

第1回 乳幼児のアミン系神経を考える研究会 テーマ「少量L-ドパ療法を再考する」

「少量L-ドパ療法の歴史」

瀬川昌也
瀬川小児神経学クリニック



瀬川小児神経学クリニック
Segawa Neurological Clinic for Children

2014, 03, 1 国立成育医療研究センター 東京

厚生省：発達神経学的にみた自閉症の予防と治療に関する研究
昭和58年度研究総括報告書

結節性硬化症の結節の病態生理

— 一点頭癲癇例と非点頭癲癇例 —

瀬川小児神経学クリニック、順天堂大学医学部脳神経内科

田 中 茂 樹

原 著

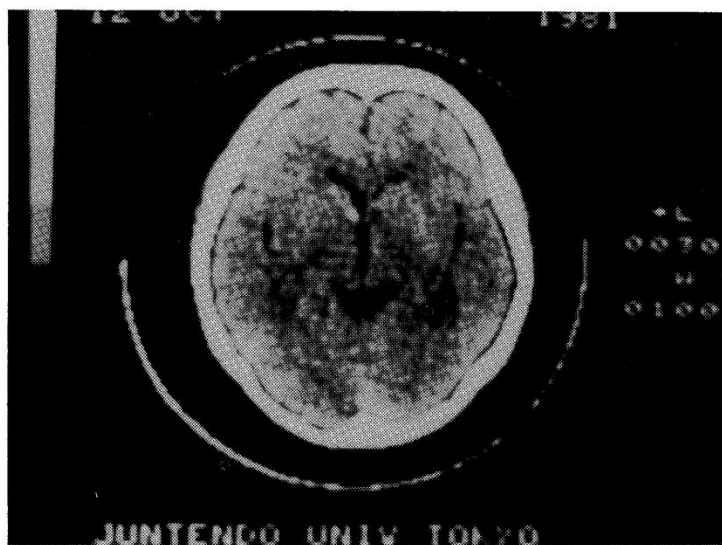
順天堂医学 34 (4)
P. 520~527 (1989)

結節性硬化症における回転運動発作と

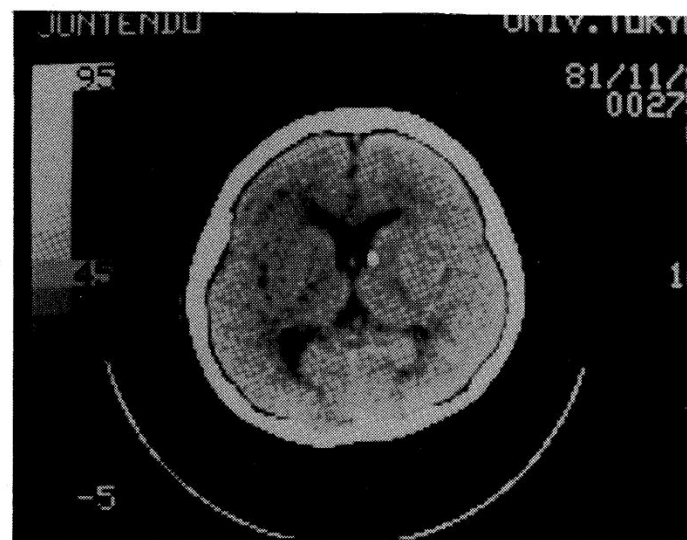
Subependymal nodule の病態生理について**

Rotational Seizures in Tuberous Sclerosis

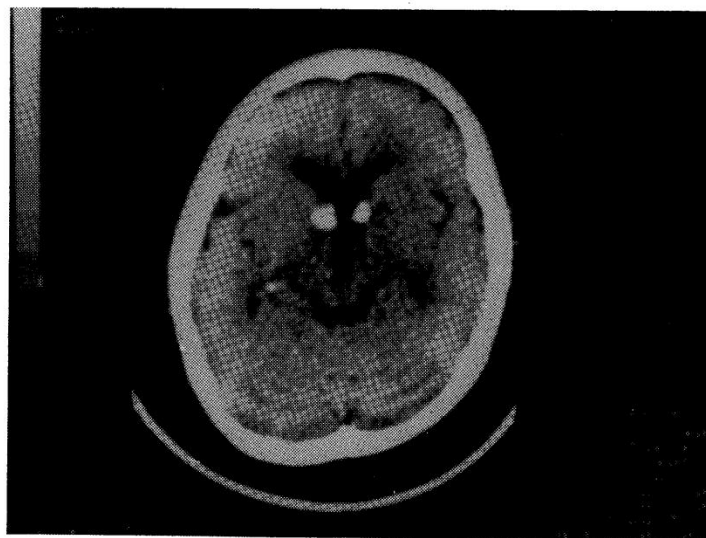
田 中 茂 樹* 野 村 芳 子* 瀬 川 昌 也**
SHIGEKI TANAKA, M.D. YOSHIKO NOMURA, M.D. & MASAYA SEGAWA, M.D.



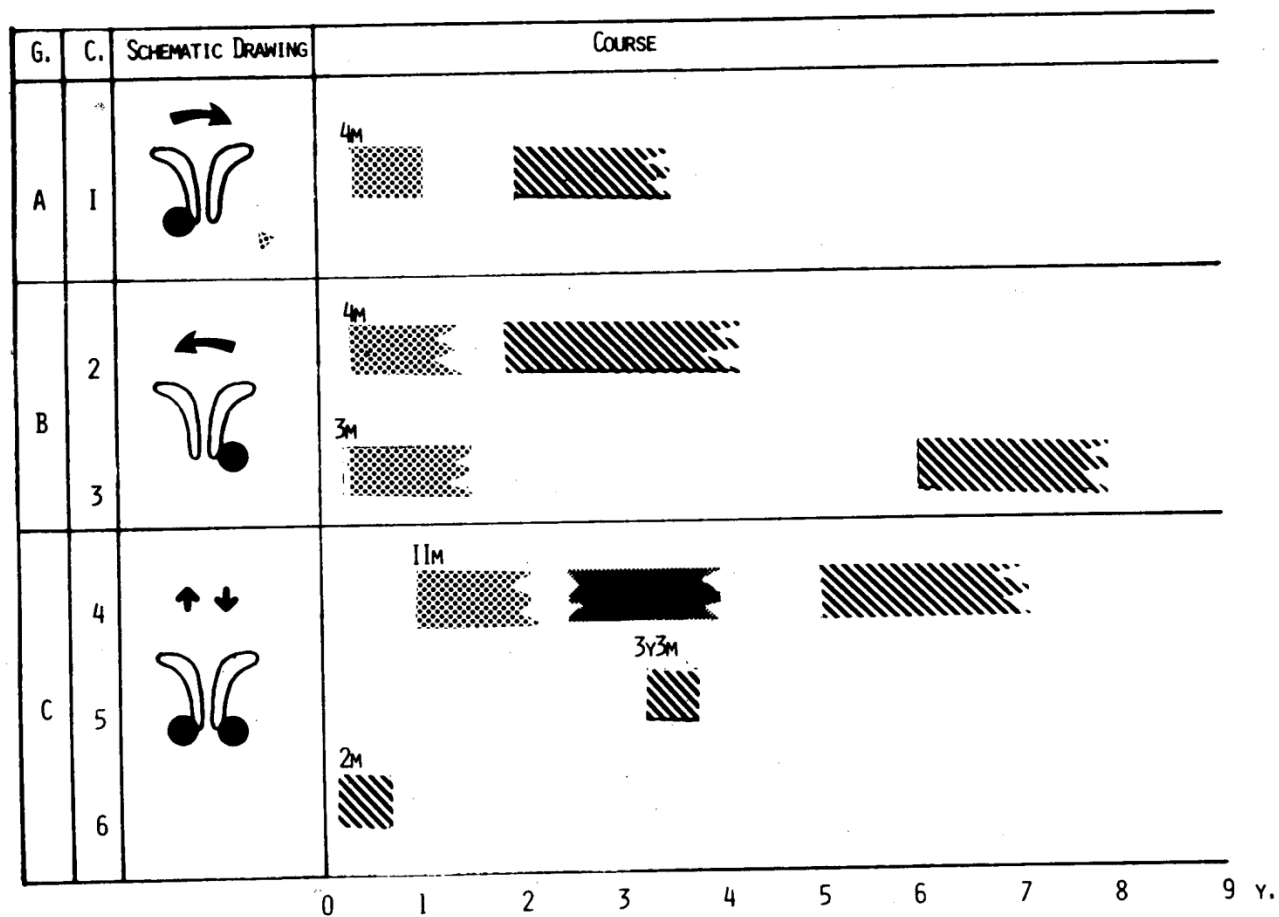
a



b



c



WEST SYNDROME
 LENNOX SYNDROME
 FOCAL SEIZURE

EXAM.
POLYSOMNOGRAPHY L-DOPA (4-5 _{mg} /kg) P.O.
POLYSOMNOGRAPHY POLYSOMNOGRAPHY

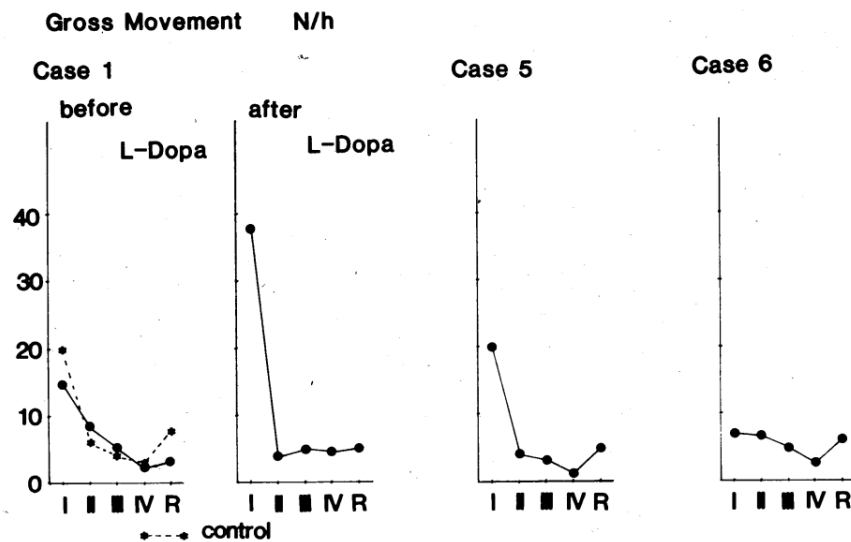


图-3 Gross Movement N/h

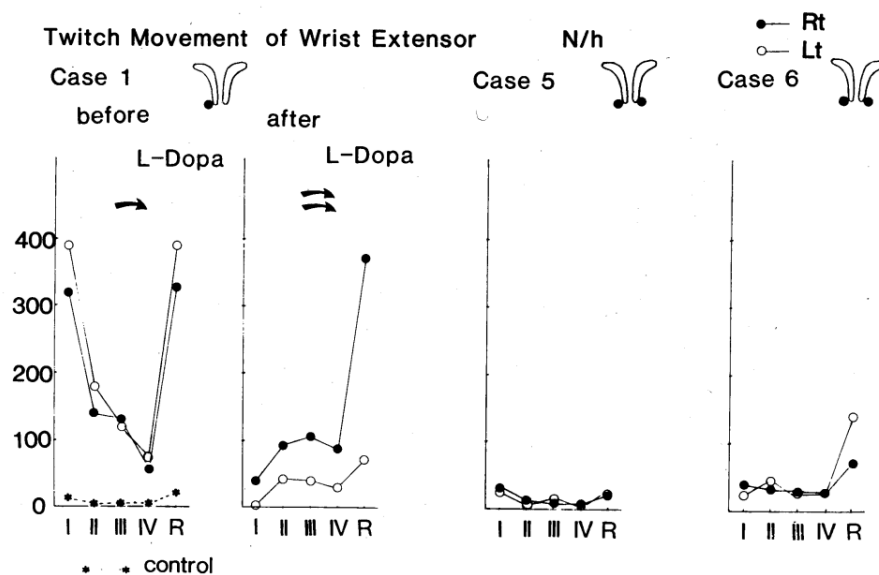
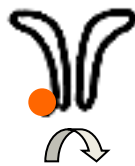
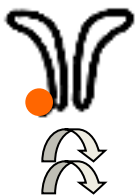


图-4 Twitch Movement of Wrist Extensor N/h

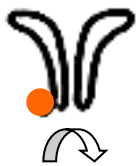
終夜ポリグラフィーにみるD₂受容体過感受性回転発作



Before L-DOPA



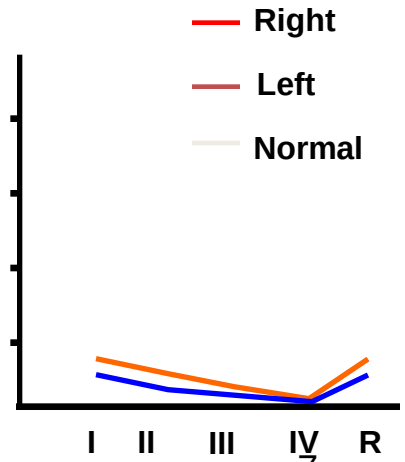
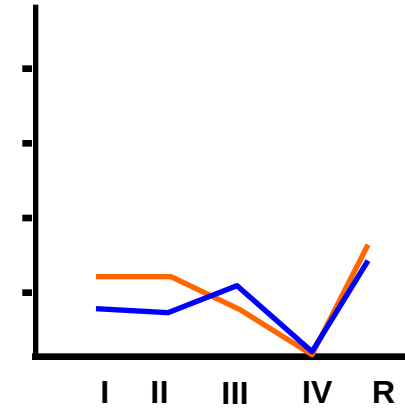
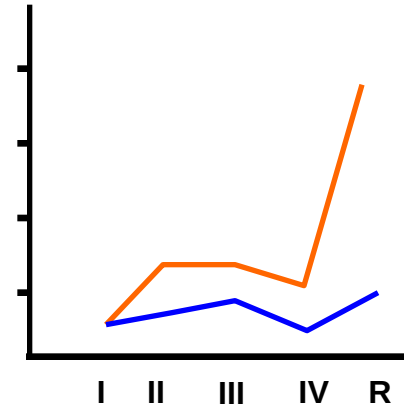
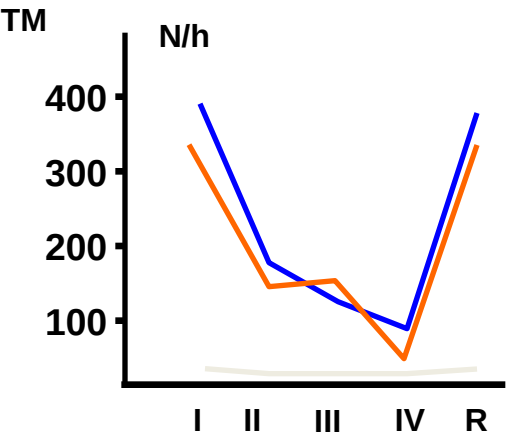
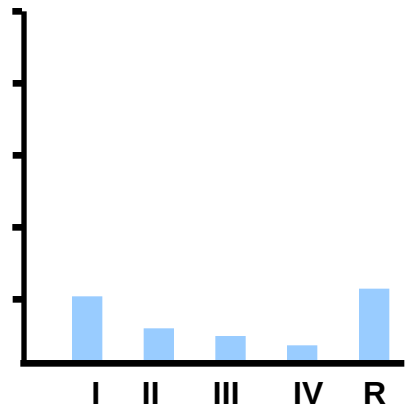
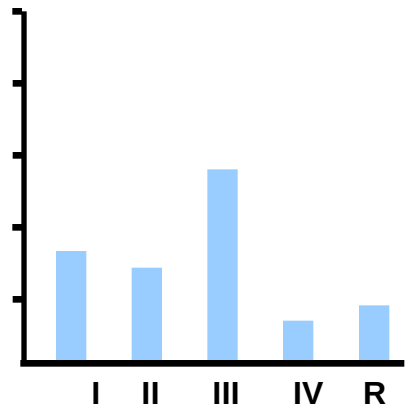
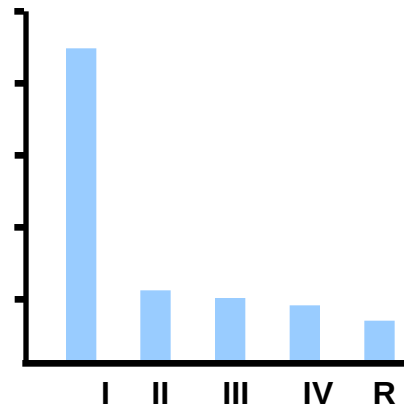
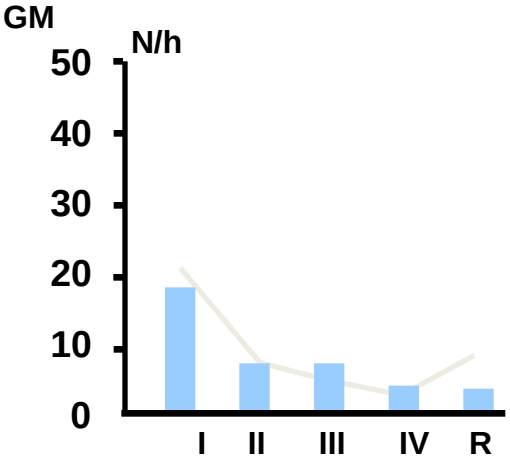
After L-DOPA
(4mg/kg/day)



After Pimozide



After low dosis L-DOPA
(0.5mg/kg/day)

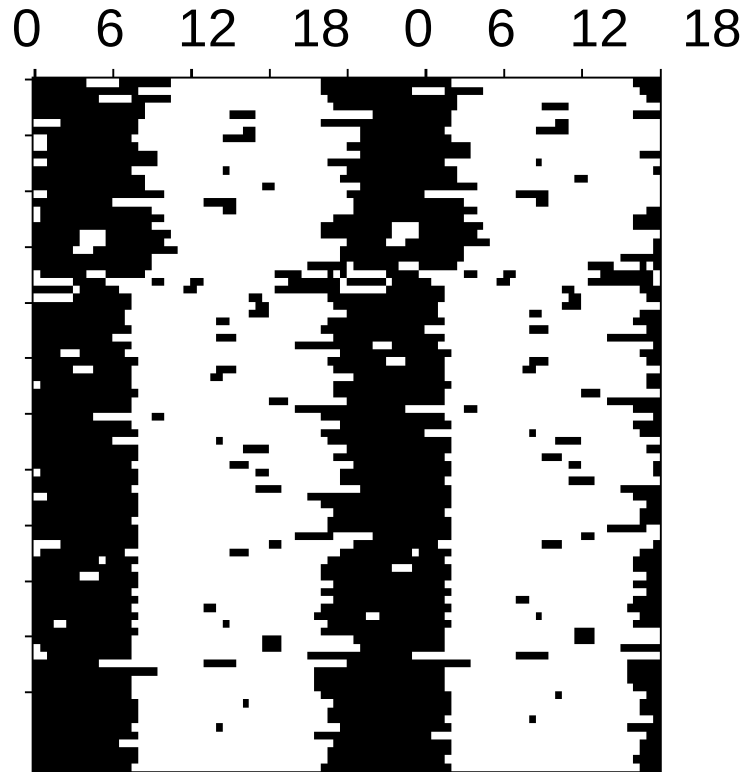


— Right
— Left
— Normal

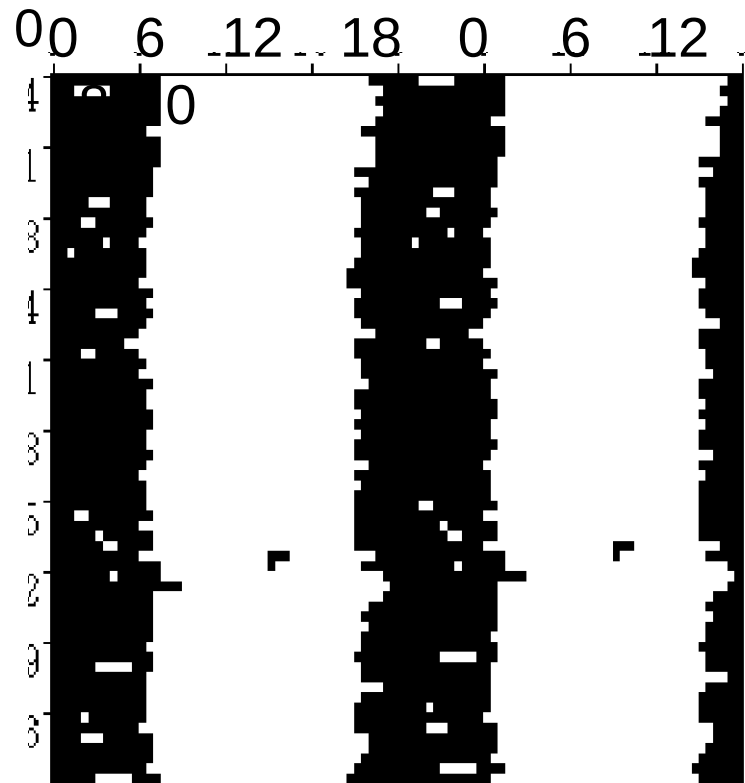
中途覚醒と異常行動に対する少量L-Dopaの効果

症例 自閉症 5歳 男児

治療前 (5y-5y3m)



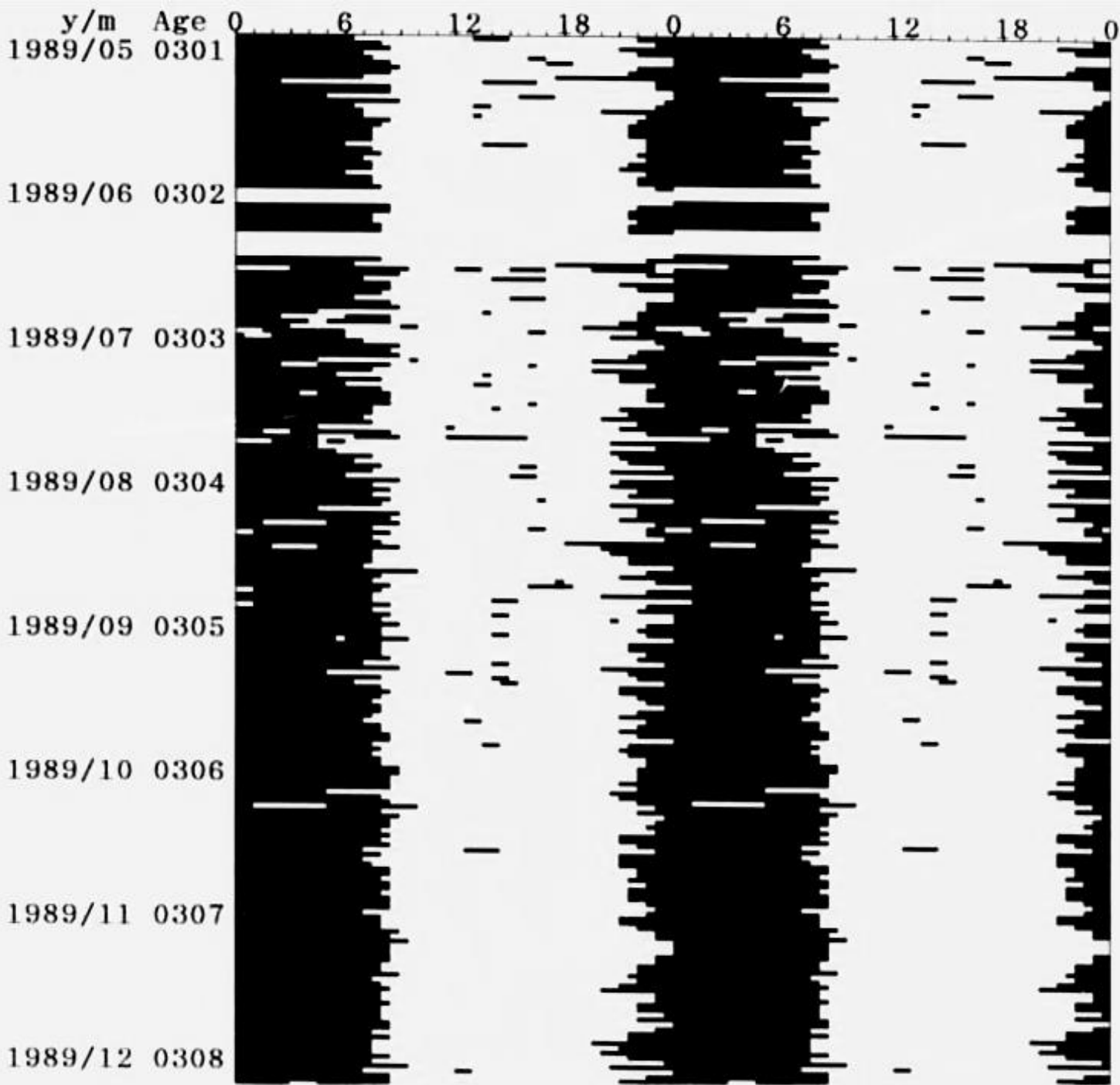
L-Dopa治療後 (6y6m)



言葉による指示の理解
言葉増えた
自傷・他傷軽快

自閉症児の
睡眠・覚醒
リズムと
極少量L-Dopa

'89.7.12 L-Dopa →



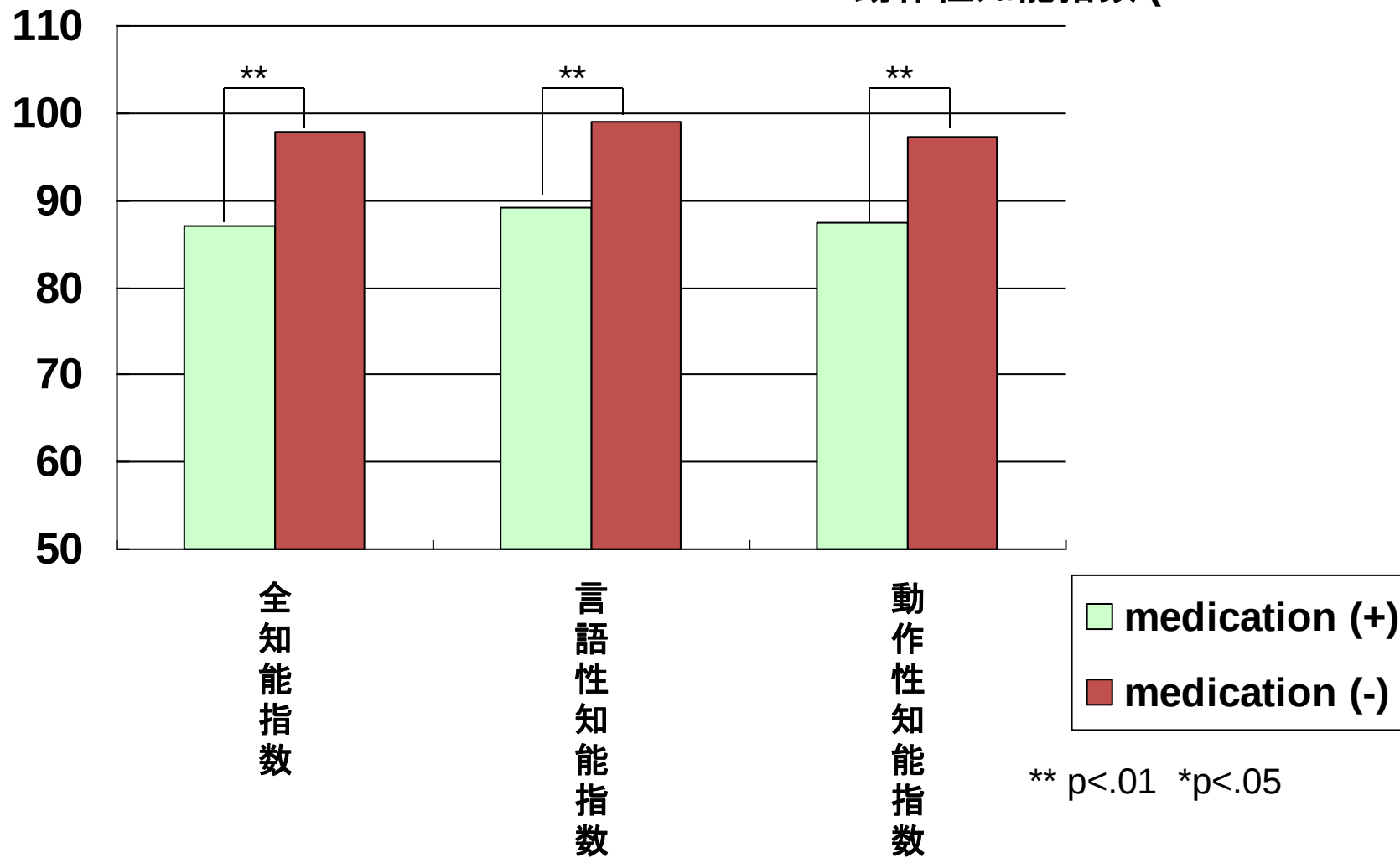
トウレット症候群のWISC-R

— ドパ拮抗薬の影響 —

全知能指数 ($t=4.02$ $df=164$ $p<.01$)

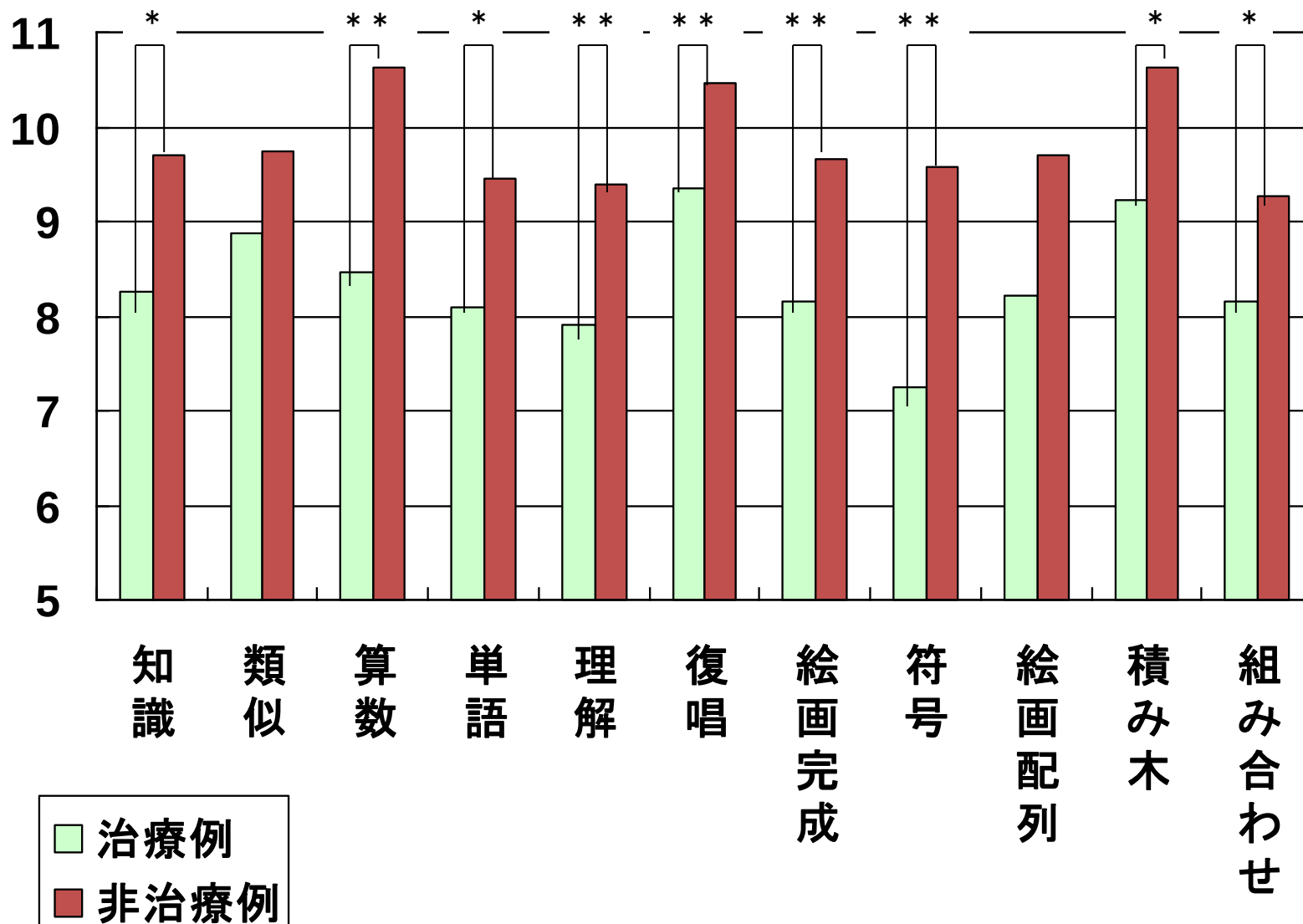
言語性知能指数 ($t=3.50$ $df=164$ $p<.01$)

動作性知能指数 ($t=3.77$ $df=164$ $p<.01$)



トウレット症候群のWISC-R下位項目

—ドパ拮抗薬の影響—



** p < .01 * p < .05

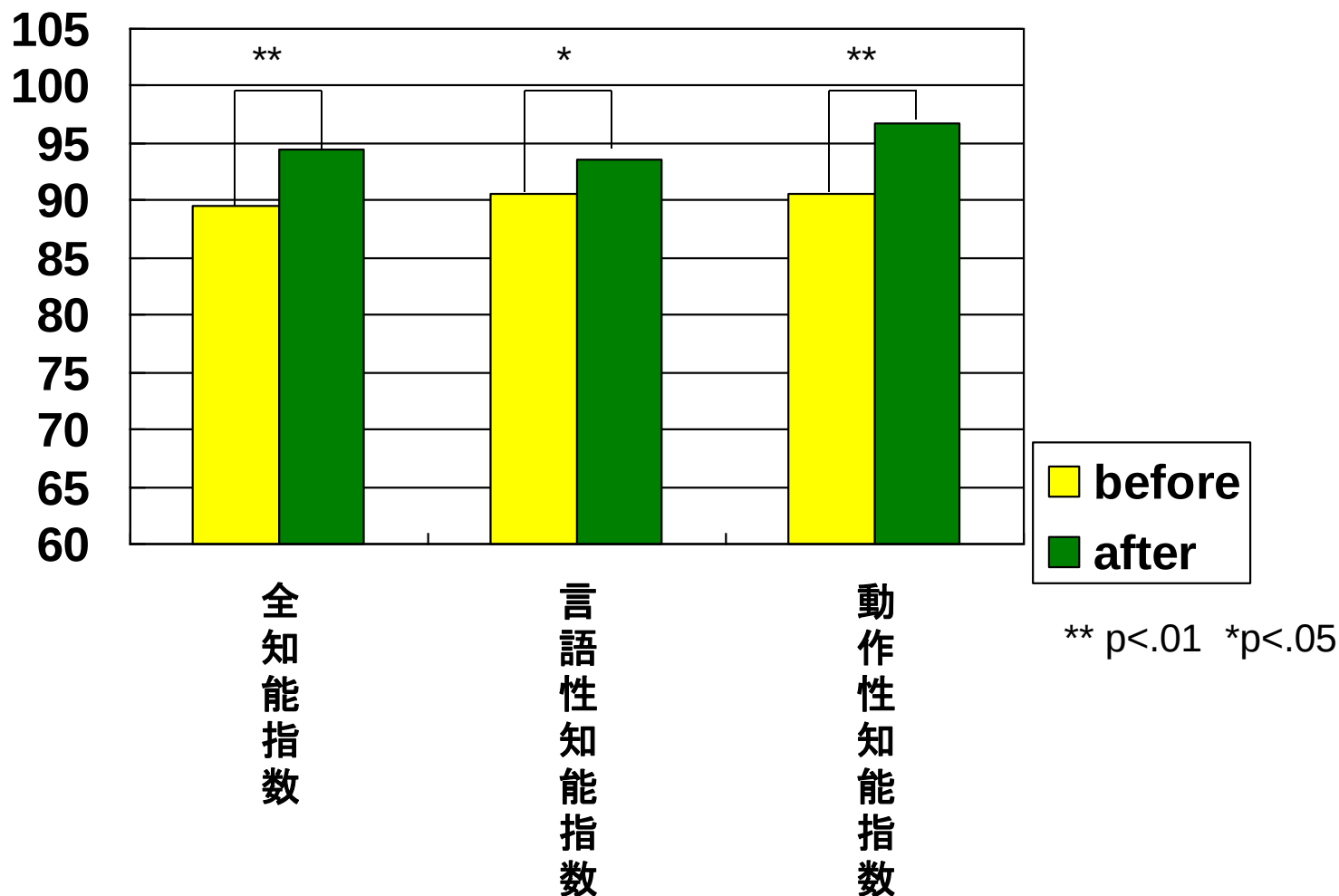
トゥレット症候群のWISC-R

—少量L-Dopaの効果—

全知能指数 ($t=-3.22$ $df=39$ $p<.01$)

言語性知能指数 ($t=-1.83$ $df=39$ $p<.05$)

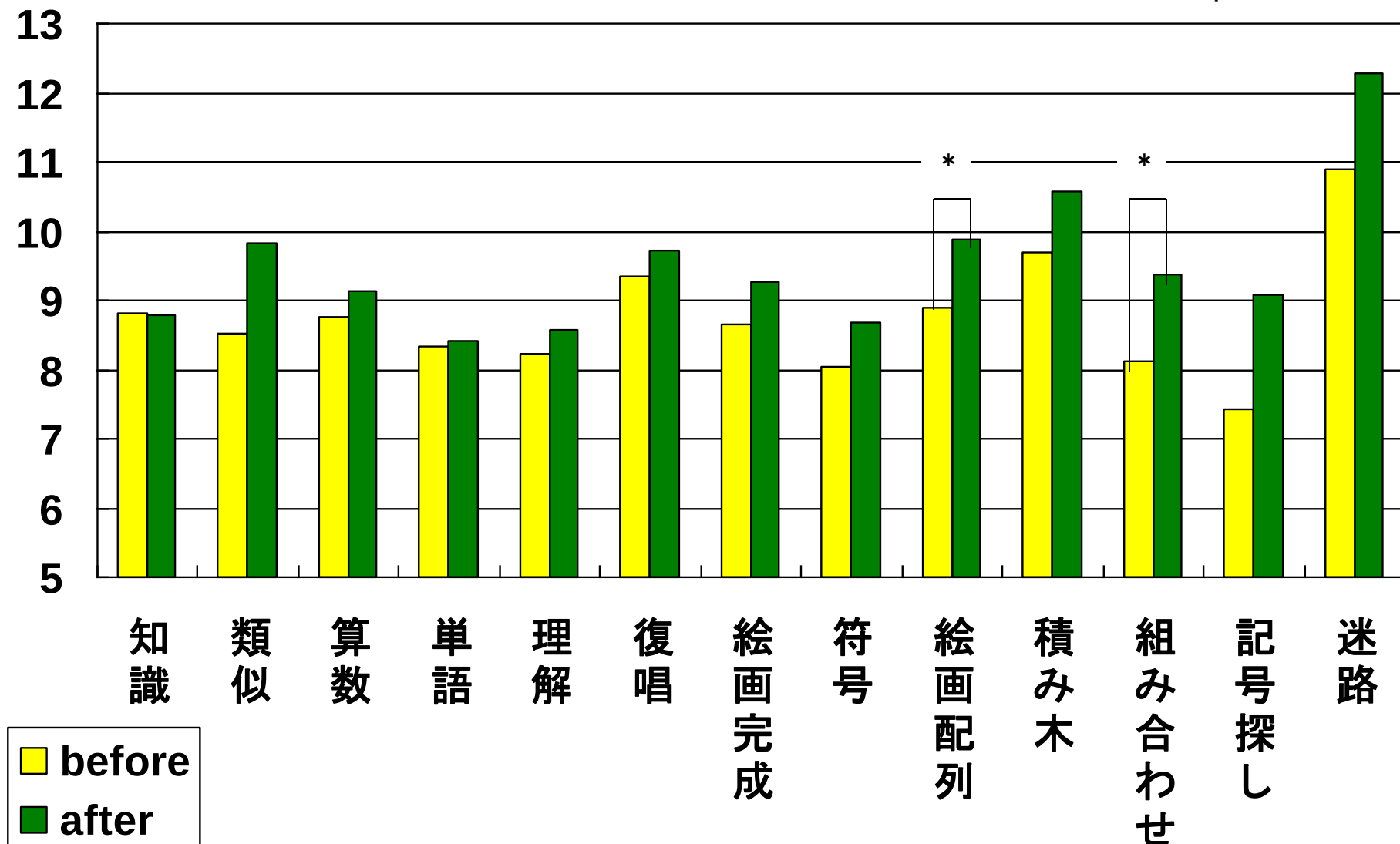
動作性知能指数 ($t=-3.76$ $df=39$ $p<.01$)



トゥレット症候群のWISC-R下位項目

—少量L-Dopaの効果—

*p<.05



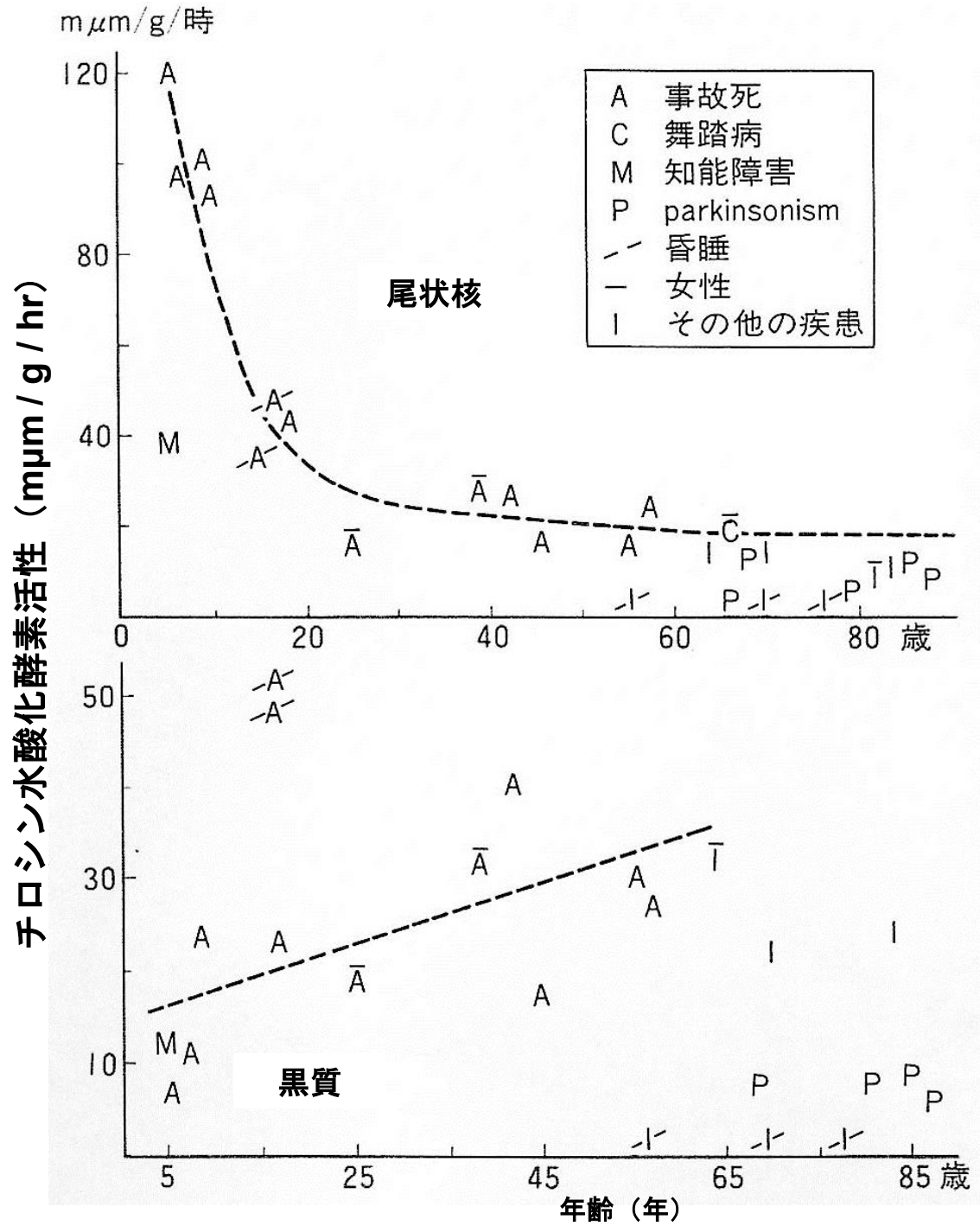
トウレット症候群の極少量L-Dopa療法

治療開始年齢	症例数	効果			
		+ & ++	±	-	チックの増悪
6～12歳	42	27 (64.3)	8 (19.0)	5 (11.9)	2 (4.8)
13～20歳	31	12 (38.7)	9 (29.0)	8 (25.8)	2 (6.5)
≥ 21歳	13	4 (30.8)	3 (23.1)	4 (30.8)	2 (15.4)
全例	86	43 (50.0)	20 (23.3)	17 (19.8)	6 (7.0)

* p<0.05 (): %

黒質線条体ドパミン・ニューロンと大脳基底核神経回路ーの機能的発達

線条体および黒質のチロシン水酸化酵素活性の経年齢変化



Age variation of Tyrosine Hydroxylase (TH) activities
in the Terminal of the Nigrostriatal Dopamine neuron
in the Caudate Nucleus (Mc Geer et al.)

Speculated variation in **Tourette syndrome** and **Simple tics**

