘される。さらに問題を複雑にするのは、生理的第三異常と後天性第三異常の存在である。すなわち、眼球内にはいくつかの色素があり、(具体的には、水晶体黄色色素と黄斑部キサントフィル色素)、いずれも青～緑領域の光をほぼ選択的に吸収する。しかも、水晶体色素は、継年的に濃度が増大するし、黄斑部色素濃度は、継年的変化はないが個人差がかなり大である。これらの網膜受容器の手前に位置する色素を高濃度にもつヒトは、そうでないヒトに比べて、青～緑領域の弁色能はわるくなるのであり、真の第三異常、とくに異常三色型との識別に困難をもたらす<sup>(4)</sup>。このような事は、赤緑異常にはみられないわけで、アノコロスコープに相当する第三異常の診断のために考案された機器があまり成功をおさめない理由となっている<sup>(1)(4)</sup>。また、第三異常は、後天性にも各種の眼疾患で起こることがよく知られているが、ときとして先天性と後天性との識別が非常に困難で、問題を混乱させる一因ともなっている<sup>(5)</sup>。

##### 2.2. 定義と名称

症例の集積があまり多くないから、赤緑異常のように明確な概念を規定することは困難である。便宜的に、青～緑領域で弁色能のわるい場合に、第三異常と名付けることも可能である。第三異常という名称は、色覚の三原色理論を援用して、赤要素の異常を第一異常(*protan*)、緑要素の異常を第二異常(*deutan*)と呼ぶのに対応して、青要素の異常を第三異常(*tritan*)と呼ぶのである。また、*blue blindness* ということもあるが、特性をみるとむしろ青黄異常(*blue-yellow defect*)と呼ぶのが正しいとする研究者もある。この名称は、赤緑異常と対比させながら、色覚の反対色理論の信奉者が好んで用いている<sup>(6)</sup>。しかし、現在もっとも確からしいと考えられる色覚学説は、段階説とされているから、第三異常の機構が未知であるとはいえず、第三異常といい青黄異常といい、どちらの名称も合理的であると考えられる。また、従来の

\*東京大学医学部眼科学教室

報告例の中には、二色型の第三異常の他に、異常三色型を呈するものもあるが、赤緑異常の類推からして、色盲 (tritanopia) と色弱 (tritanomalous) の区別もありうる。さらに、稀に tetartanopia, tetartanomalous と名づけられる例も報告されるが、それらは後天性異常と考えられるふしがみえるので、一応別に考えたほうがよい。要するに、症例が集積して整理が可能となるまでは、青～緑領域の弁色能異常を第三異常として、広く取扱っていくことが一つの方法であると筆者は考えている。

### 3. 先天性第三異常

先天性第三異常は一般に稀なものと考えられているが、いくつかの報告があり、筆者の集計によれば、今日迄に文献に報告された症例数は80余りになる。それらは、先天性に特有色覚異常をもち、しかも遺伝性で、とくに眼疾患がないとされたものである<sup>(7)-(16)</sup>。このうち、Wrightの仕事は症例数も多く、詳しい検討がなされている。

#### 3.1 Wright の第三色盲<sup>(7)(8)</sup>

Wright (1952) は驚くほど多数の症例を発見しているが、それは彼が特殊な集団検診の手法をとったからである。当時、第三異常の検出のために Farnsworth により考案された tritan plates を、英国の週刊誌 "Picture Post" に印刷し、読者の問合せを待った。試みは大成功し、千名近くの解答があった。その中には赤緑異常者もあったが、50名近くのものは第三異常が考えられた。さらに17名については、彼の色彩計を用いて、第三異常を確認する検査を行なっている。確認のためには、530nm と420nm の等色が可能なこと、 $650+480=580$  の等色式が成立すること、の二つを検査している。後者の場合には、黄と赤味を帯びた青が等色するから、それらの症例はまさに青黄異常とよばれる異常者であると述べている。いずれも第三色盲と呼ぶべき二色型の症例であるが、注目されることは、異常者の多くは、自分が色覚異常であることを以前から自覚しており、例として青と緑、もしくはオレンジとピンクを混同し易いことを述べていることである。また、英国で snooker とよぶ玉突ゲームがあるが、青と緑のボールを混同し易いという異常者があり (赤緑異常者は別の色のボールを間違える)、snooker は色覚研究にある種の診断的価値さえもつゲームだと記している。かくして、Wright は第三異常者がそれほどひどく稀ではないことを明らかにしたが、彼はさらに研究を進めて、第三色盲 (tritanopia) の特性を明らかにした。Wright 以後にも報告された例を合せると、第三色盲の特性は大体次のようになる。

(1)混同色は特異である。青と緑、オレンジと赤紫の混同が著しい。黄は青味がかったパープルと混同する。このような混同色の組合せを、色度図に書くと、スペクトルの短波長端に収束する。収束点 (convergence point) の位置は、色覚の理論的考察に重視される。StilesとWysocki<sup>(17)</sup>は、これを  $x=0.171, y=0.000$  (CIE色度) とし

ている。最近、Walraven<sup>(18)</sup>が、Wrightの症例以後の報告例を集め、第三色盲の平均的収束点は、 $x=0.1747, y=0.0060$  (Juddの色度) とし、この資料を基本感覚曲線の割り出しに利用している。

(2)二色型であるから、赤緑色盲者にみるように、スペクトル中には白色もしくは中性色と等色する中性点が存在する。位置は、等色に使用する白色光の性状により異なるが、おおむね580nm近傍の黄部にある。中性点の幅はきわめて狭い (後天性第三異常においては、一般に中性点のみとめられても、狭くはなく、点というよりも中性域と形容する所見をとる<sup>(9)</sup>)。

(3)波長弁別感度は、中性点近傍の黄部ではよく、正常者のそれに近いほど良好である。黄部よりも長波長側および短波長側においては、次第にわるくなり、青緑部において最も劣悪である。しかし、それよりも短波端においては再び感度が良好である。これらの所見は、上述の混同色の所見と比較するとよく理解できる。すなわち、弁別感度のわるい青緑部では混同線はスペクトル軌跡に平行であるが、黄部および短波長端では混同線はスペクトル軌跡を鋭角に横切っている。波長弁別感度といい混同色といい、第三色盲のそれは、第一および第二色盲とは著しい対照をみせている。なお、このような基礎的所見は、最近臨床的によく用いられる Farnsworthのpanel D-15 test や Farnsworth-Munsellの100-hue test の検査結果を理解する際にも、直ちに取り入れることが出来る<sup>(19)</sup>。

(4)第三色盲における分光混合曲線 (color matching function) はもちろん赤要素と緑要素の二つの関数で表わすことができ、Wrightは詳細な測定結果をえている。

(5)スペクトル明度は、少なくとも長～中波長領域では正常である。短波長領域では、正常者よりも低下している例もあるが、平均的にみると正常者の範囲を出ているとはいえない。このことは、第三色盲において青受容器の欠如があるとすれば一見矛盾した所見のようでもあるが、青受容器の明度への関与は、もともとわずかなものであるから、むしろ期待通りの結果といえる。

(6)一般の視覚機能には異常がない。このことについては、Wrightの報告だけでなく、先天性第三異常の報告例では、いずれも簡単に記載があるのみで、あとで述べるように若干の問題を残す。

以上を要約すれば、Wrightの報告した症例は、第三色盲と診断されるべき条件を十分にもっている。そして、彼の前後にもいくつかの症例報告があるが、一部はWrightの症例とほぼ同様であるから、先天性第三色盲という一つの疾患単位の存在することは間違いないものと思われる。

#### 3.2. 先天性第三色弱

異常三色型の第三異常の記載は、Engelking (1926) によるものが初めてである<sup>(20)</sup>。兄弟とその母親に異常がみられている。その後にも、いくつかの症例が報告されているが、系統的な研究は少ない<sup>(22)</sup>。このタイプの診断が、第

三色盲の場合よりもはるかに困難性をもつことも原因かもしれない。スペクトルの等色関数は、三色型である。青～緑領域における等色は、正常者からはかなり偏ったものが考えられる。たとえば、青+緑=青緑の等色式において、青の光線量は正常者よりも多くを要する。ところが、前述のように、正常者においてもかなり大きなばらつきを有するから、このような検査のみで、真の第三色弱であるか否かを判定することが難しくなる。しかし、その他の各種の検査を行なう上で、Engelking やその他の人々の報告例は診断されているから、先天性第三色弱という類型の存在は一応ひとめることができよう。報告例の多くは、家族性に発現していることも、こう考えることに有利に作用する。第三色弱と診断される例では、弁色能は色盲に比べて良好である。

ところで、第三異常においては、二色型と異常三色型とは互に独立の疾患かどうかは明らかではない。このことは、遺伝的な事実として、同一家系においてある異常者は色盲型の、他の異常者は色弱型の色覚をもつ場合がしばしばあるからである<sup>(11)(14)</sup>。従って、色弱型は単に色盲型の不全型 (*forme fruste*) とみなすこともできよう。このことは、赤緑異常の場合とは著しい相異点であるが、症例の集積とともに明らかにされるべき問題である。

### 3.3. 異常の機構

最近の研究により、第一、第二色盲の機序は、錐体受容器もしくは受容器色素の部分的欠如と考える意見が支配的である。たとえば、第一色盲者 (赤色盲者) は、正常者のもつ三種類の色素、すなわち red cone pigment (erythrolabe), green cone pigment (chlorolabe), blue cone pigment (cyanolabe) のうち red cone pigment を欠いているという説である。この知見の類推から、第三色盲者は、blue cone pigment を欠いていると考えることも成り立つかもしれない。しかし、研究対象が少ないために、実証した研究はないといってよい。わずかに Wald<sup>(16)</sup> は、3例について二色閾値法に準じた方法で錐体色素の類推を行なっているが、やはり blue cone の反応が検出しえないことをみている。しかし、彼の3例は均一なものではなく、赤緑系にも異常を示した例がみられる。

### 3.4. 遺 伝

先天性の色覚異常であれば、それは遺伝性であると考えるのが常識と思われる。赤緑異常がX染色体性(伴性)劣性遺伝することは、確立した知識である。第三異常の場合については、遺伝の仕方がかなり異なるようである。Kalmus<sup>(11)</sup> は、Wright の発見した症例を中心にして家系図の検討を行ない、第三色盲は、常染色体性優性遺伝の形式で遺伝する。しかし、浸透度がしばしば低いこと (遺伝子異常がありながら、色覚異常を表現しない場合が多いこと) を指摘している。このことは、その後の報告家系をみても確かなようにみえる<sup>(13)(18)(29)</sup>。また、Kalmus は、第三色弱の場合は、X染色体性劣性の形式が考えられるが、結論はさしひかえたいとしている。その後の報

告家系を集めてみると、この場合にも常染色体性優性と考えて間違いのないようである。家系図上でとび超え現象 (skipping) のみられることも、第三色盲の場合と同様である。前にもふれたように、色盲型と色弱型の例が混在する家系もあることから、両者は遺伝的には区別にくく、表現型の変動 (phenotypical variation) を、第三異常では表わしやすいと考えられる。このような所見は、赤緑異常では見出しにくいことであり、遺伝形式の相異とともに、第三異常は、遺伝学的にも赤緑異常とは全く独立の異色の色覚異常といえることができる。

### 3.5. 頻 度

Wright の研究以前には、先天性第三色盲は、100万人に1人位のきわめて低頻度と考えるものがあつた。しかし、Wright は、彼の印刷した週刊誌の購読者数と解答者数、および実際の異常者数とから、第三色盲の頻度は、1万3千人から6万5千人に1人の割合に存在すること、おそらく前者に近い頻度の可能性がより大きいものと推定している。彼以外にも、集団的に調べた試みがなされており、それらの資料から、赤緑異常よりもはるかに頻度は低いが、一般に考えるほど稀なものとはいえないようである。但し、1～2万人の集団検診では、1例も発見されないということは起こりうるかもしれない。

## 4. 後天性第三異常

網膜や視神経などに特定の疾患をもち、それに附随しておこる第三異常を、後天性第三異常と定義する。前述した、網膜前の透光体着色によりおこるものを、このカテゴリーに入れてもよい。先天性異常が稀とされるのに対し、眼科学の臨床においては、後天性異常の経験は、はなはだ多いものである。二、三の代表的疾患をあげれば、網膜疾患としては、網膜剥離、中心性網膜炎、網膜色素変性症があり、視神経疾患としては、ある種の遺伝性視神経萎縮、視神経中毒がある。これらの疾患におこる第三異常は、先天性の場合とは起こり方が全く異なるから、いくつかの明確な差異がみられる。異常は、視野の病変部に限局することが多いし、片眼性のことも多い。また、色覚異常の他に、視力や視野などの視覚機能も障害され、疾患の消長とともに第三異常の程度は動揺し易い。さらに重要な相異点は、眼科の臨床においては実験室的な計測は難しいので、色相配列検査器などに頼って第三異常を類推するのであるが、先天性異常にみるようないわば純粋な第三異常をみることはむしろ少なく、多少とも赤緑系の異常を併有することである。

しかしながら、第三異常に属する色覚異常以外には、ほとんどみるべき視覚機能の異常がみあたらず、もし眼底検査などを行なわなければ、そこに存在する疾患がみすごされかねない例も、ときに経験される。先天性第三異常に関心をもつ眼科医も少なくないが、これはと思う例をよく調べると後天性異常と判明する場合が多い。先天性異常を経験することがないために、Wright らにより報告されてきた症例は、実は後天性異常ではないかと疑

うものもある。それは、従来から先天性異常として記載された例は、主として生理学者による研究が多く、十分な眼科的検索が行なわれていなくて、後天性異常の否定を納得できる形でなされていないからでもある<sup>(5)(23)(26)</sup>。

### 5 Krillらの仮説<sup>(24)(25)</sup>

1970年代に入り、Krillらは、興味深い考えを提出している。それは、先天性第三異常の存在をほぼ否定するもので、今までに先天性異常として報告されてきた例は、常染色体性優性遺伝型視神経萎縮という疾患に随伴した後天性異常に違いない、という仮説である。この疾患はそれほど頻度の多いものではないが、いくつかの特異性を示す疾患である。まず、かなり定型的な第三異常を示す。Krillらは、臨床の色覚検査の他に、測色学的な実験を行なったところ、Wrightの第三色盲に類似した所見を示す例のあることを経験している。視神経萎縮という名がついているが、その程度は軽く、患者自身とくに不自由を感じることがない。従って、眼科医でさえも、注意ぶかい診察を行なわないと診断しえない場合もありうる。そして、遺伝は、常染色体性優性の形式をとり、同じ家系の中でも表現型の変動がよくみられる。このように、この疾患は、先天性第三色盲に類似した所見をもつ上に、従来の報告例には共通して眼科的検索がはなはだ乏しいことから、この仮説を作ったのである。

筆者は、最近になってKrillらの仮説が正しいかどうかを、自身の経験と従来の文献から検定しているが、次のような結論をえている<sup>(27)</sup>。文献に先天性異常として報告された例の中には、たしかにこの疾患であると考えざるをえないものがある。しかし、この疾患は、第三異常を生じ、Wrightらの第三色盲とほとんど同一の特性を示すものもあるとはいえ、同じ家系の中には赤緑系の異常をあわせ持つ例も多くみられる。赤緑系の異常の併有は後天性異常の特徴であり、Krillらが実例としあげた例にも、若干の併有をした例が多い。この所見は、Wrightらの例にはみることとはできない。従って、Krillらの仮説は、それ自体価値ある考えではあるが、先天性異常の存在を否定するほどに強力なものではない、と筆者は考えている。

### 6. 先天性第三異常の独立性

Krillらをははじめ、今なお先天性第三異常が、独立の疾患単位として存在することに疑いもつものは少くない。しかし、彼らの仮説が提出されたあと、眼科的検索を十分に行なって、後天性異常ではないことを確かめたとする家系が、少なくとも3家系報告された<sup>(28)(29)</sup>。さらに、独立性の検討のための有効な方法としては、Wrightらにより20年ほど前に発見された症例が、何か特定の眼疾患をもつかどうかを再調査することである。これを実行した報告が、1975年夏にアムステルダムで開催された第3回国際色覚異常学会議で、Jaegerらによりなされている<sup>(30)</sup>。報告によれば、Wrightにより第三色盲と診断

されたいくつかの症例には、特別な眼疾患はなにも見当らなかった、ということである。このような事実から、先天性第三色盲もしくは第三色弱というものは、独立した疾患として存在するものと筆者は考えている。

### 7. あとがき

第三色覚異常は、他の色覚異常の類型に比較して、研究されることが少なかった。大別すると先天性と後天性にわけられるが、後者は眼疾患に随伴しておこるものであるから、もっぱら眼科の臨床において興味の対象となる。先天性赤緑異常と同じような意味で、広い分野で関心のもたれるのは前者である。しかし、実際の症例は稀にしか報告されることがなく、真の先天性の疾患が存在するか否かについてさえ、議論の多いところである。最近のいくつかの研究によれば、存在する可能性がかなり強まったようにみえる。そのような色覚異常者が存在するとすれば、社会的な意義も出てくるかもしれない。頻度などに関しても不明なことが余りにも多い。そのためには臨床的に的確な検出が行なえる方法が、考案される必要がある。また、この方面の研究は、色覚の諸問題を考える上にも、おおくの実りある成果を与えるものと思われる。

### 参考文献

- (1) Jaeger, W. : Tritanformen angeborener und erworbener Farbensinnstörungen. Die Farbe, **4**, 197 (1955)
- (2) Hurvich, L. M. : Anomalies of color vision. In: Handbook of Sensory Physiology, Vol. VII/4, pp. 583-624, (1972), Springer-Verlag, Berlin.
- (3) 大庭紀雄他：先天性第三色覚異常：その問題点。日眼, **79**: 10 77 (1975)
- (4) Trendelenburg, W. : Ein Anomaloskop zur Untersuchung von Tritanformen der Farbenfehlsichtigkeit mit spektraler Blaugleichung. Klin. Mbl. Augenheilk., **106**: 537 (1941)
- (5) Grützner, P. : Acquired color vision deficiencies. In: Handbook of Sensory Physiology, vol. VII/4, pp. 643-659 (1972), Springer-Verlag, Berlin
- (6) Linksz, A. : An Essay on Color Vision, (1964), Grune & Stratton, New York
- (7) Wright, W. D. : The characteristics of the tritanopia. J. opt. Soc. Amer., **42**: 509 (1952)
- (8) Thomson, L. D. & Wright, W. D. : The concurrence of the tritanopic confusion loci and the derivation of the fundamental response function. J. opt. Soc. Amer., **43**: 890 (1953)
- (9) Fischer, F. P. et al. : A case of tritanopia. Documenta Ophthalmol., **5**: 73 (1951)
- (10) Judd, D. B. et al. : Tritanopia with abnormally heavy ocular pigmentation.

- J. opt. Soc. Amer., **40**: 833 (1951)
- (11) Kalmus, H. : Familial distribution of congenital tritanopia with some remarks on some similar conditions. Ann. Hum. Genet. (London), **20**: 39, 1955
- (12) 市川宏他 : 第三色盲について. 臨眼, **11**: 1424 (1957)
- (13) Henry, G.H. et al. : The inheritance of congenital tritanopia with the report of a large pedigree. Ann. Hum. Genet., **27**: 219 (1964)
- (14) Cole, B. L. et al. : Phenotypical variations of tritanopia. Vision Res., **6**: 301 (1965)
- (15) Walls, G. L. : Notes on four tritanopes. Vision Res., **4**: 3 (1964)
- (16) Wald, G. : Defective color vision and its inheritance. Proc. Nat. Acad. Sci., **55**: 1347 (1966)
- (17) Wysecki, G. & Stiles, W.S. : Color Science, pp. 404-418 (1966), John Wiley, New York
- (18) Walraven, P. : A closer look at the tritanopic convergence point. Vision Res., **14**: 1339 (1974)
- (19) Farnsworth, D. : The Farnsworth-Munsell 100-hue and dichotomous tests for color vision. J. opt. Soc. Amer., **33**: 568 (1943)
- (20) Engelking, E. : Die Tritanomalie, ein bisher unbekannter Typus anomaler Trichromasie. Albrecht v. Graefes Arch. Ophthalmol., **116**: 196 (1926)
- (21) Hartung, H. : über drei Fälle von Tritanomalie. Klin. Mbl. Augenheilk., **76**: 229 (1926)
- (22) Schmidt, I. : On congenital tritanomalie. Vision Res., **10**: 717 (1970)
- (23) 太田安雄 : 第三色覚異常について. 日本医事新報, **2608**: 125 (1974)
- (24) Krill, A.E. et al. : Similarities between congenital tritan defects and dominant optic-nerve atrophy: Coincidence or identity? J. opt. Soc. Amer., **60**: 1132 (1970)
- (25) Krill, A. E. et al. : Further studies supporting identity of congenital tritanopia and hereditary dominant optic atrophy. Investigative Ophthalmol., **15**: 457 (1971)
- (26) Linksz, A. : Reflections, old and new, concerning acquired defects of color vision. Survey Ophthalmol., **17**: 229 (1973)
- (27) 大庭紀雄他 : 先天性第三色覚異常と優性遺伝型視神経萎縮は同一疾患か. 日眼, **79**: 1213 (1975)
- (28) Smith, D. P. et al. : Congenital tritanopia without neurological disease. Investigative Ophthalmol., **12**: 608 (1973)
- (29) Went, L. N. et al. : Colour vision, ophthalmological and linkage studies in a pedigree with a tritan defect. Modern Problem Ophthalmol., **13**: 272 (1974)
- (30) Neuhaan, T., Kalmus, H. & Jaeger, W. : Ophthalmological findings in the tritans described by Wright and Kalmus. Third Symposium of the International Research Group on Colour Vision Deficiencies (Amsterdam, June 25-27, 1975).

表 1 先天性第三色覚異常の頻度

著者	頻度	調査対象
Wright	1/13,000~1/65,000	週刊誌購読者
Kalmus	1/20,000	〃
Schmidt	9/6893 (男) 4/5604 (女)	産業博展示
Richter	2/1307	染物工
Farhsworth	5/12,797	海軍軍人?
Frey	0/2,950	学生
Taylor	0/3,200	学生

(注) WrightとKalmusの資料以外のものには、後天性第三異常を含む可能性がある。

— 1975年12月8日受付 —