

第4回乳幼児のアミン研究会

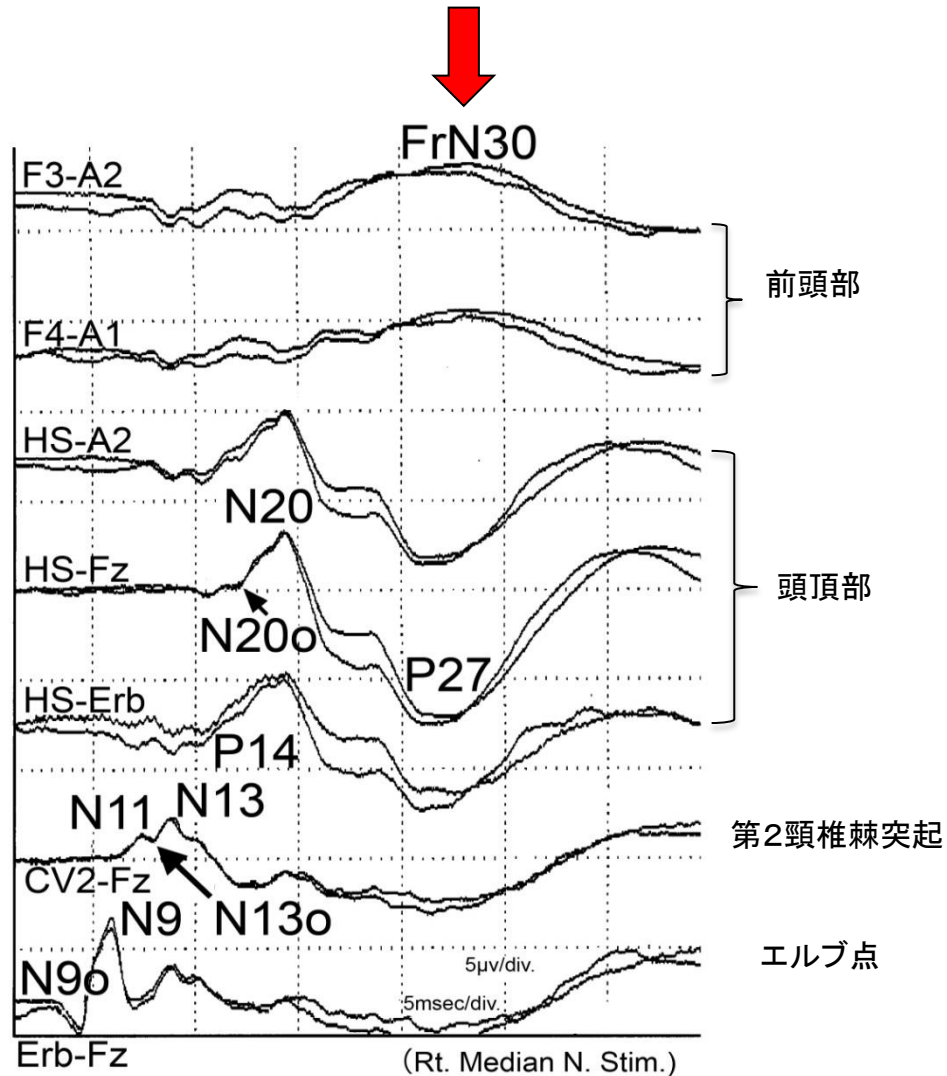
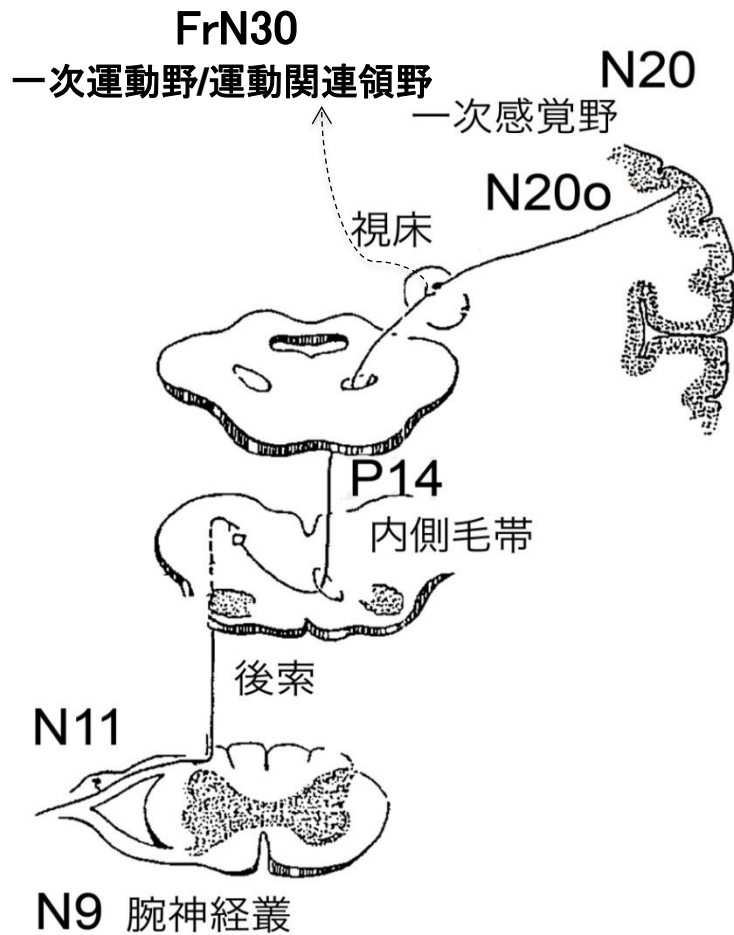
**小児期発症全身性ジストニアの
体性感覚誘発電位(SEP)による検討**

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

2017.7.30

体性感覚誘発電位(SEP)



手首正中神経刺激によるインパルスの経路

短潜時SEPの波形

I ジストニアと感覚系

II 小児期発症ジストニアの運動準備状態の SEP (gating) 一次性ジストニアを主に

III 小児期発症ジストニアの短潜時SEP波形

I ジストニアでなぜSEPをするか

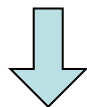
1) ジストニアの感覚系の異常

- 一次感覚野や視床で、表在感覚受容野がひろがっている

(Byl N, Lenz)

- 感覚入力で運動症状が変化する: 感覚トリック

外傷後・音楽家 ジストニア



感覚運動連関の異常 → 運動前SEP gating

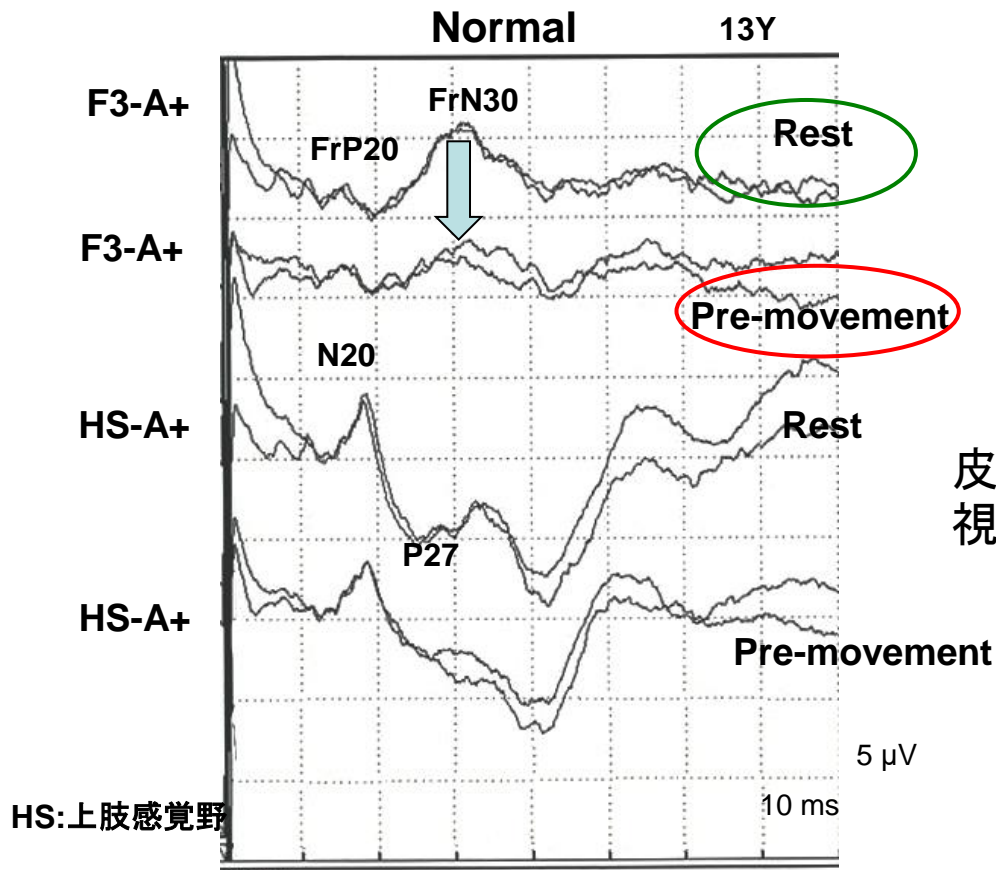
書痙で中枢性gating異常 (Murase, 2000)

2) 大脳基底核-視床-皮質上行系の関与

- 運動野/関連領野が過興奮 磁気二発刺激で抑制低下(Ridding, 1995)

運動前 SEP gating とは何か

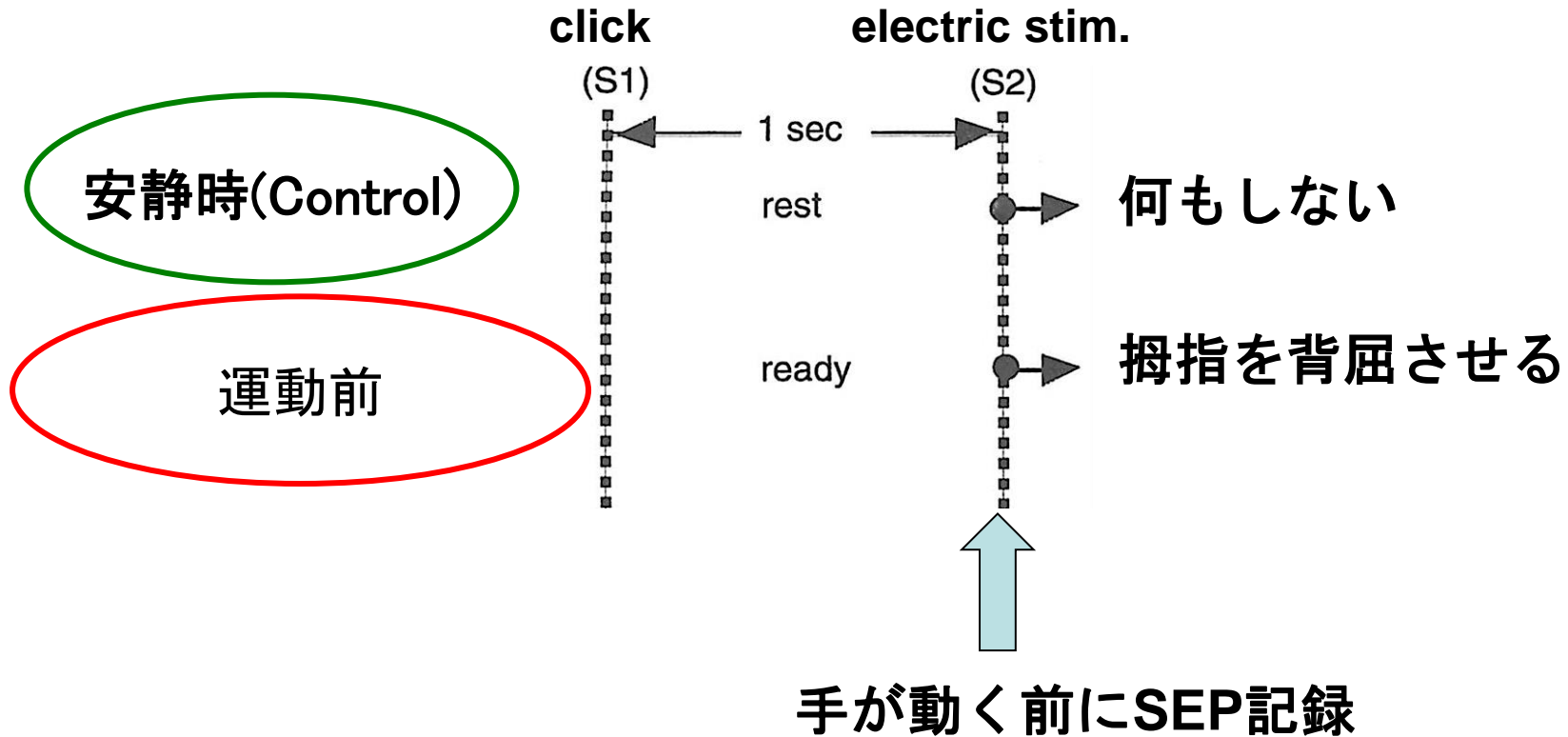
運動をスムーズに行うため運動時に感覚入力を中枢性に抑制する。



運動前から安静時に比し
SEPの振幅が低下(gating)

皮質運動関連領野(運動前野/補足運動野
視床、基底核の関与

運動準備状態のSEP



Ⅱ ジストニアの運動準備状態のSEPs

対象はジストニアを主症状とし、画像異常を認めない
小児期発症全身ジストニア

対象

	瀬川病 (SD) (32±18y)	DYT1 (22±11y)	症候性 (17y)	正常群 (25±11y)
Subjects	16	5	1	18
SEPs records	19	8	1	18

DYT1: 早期発症捻転ジストニア

症候性: 左上下肢ジストニア, 病因不明

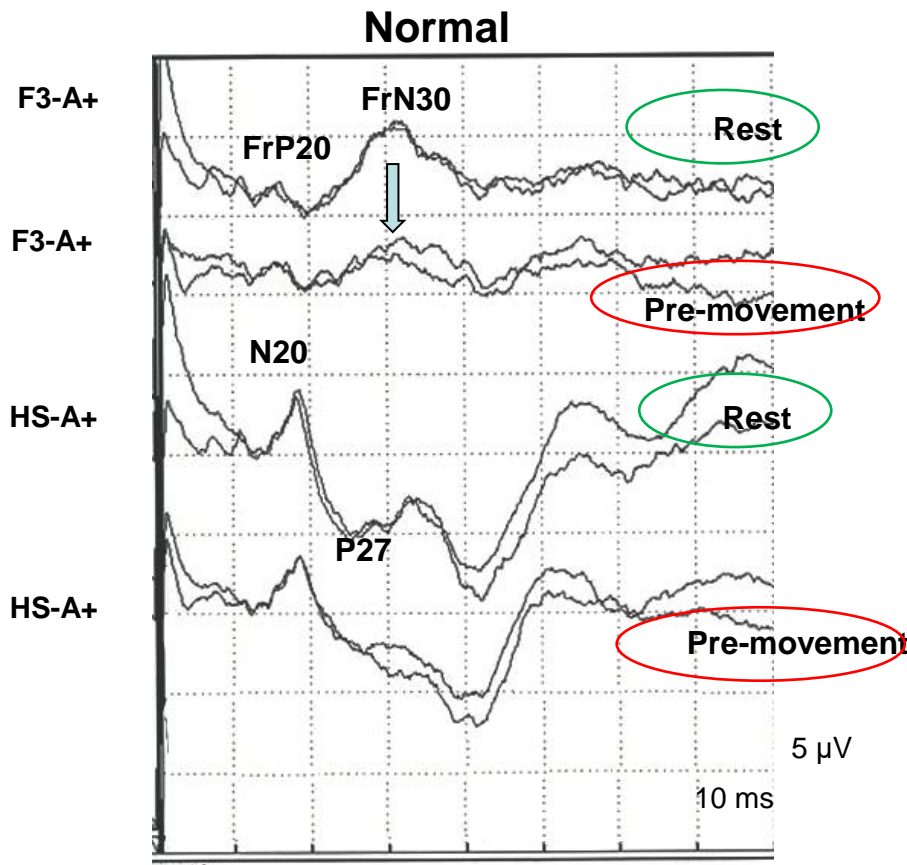
() average of age

方法

ジストニアのタイプに分けて検討した

Type	ジストニア	SD	DYT1	症候性
姿勢型 (P)	ジストニア姿勢のみ	10	0	1
動作型 (A)	ジストニア姿勢 + ジストニア運動 &/or 局所性ジストニア等	9	8	0
Total records		19	8	1

運動準備状態のSEP記録



刺激 正中神経手首刺激

記録 前頭部(F3, F4)
感覚野(HS)

周波数帯域 5-1000Hz

加算 60回 2回施行

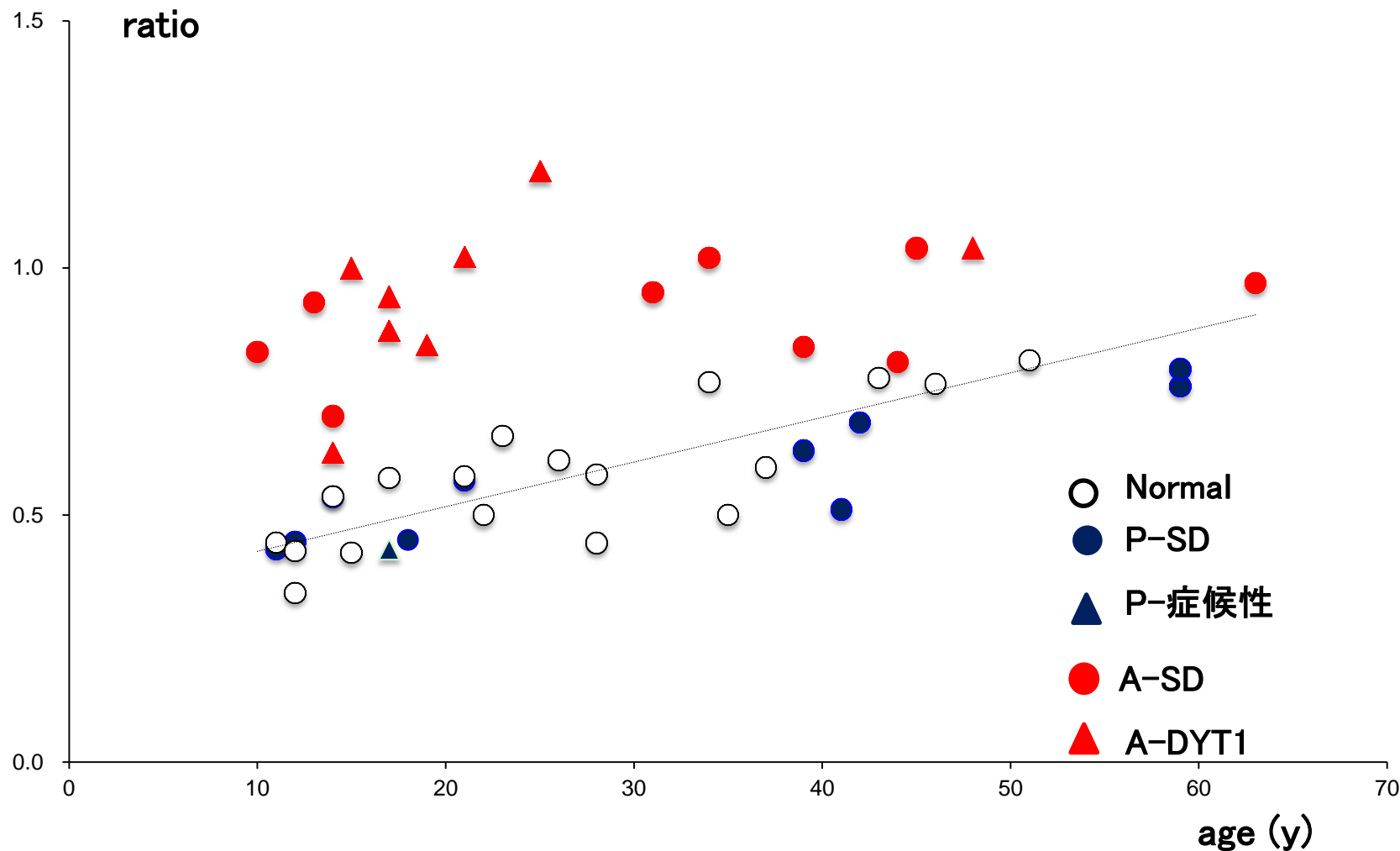
パラメータ

- 1) 前頭部 N30(FrN30)の
安静時振幅(FrP20-FrN30)
- 2) **Ratio**
(運動準備状態振幅/安静時振幅)
- 3) 反応時間(EDCで記録)

結果

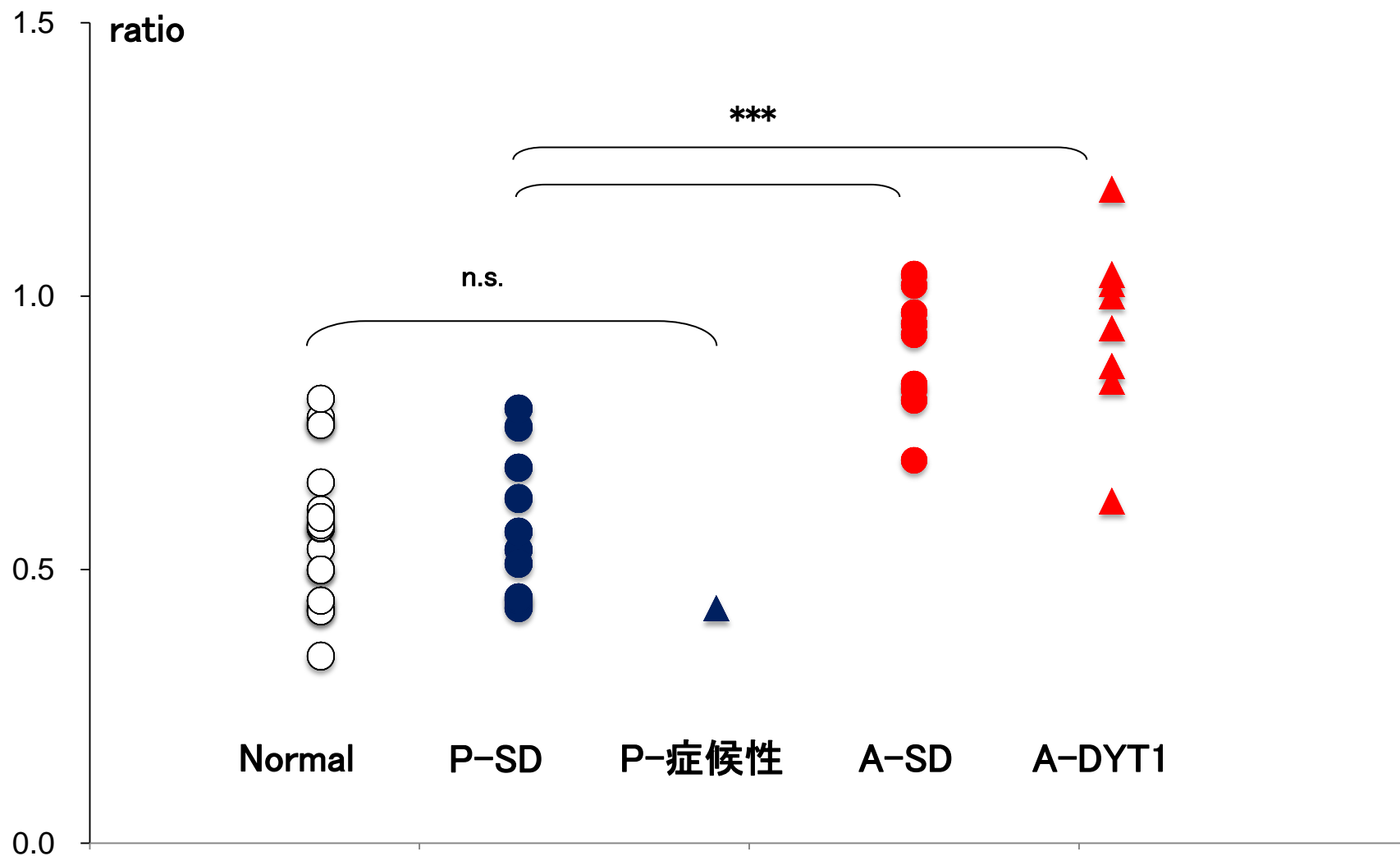
Ratio (運動前/安静時)

年齢に伴いratioは増大するが
動作型は年齢・疾患によらずgatingは低下



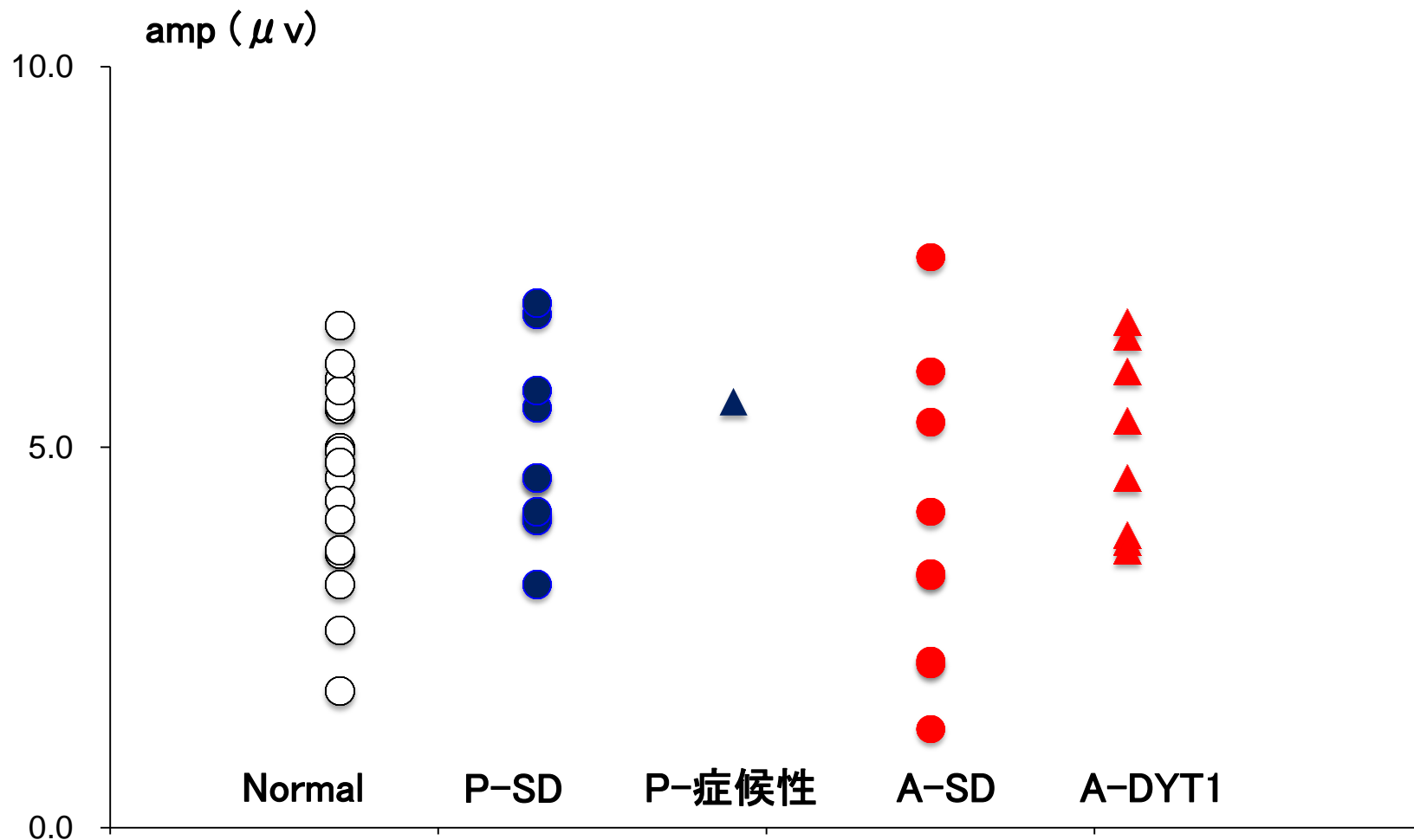
Ratio (運動前/安静時)

姿勢型は疾患によらず gating は正常



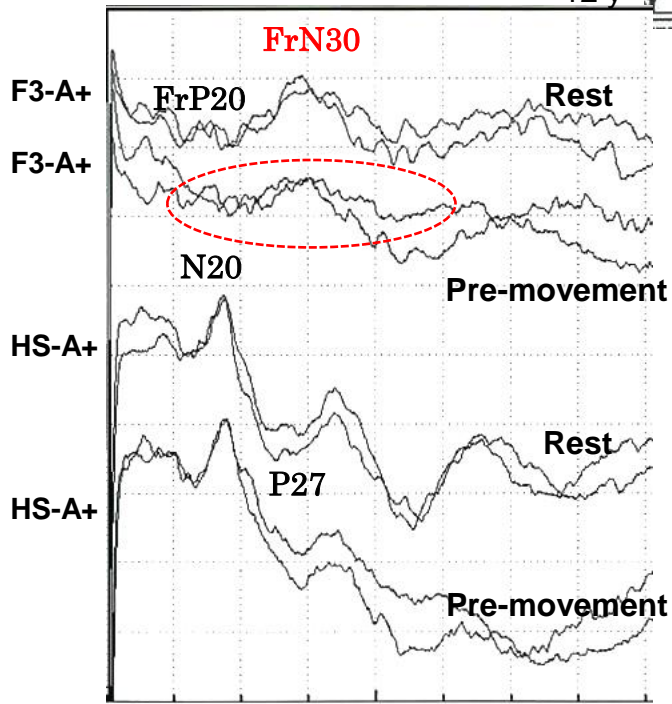
安静時FrN30 の振幅

安静時FrN30の振幅に差はなかった



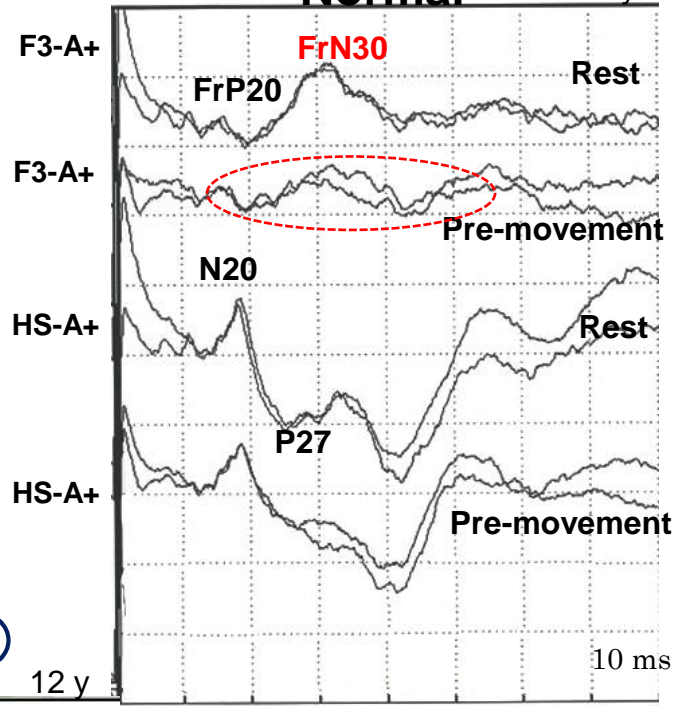
瀬川病

ジストニア姿勢(P)



Normal

14 y



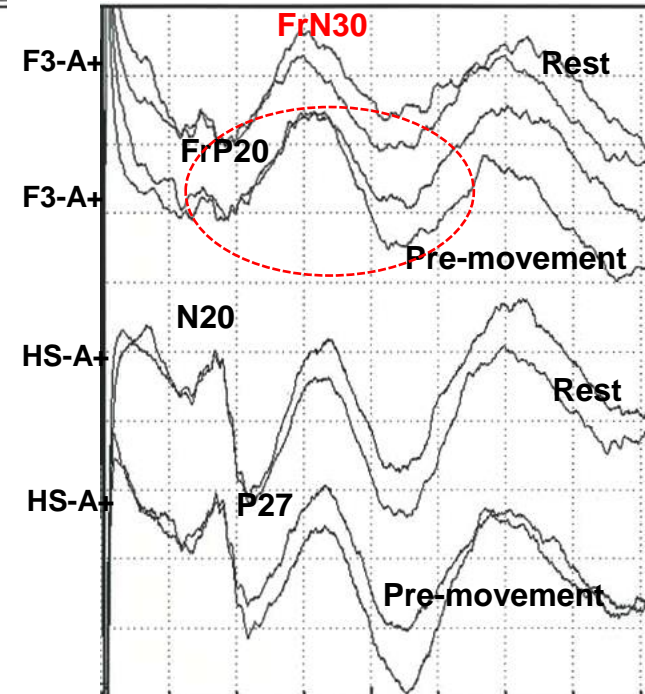
5 μ V

10 ms

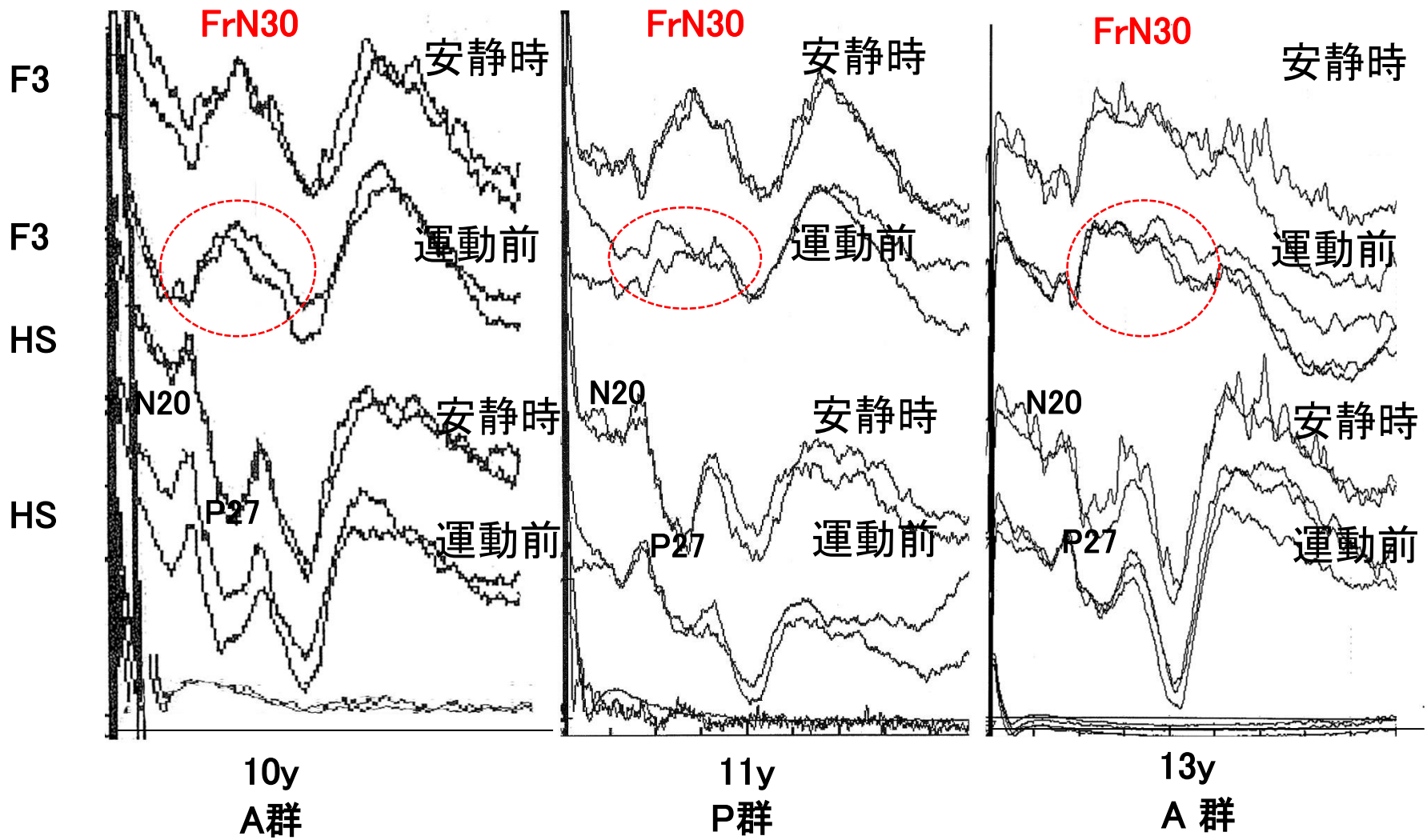
(書痙)

P+局所性ジストニア

31y



経過を追ったSDの一例



5y 右足尖足で発症
 10y メネシット増量で不随意運動

減量後 姿勢ジストニア

前傾姿勢増強

DBS後もgating は認められなかった

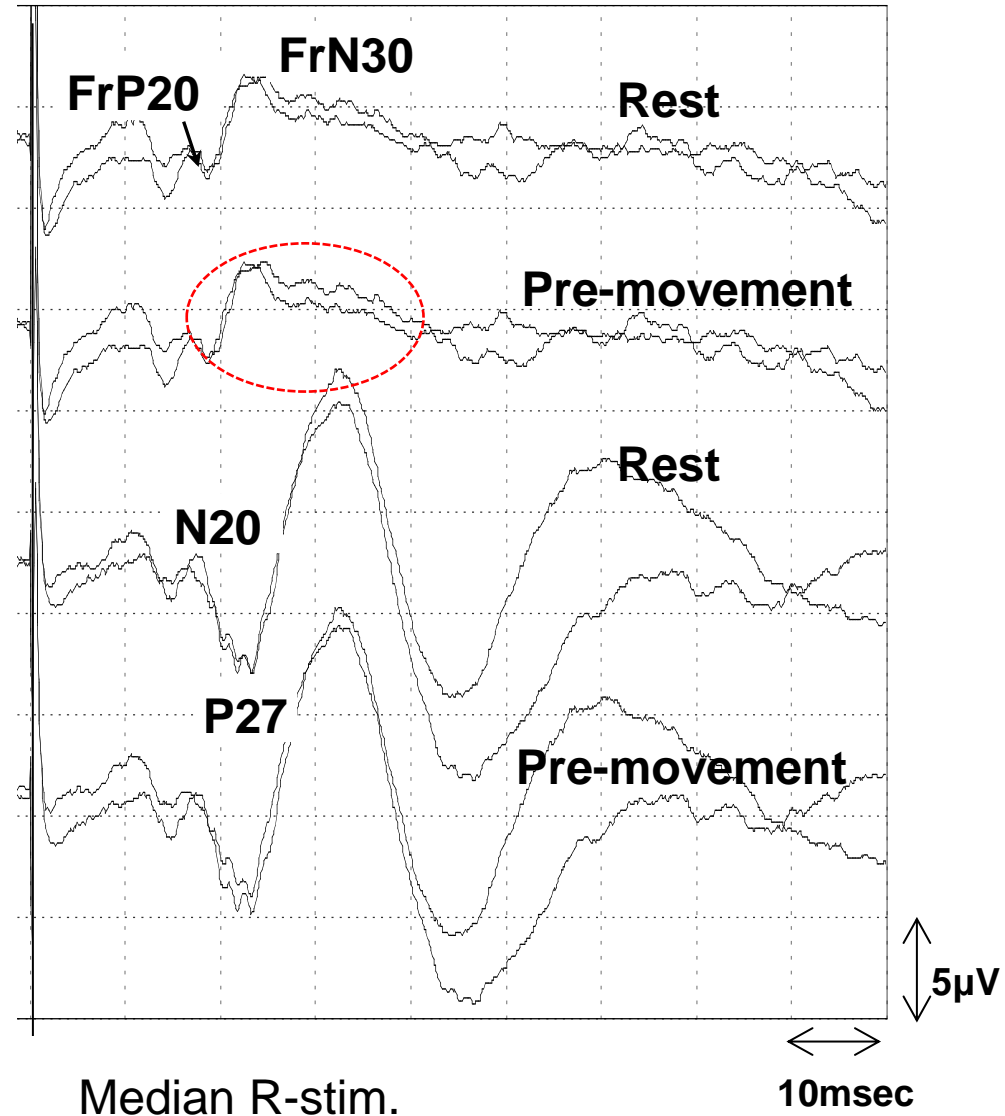


ジストニア姿勢

- 1歳 ジストニア姿勢で発症
- 6歳頃 ジストニア運動
- 12歳 深部脳刺激(DBS)

DBS 後

15y

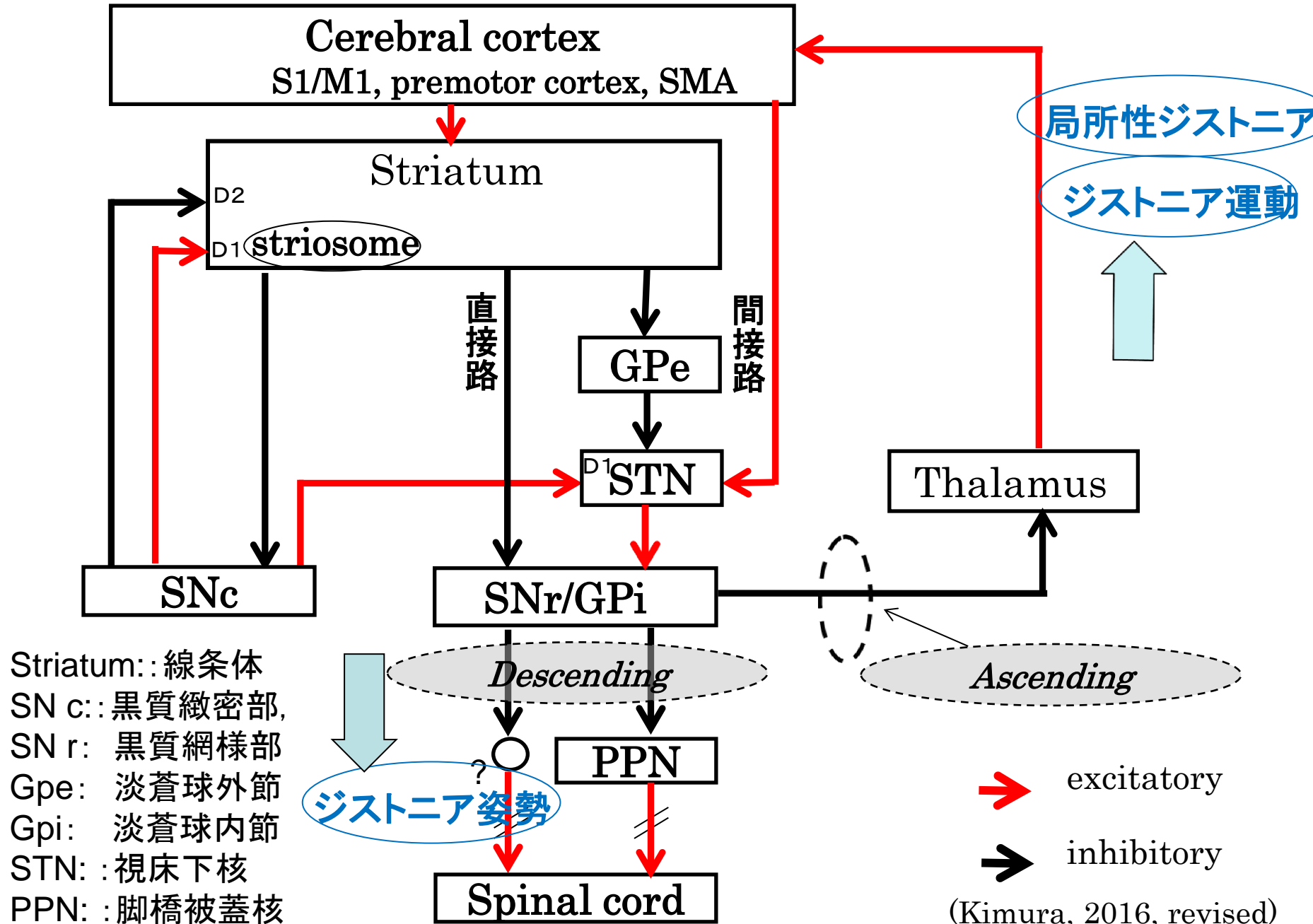


まとめ

小児期発症ジストニアのジストニア姿勢では、中枢性 gating に関与する基底核-視床-皮質上行路、主に皮質運動関連領野(運動前野/補足運動野)の機能は保たれていたが、ジストニア運動や局所性ジストニアを併発するものは異常を呈した。

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する、これまでの我々の推測と合致した。

小児期発症ジストニアの病態



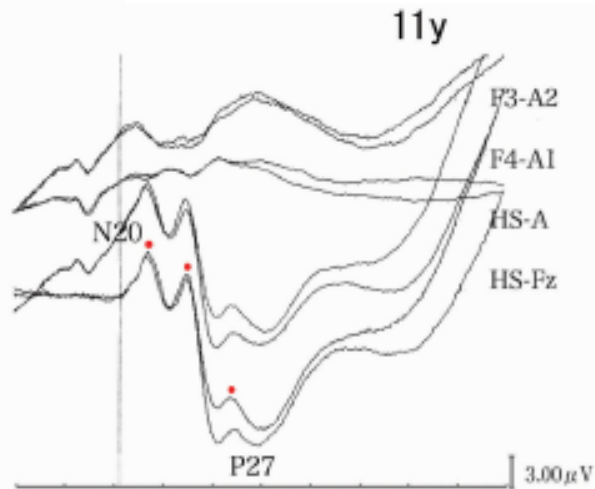
Striatum: : 線条体
 SN c: : 黒質緻密部,
 SN r: 黒質網様部
 Gpe: 淡蒼球外節
 Gpi: 淡蒼球内節
 STN: : 視床下核
 PPN: : 脚橋被蓋核

(Kimura, 2016, revised)

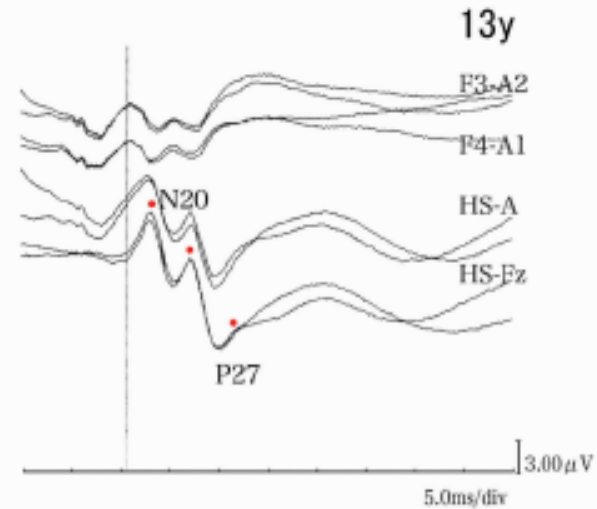
Ⅲ 全身性ジストニア短潜時 SEP波形

一次感覚野成分N20 の過剰な陰性頂点

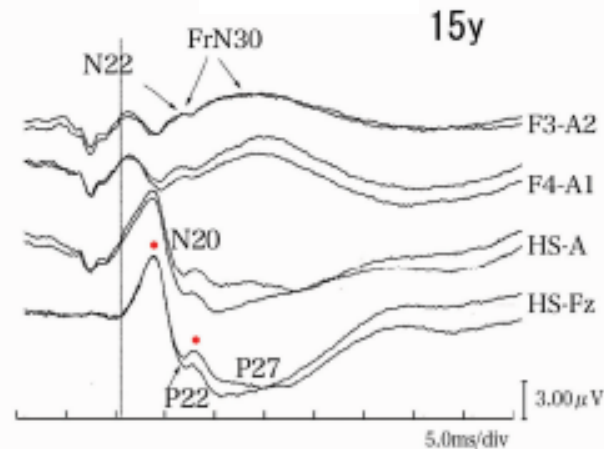
症候性



DYT1



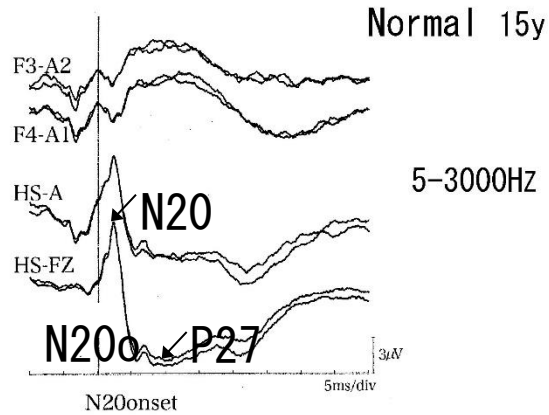
Normal



【対象】

	No of cases	Age (y)
DYT1	5	9-33
瀬川病 (SD)	5	12-40
正常群	15	7-33

【方法】



正中神経

頻度

3Hz

持続

0.2msec

記録部位

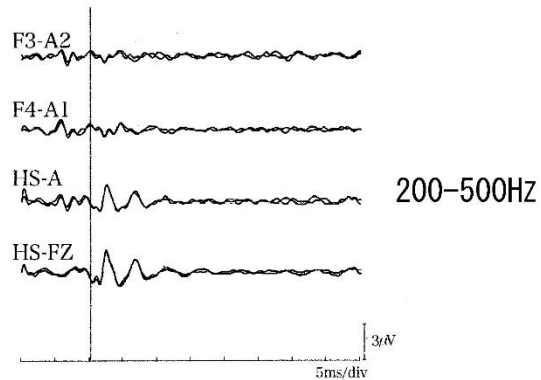
F3, F4 感覚野 (HS)

測定した波形

Fz-HS誘導

N20振幅

N20o - N20



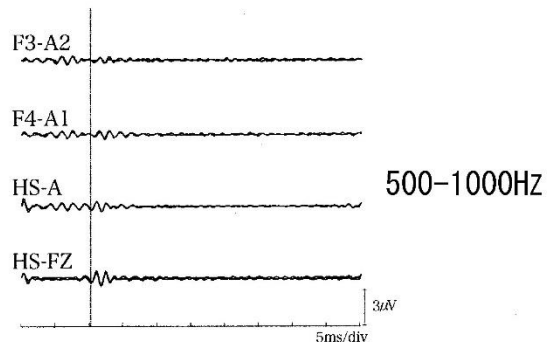
フィルター処理

200-500Hz

覚醒または睡眠記録

500-1000Hz

覚醒時記録

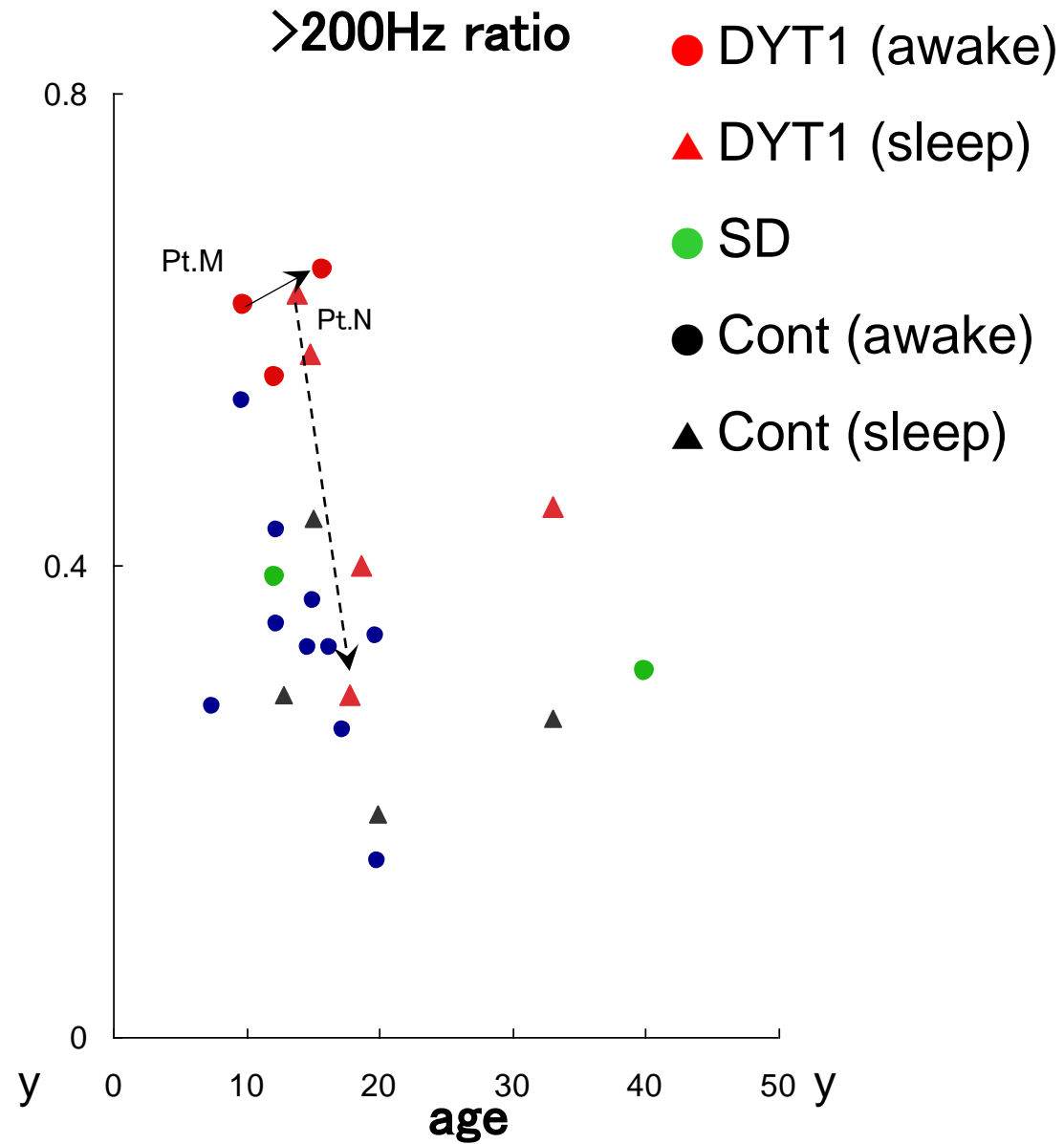
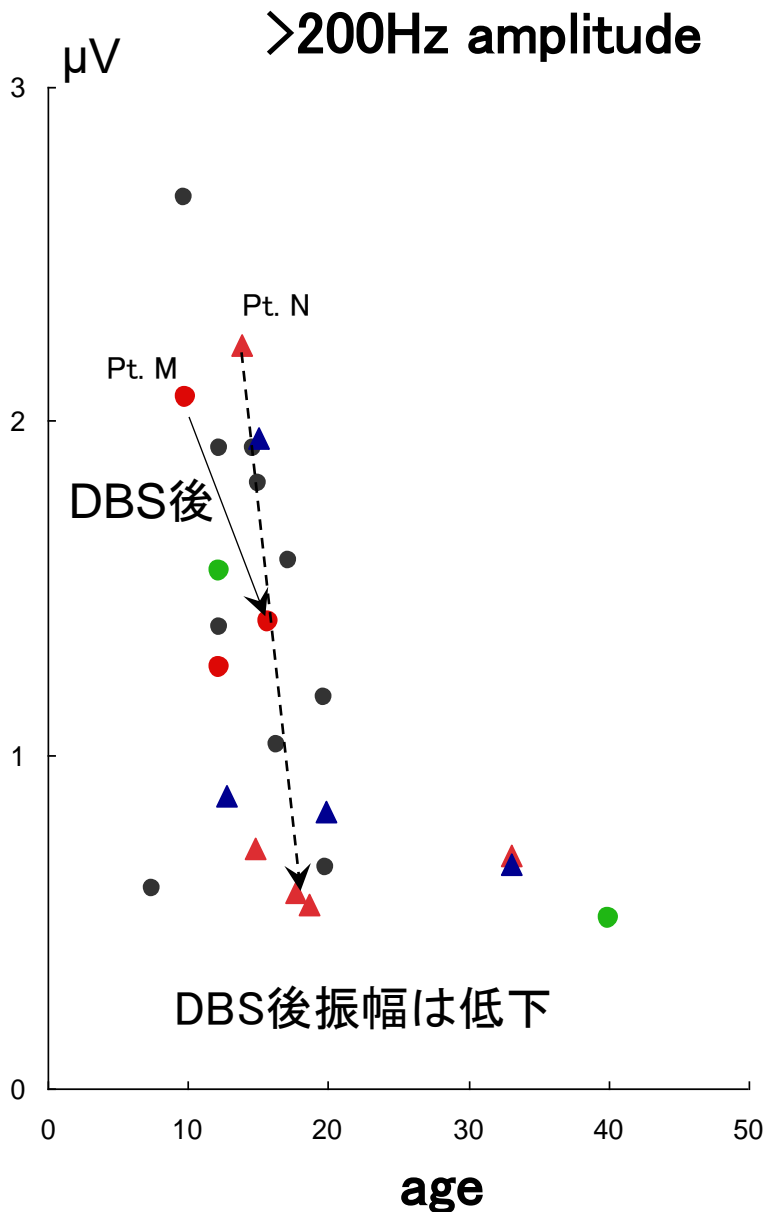


パラメータ

振幅：隣接する陽性-陰性頂点間

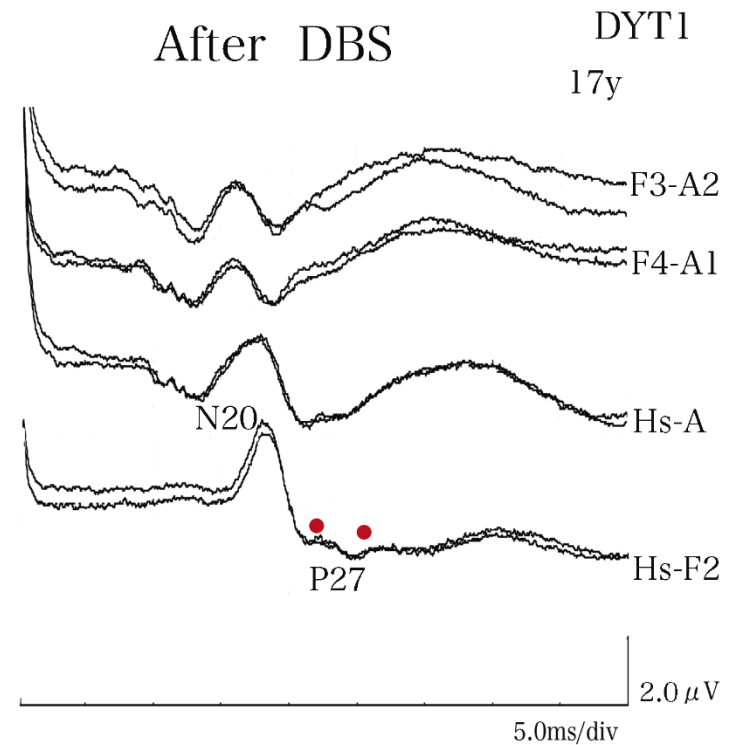
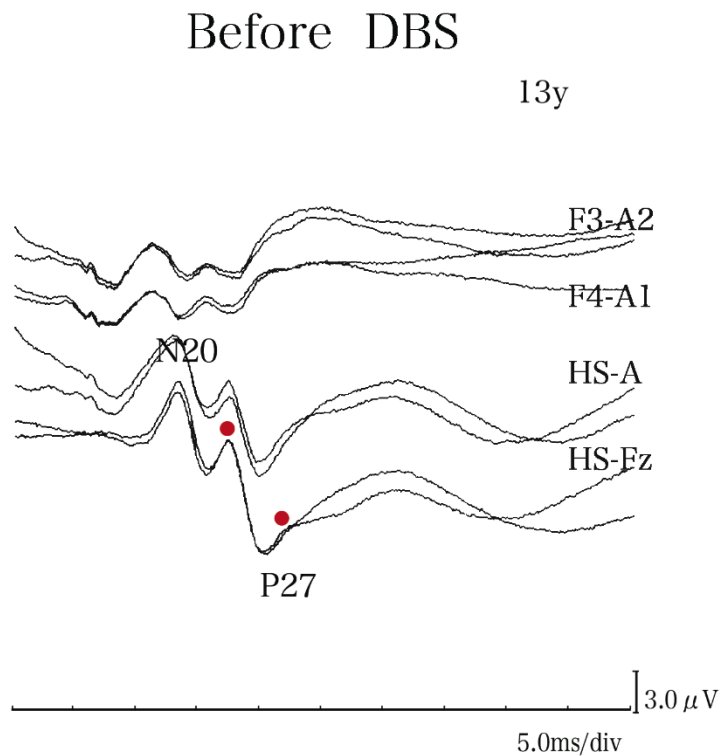
Ratio: N20振幅に対する振幅比

【結果】 DYT1の>200Hz成分の振幅比は大.



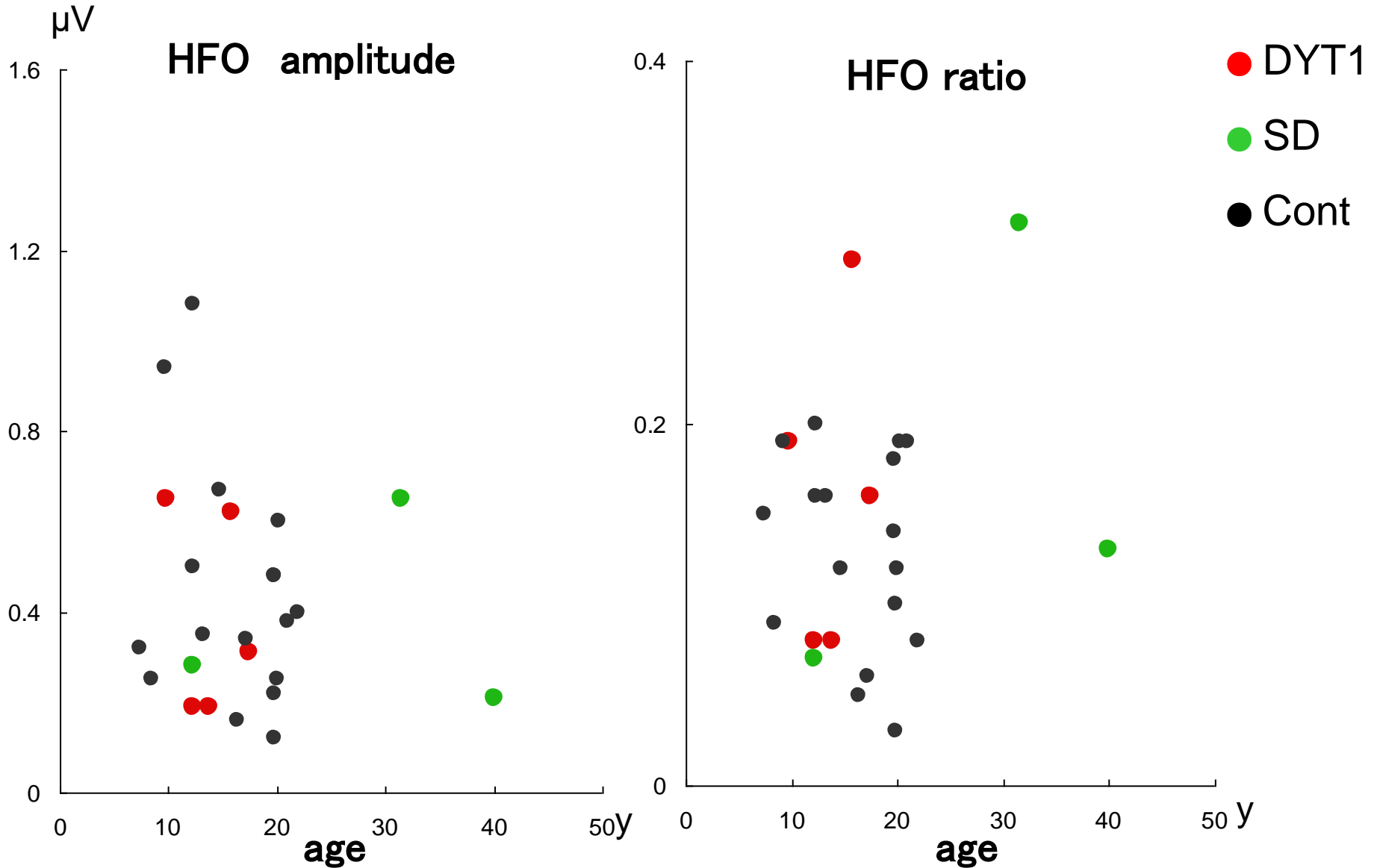
DBS後の>200Hzの変化

DYT1 Pat N



>500Hz成分(高周波:HFO)

・DYT1のHFOの振幅は正常



【まとめ】

- N20からP27にみられる過剰頂点は、睡眠で増大し覚醒時に減少し、覚醒時に増大する $>500\text{Hz}$ (高周波振動)と異なっていた。
- DYT1では $>200\text{Hz}$ 成分が、睡眠覚醒に関わらず、正常群に比し全例増大し、運動感覚野抑制機能低下が示唆された。
- 皮質抑制性介在ニューロンの関与が示唆されている高周波振動($>500\text{Hz}$)の振幅は、DYT1、SDとも正常群と差がなかった。