

瀬川病女性例における月経前および妊娠初期の症状増悪について  
国立成育医療研究センター 神経内科  
久保田雅也

今回月経周期および妊娠に伴う症状増悪を示した瀬川病女性例につきその経過と病態を検討したので報告する。

#### 症例

当院フォロー中の瀬川病女性例6名の臨床経過をまとめた。いずれも歩行障害で発症している。症例1-4は月経前の症状増悪を伴い、月経開始とともに軽快する。症例3、4はこれに加えて妊娠初期に症状増悪を認めたが中期より軽快した。症状増悪は歩行困難等のジストニア悪化が主であるが、症例3ではrestless legs syndromeを、症例4ではOculogyric crisis (OGC)を認めた。症例5、6では月経周期に伴う症状の変化は認めなかった。発症年齢は月経前の症状増悪を認める群(症例1-4)では平均6.8才、認めない群(症例5、6)では平均9.0才と増悪を認めない群が遅い発症にみえるが症例数が少なく確定的なことはいえない。月経および妊娠周期に症状が影響を受けることから血中エストロジオール(E2)、プロゲステロン(P)、プロラクチン(PRL)の値と症状の関係をみた。

#### 考察

- EstrogenはGTPCH gene expressionに対し直接効果でGTPCH mRNA levelsを上げる。つまり Estrogenはdopaminを上昇させる可能性がある。(Serova LI et al. Neuroscience. 2006;140:1253-63.)
- progesteroneはEstradiolの作用(dopamine活性化)に拮抗する。(Fernandez-Ruiz JJ et al. Pharmacol Biochem Behav. 1990;36:603-6.)
- estradiol (E2)の低下がupregulation of the striatal DA transporterを起こしDAのturn-overを速くする。(Attali G et al. Brain Res 1997;756:153-9)
- 瀬川病女性例で月経前の症状増悪、妊娠初期の症状増悪を高率に認めた。
- L-dopa増量によりほとんどの症状は軽快したことからdopamin低下が症状増悪に関与したことは確からしく思われる。
- 女性ホルモン、特にestradiol, progesteroneのDA代謝に対する影響が原因として想定されたが詳細は不明である。