

1) Down 症候群についての研究

—主として脳波異常について—

寺尾 寿夫

(東京大学医学部第3内科)

はじめに

種々の原因による知能障害の中で、Down 症は特異な先天性疾患として注目されている。とくに1959年、Lejune により染色体異常が指摘されて以来、診断上またその分類上に多くの進歩がみられる。

しかし、疾患そのものの診断は確実にしたにも拘らず、これに伴う種々の合併症や生命の予後等に影響を及ぼす重篤な症状の早期発見と早期治療は見逃され易く、とかくおくれがちとなる傾向にあることは否定できない。例えば、本症に多いとされる心臓異常の合併、頸椎の異常、白血病の合併、免疫不全による感染に対する抵抗減少などの対策、就中、それらの早期の発見が、本症そのものの発見と共に重要な問題になりつつある。

本報告は Down 症の患者を進歩した現在の知見を基礎としてキメ細く見直し、その早期発見と共に、これに合併する重症な異常の初期での把握と対策を目指して行なわれたものであり、今回はとくにその脳波異常をとり上げている。

元来、Down 症の患者は痙攣発作を伴うことが少ないといわれている。またペンタゾール等による異常波賦活閾値も高いことが知られている。

しかしこれに関して十分に多数例について行なわれた研究は必ずしも多くなく、また脳波異常例に対し詳細に経過を追ったものは少なく、さらに治療の要・不要等の判定についても意見の一致をみていない現状である。

患者

患者の総数は29名である。これは全国療育相談センターを開設以来訪れた Down 症の患者の総数でもある。これらの患者の何れも Down 症に特有な症状、例えば特有な顔貌、simian crease, 幅広い手掌, 小指の短小と内反, 関節の過伸展, 眼裂の傾斜, 内眼角贅皮, 特異な舌, 第1趾第2趾間の開離, 知能障害などのすべてまたは大部分を有する典型的なものであり、また一部の患者では染色体検査を行なって確認してある。

検査方法

脳波検査は大部分の例でトリクロールを使用して睡眠時の脳波記録を行なっている。また全例に 3Hz~30Hz の光刺激を行なった。既往における痙攣発作の有無、妊娠回数、生下時の体重等は問診、母子手帳等によった。

結果

I 患者の年齢、生下時体重、母の年齢、妊娠回数など—

まず脳波所見以外の諸項目につきのべる。

1) 患者の年齢

患者の年齢は7カ月から36才にわたるが、0~4, 5~9, 10~14, 15~19, 20~才に分け、表にしてみると第1表の如くなる。患者の年齢構成は5~9才がもっとも多く、0~4才がこれに次ぎ、大部分は9才以下であった。

第1表 患者の年齢

年齢(才)	数
0~4	11
5~9	13
10~14	2
15~19	0
20~	3

2) 出産時の母の年齢

患児出産時における母の年齢は第2表に示してある。

30才以上の出産が半数を占め、平均年齢は32才であった。

なお初産は8例(後述)で、その年齢は23才, 25才(2例), 26才, 32才, 37才, 44才と高令のものが目立っている。

第2表 母の年齢

母の年齢(才)	患者数
~19	0
20~24	1
25~29	9
30~34	9
35~39	6
40~	3

3) 妊娠回数

次に妊娠回数との関係すなわち患児出産が妊娠何回目になるかをみると第3表の如くである。

第3表 妊娠回数

妊娠回数	患者数
1回目	8
2回目	10
3回目	5
4回目	2
5回目	2
6回目	0
7回目	2

4) 生下時体重

患児の生下時の体重は1,800gから3,340gにわたるが、平均2834gであった。

II 痙攣発作と脳波異常

1 痙攣発作

既往に痙攣発作があったか否かは問診のみによるので判定がむずかしい例もあるが、過去に明白な痙攣発作をもったものは1例もなく、1例で問題になった発作も、いわゆる breath holding spell と考えるべきものであった。この点は他の精神発達障害児にくらべ、明らかに異なる点である。

2) 脳波

しかし、脳波を全例において検査してみると、spikeを認めたものが5例を数え、seizureの既往に気付かなくても、脳波上の異常は、かなり多く認められた。

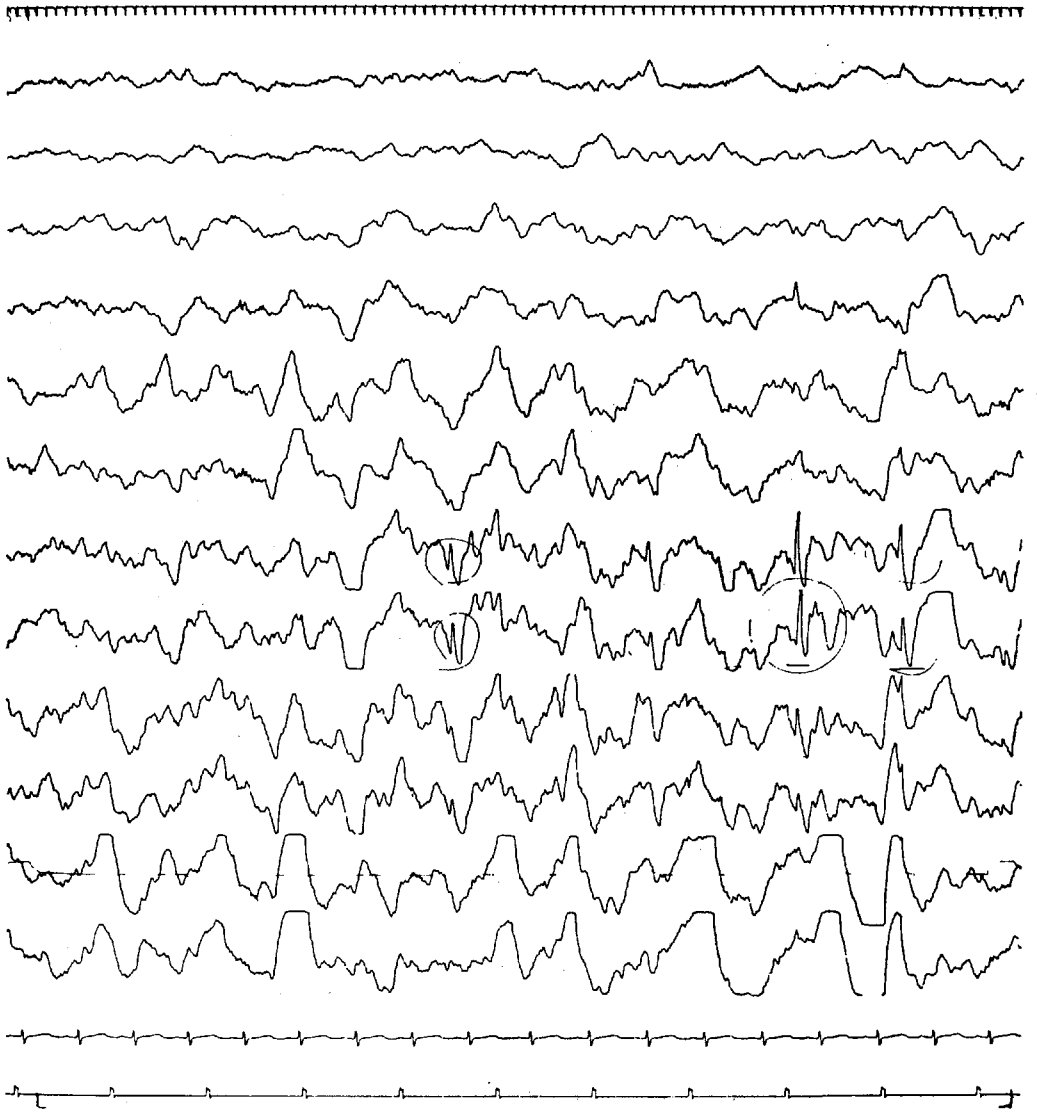
spikeの種類や出現部位は種々であり、第1図~第3図にみる如く、single spikeを両側に認めるもの、大脳半球の一侧に優位に出現するもの、あるいは第3図の如く petit mal phantom を認めたものなどがあった。

これら seizure activity (spikes, sharp waves, polyspikes, spike and wave complex, polyspike and wave complex)を有した5例のそれぞれの年齢は2才, 3才, 6才, 7才および9才で低い年齢層にやや多かった。

これらの seizure activity 以外には、低電位徐波をびまん性に認め、時に高振幅徐波を見た例もあった。

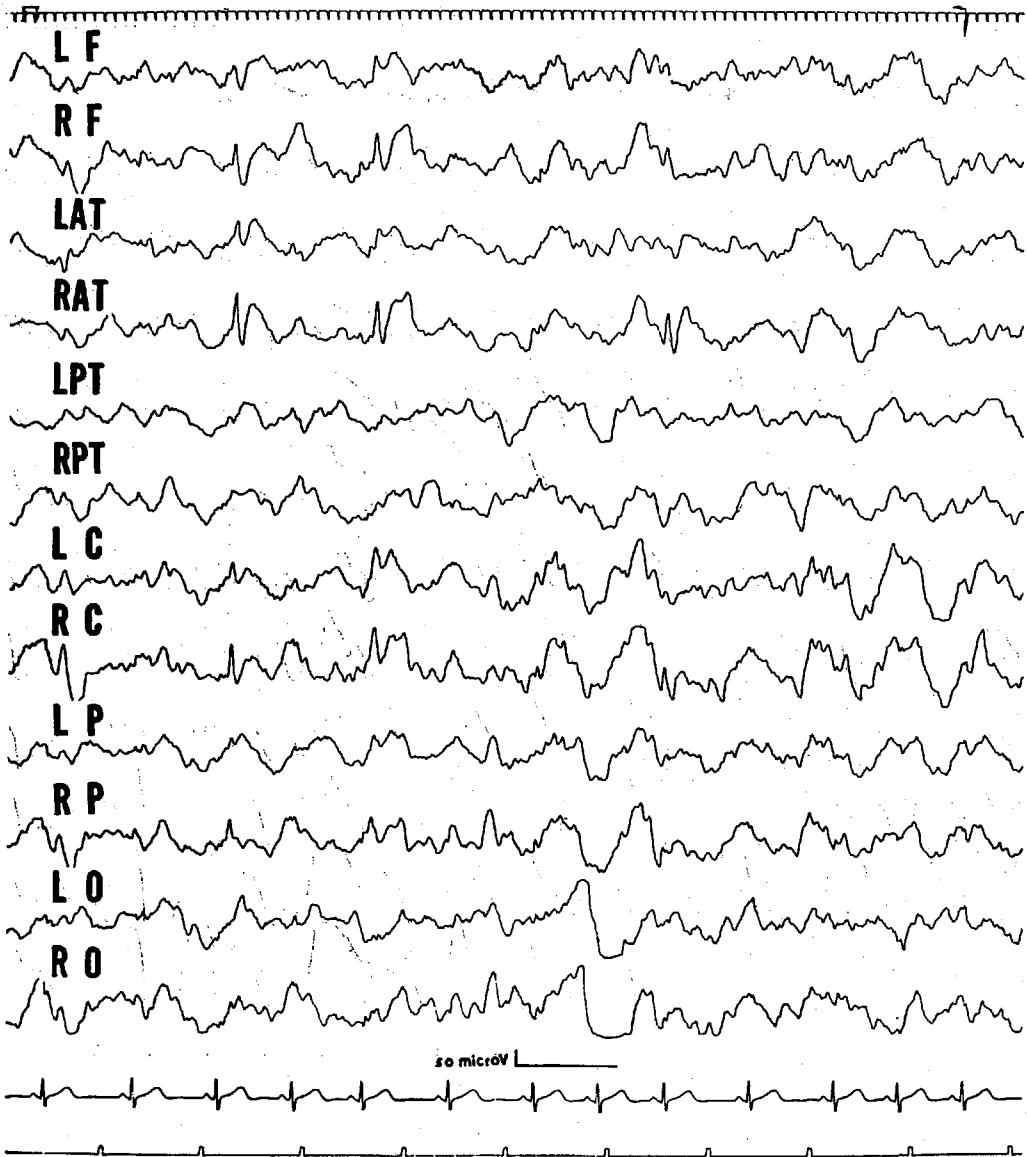
なお Down 症候群にはしばしば心臓に異常をきたすことが知られている。したがってこれらの脳波異常はそれによる脳血管障害の結果起ることも考えられるわけである。しかし、本報告の対象となった Down 症の各症例では明白な心臓の異常は1例のVSDのみであり、またこの例では脳波異常はみられなかった。

第1図



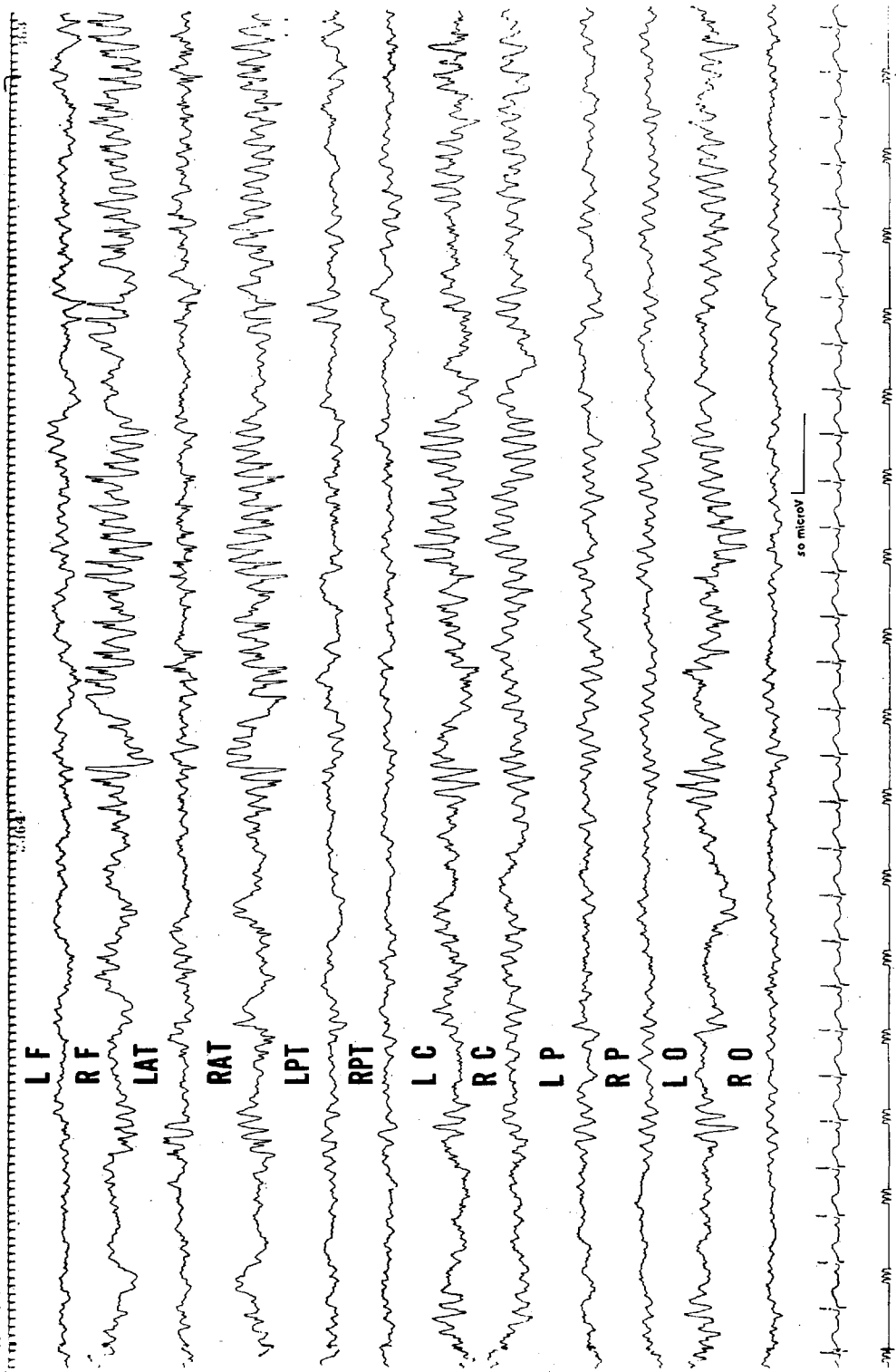
Down 症にみられた脳波異常の1例(1)

第2図



Down 症にみられた脳波異常の1例(2)

第3図



Down 症にみられた脳波異常の1例(3)

考 察

Kirman は91例の Down 症候群を調べ、seizureを伴ったものは脳血管障害を有した1例のみであったと報じている。同様に Down 症では他の知能障害児にくらべて、痙攣発作が少なくと云う報告はすくなくない。

この報告の結果もこれらと一致して、痙攣発作の既往を有したものは1例もなく、明らかにすくない結果が得られた。

しかし、全例において検査した脳波所見では棘波の出現は5例にみられ、決して少ないことが明らかになった。

従来、本症の脳波は16~20c/sの中間速波を中心とし、これは成人になっても頭頂部に残存するといわれている。この報告では睡眠時脳波を中心としており、この点は確認できないが、特異なのは seizure activity が意外に高頻度にみられることで29例中5例、17.2%にみられた。なおこれを有するものでも痙攣発作を伴わず、年齢はすべて9才以下であった。

一般に Down 症候群の脳は、脳重量の減少、脳皮質における神経細胞数の減少の他に、脳の他の先天異常、たとえば小脳回症、脳回の欠損等を伴っていることが多いといわれる。このシリーズで見られた5例の脳波異常例でも限局性の痙攣波を認めたものでは、両側性の棘波を認めた例と異なり、かかる限局性の脳奇形を示唆するものかも知れない。

以上の結果より Down 症には従来考えられているよりも、意外に脳波異常(棘波)の出現頻度が高いことが示されたが、今後さらに次の点に留意して研究をすすめる必要がある。

第1に今後さらに症例数を増し、他の精神発達障害児との間に如何なる脳波上の差があるかを調査する。

第2に将来、かかる脳波異常がどのような経過をとるかまた seizure との関係を追跡し、さらに早期治療上なんらかの方法をとる

べきかを検討する。とくにこの報告では棘波出現が若年者にやや集中しており、これが今後どのような経過をとるかをチェックして行く必要がある。

第3に染色体の分析を進め、karyotype と脳波異常との関係を求める。

なお本症はしばしば心臓異常を伴うと云われている。例えば Berg や Rowe らの多数例の報告では Down 症の約半数になんらかの形の先天性の心疾患があると述べており、また最近 Tandor らは Down 症に心臓奇形を伴った55例を集め、1) common arterio-ventricular canal の残存が60%、2) 心室中隔欠損が29%、3) Fallot の四徴が14.5%と報じている。

しかし、本報告の29例中、真の心異常を認めたのはVSDの1例に過ぎず、この点従来の報告とやや趣を異にしている。

まとめ

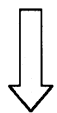
1) 全国療育相談センターを昭和47年以降に訪れた Down 症患者29例の脳波につき検討を行なった。なお脳波記録はトリクロール使用による睡眠時脳波である。

2) 脳波の異常としては29例中5例に棘波が認められた。これは従来の報告よりも著しく、高頻度であり、また他の脳波異常とくらべても多かった。

3) 既往歴の調査では、これらの症例で痙攣発作を認めたものはなかった。

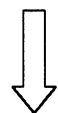
4) Down 症の早期発見、早期治療も重要である。

今回はこれらの中、脳波異常を取り上げ考察を加えた。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



はじめに

種々の原因による知能障害の中で,Down 症は特異な先天性疾患として注目されている。とくに 1959 年,Lejune により染色体異常が指摘されて以来,診断上またその分類上に多くの進歩がみられる。

しかし,疾患そのものの診断は確実になったにも拘らず,これに伴う種々の合併症や生命の予後等に影響を及ぼす重篤な症状の早期発見と早期治療は見逃され易く,とかくおくれがちとなる傾向にあることは否定できない。例えば,本症に多いとされる心臓異常の合併,頸椎の異常,白血病の合併,免疫不全による感染に対する抵抗減少などの対策,就中,それらの早期の発見が,本症そのものの発見と共に重要な問題になりつつある。