

小児期発症ジストニアの体性感覚誘発電位 (SEPs) による検討
小児神経学クリニック
木村一恵 林 雅晴 長尾ゆり 八森 啓 星野恭子

【はじめに】小児期発症ジストニアは、成人発症とは異なる臨床特徴を持つが、瀬川先生は、 症候的に、ジストニア姿勢のみ呈する姿勢型 (P) と、ジストニア運動や局所性ジストニアを伴う動作型 (A) に大別して病態の違いを研究されてきた。そのひとつとして、これまでクリニックで検討してきたジストニアの SEPs について報告する。

1) 運動準備状態の SEPs gating

ジストニアには、感覚入力で運動症状に変化をみる (感覚トリック) ことがあり、病態の一部に感覚運動連関の異常が指摘されている。この検査のひとつとして、運動前 SEPs gating がある。これは、随意運動前に SEPs の振幅が低下する (gating) 現象で、運動をスムーズに行うために不要な感覚入力を中枢で制御するメカニズムとされ、局所性ジストニアではこの異常が報告 (村瀬 Brain、2000) されている。今回小児期発症ジストニアの病態を、姿勢型 (P 群) と、動作型 (A 群) に分けて、運動前の SEP gating で検討した。

【対象と方法】基底核に画像上異常を認めない小児期発症ジストニア 22 名 (男 6, 女 16 名, 10-63y)。病因は瀬川病 (SD) 16 名、早期発症捻転ジストニア (DYT1) 5 名、症候性 1 名。SEP 検査時 P 群 (10 名 : SD 9, 症候性 1)、A 群 (12 名 : SD 7, DYT1 5) だった。

SEP は正中神経を手首刺激し、前頭部と感覚野で記録。運動前の SEPs は、ランダムな音刺激を予告とし、この 1 秒後の電気刺激と同時に母指背屈運動を課し、前頭部記録 N30 (FrN30) の振幅を測定。運動前の振幅を安静時と比較し、振幅比 (ratio) を指標とした。【結果】1) A 群の ratio は P 群に比し年齢や病因によらず ratio は大で、gating は有意 ($p < 0.01$) に低下していたが、P 群の gating は保たれていた。2) DYT1 は全例 A 群で DBS 後 2 例も gating は低下した。経過を追った SD 一例は、10 歳時 A 群、11 歳時 P 群、13 歳時 A 群と症状が変動し gating もこれに相関した。【考察】小児期発症ジストニアの姿勢型では、gating に関与する基底核-視床-皮質、主に運動関連領野の機能は保たれていたが、動作型では異常を呈した。これは、小児期発症ジストニア姿勢は、大脳基底核下降路、脳幹網様体を介して発現するとして瀬川の推測と合致した。

2) 短潜時 SEPs 波形

ジストニアには皮質運動野の過剰興奮が指摘されているが、DYT1 では、N20 に続き過剰な陰性頂点（周波数>200Hz）をみるものがあり、DBS 後の 1 例で過剰頂点は改善した。一方、皮質抑制性介在ニューロンの関与が指摘されている高周波振動 (>500Hz) は正常で、DYT1 の視床皮質路の皮質への抑制機能異常が示唆された。