

クレチン症における平衡機能障害の他覚的検査

佐藤 保,* 鈴木 祐吉,* 石黒 千代子**
水越 鉄理*** 渡辺 行雄***

*金沢大学小児科 **富山県立高志学園

***富山医科薬科大学耳鼻咽喉科

研究目的

クレチン症に小脳前庭機能障害の発症する頻度が高いことは臨床的にも実験的にも知られており^{1,4}、患児の多くは運動が不得手、不器用という訴えを有している。しかしそれらを他覚的、定量的に把握することは困難であり、厳密な検査成績に基づいた小脳前庭機能障害の合併頻度は見当らない。今回、治療中の甲状腺機能正常状態にあるクレチン症患児につき、多元的な平衡機能検査を施行し、コンピュータ解析により他覚的な小脳前庭機能障害の頻度および部位診断を試みた。

研究方法

年令3～19才の補充療法中のクレチン症13例（無・低形成4例、異所性5例、合成障害4例）について、表1に示す平衡機能検査を系統的に施行した。患児は全て現在、身体発育、骨年令、

表1. 平衡機能検査項目

A) 身体平衡機能検査	B) 視覚系平衡機能検査
1) ロンベルグ試験	(I) 自発性異常眼球運動
2) 指-鼻, 指-指試験	1) 自発眼振
3) アジアドコキネーゼ	2) 注視眼振
4) 筋緊張低下	3) 頭位眼振
5) 構語障害	(II) 実験的検査
6) マン検査	1) 温度性眼振
7) 足踏み検査	2) 回転性眼振
8) 重心動揺検査	3) 視運動性眼振
	4) 視標追跡検査

血中 TSH, T₄, T₃ 濃度からみて機能正常状態にあり、明らかな知能障害は1例にのみ認められた。表1-B欄にあげた視覚系平衡機能に関与する反射経路は、迷路前庭系、脳幹網様体、小脳の機構が密接に介在しており、前庭、脳幹、小脳の障害がよく投影される機能検査法として現在、耳鼻科、脳外科領域でよく用いられている。⁵ これら検査法を組合せた異常反応パターンから中枢性および末梢性の障害部位診断が可能である。検査成績は Electronystagmography で記録し、コンピュータにより解析した。各検査項目における正常域には発達に伴う年令の変動があるので、5～12才の正常小児37例の解析値を正常対照として成績を判定した。異常対

照としては、診断確定した中枢性小脳、脳幹障害52例、末梢性メニエール病75例の異常反応パターンを参考にした。本検査法は被検者の協力を必要とするが、今回の経験からは小児でも知能正常であれば3才以上で検査可能であった。

研究結果

1) 身体的平衡機能検査

13例中、マン検査で1例、足踏み検査で1例の異常がみられた。

表2 視覚系平衡機能検査成績

検査項目	症 例									異常発現率	
	1	2	3	4	5	6	7	8	9		
自発注視頭位眼振		○	○		○	○	○	○	○		7/13 (54%)
温度眼振	○	○	○	×	○	○	○	○	○		7/12 (58%)
視標追跡検査				○	○	○		○	○		5/13 (38%)
回転性眼振		○	○	○	○		○	○	○		7/13 (54%)
視運動性眼振				○		○	×	○	○		4/12 (33%)
累 計											9/13 (69%)

×：施行出来ず。(検査例数 13、4例 正常)

2) 視覚系平衡機能検査

13才中9例(69%)に何らかの機能異常が認められた(表2)。検査項目別では33~58%の異常発現率であったが、殆どの例で重複した異常所見がえられた。その障害パターンは図-1に示す如く、中枢性と末梢性の間中型を示した。

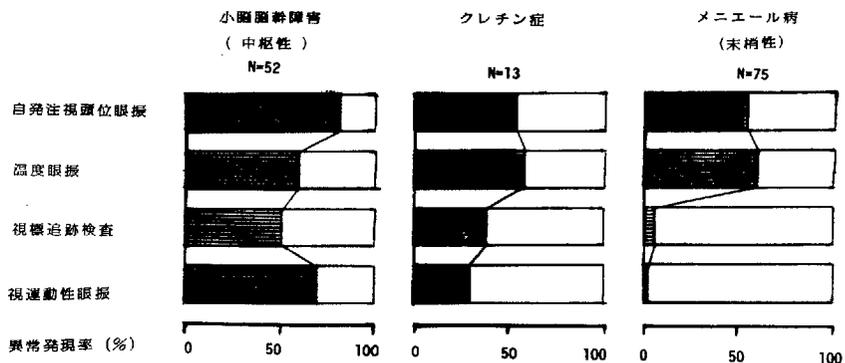


図1 中枢性および末梢性異常パターンとクレチン症の比較

3) 平衡機能障害と臨床所見との関係

異常所見を呈した9例の病型別内分けは、無・低形成4例(100%)、異所性3例(60%)、合成障害2例(50%)と無・低形成で高頻度であった。治療開始時期との関係では、3ヶ月以

前開始例5例中3例が正常，3ヶ月以后開始8例中7例が異常であった。正常例4例中3例は新生児スクリーニングによる発見例であった。初診時に何らかの身体症状を有した12例中9例（75%），初診時すでに発育遅延または知能障害を示した8例は100%に，現在運動不得手，不器用の訴えある6例も100%に平衡機能異常が認められた。初診時の血中T₄濃度は正常群と異常群の間で有意の差はみられなかった。

考 按

今回対象としたクレチン症患者は1例を除き知能障害を認めず，身体発育正常な症例であり，6例に運動不得手，不器用という訴えがあったが，従来の神経学的検査法や身体平衡機能検査法では異常が少なく他覚的に平衡機能異常をとらえられない症例である。しかし計量的な視覚系平衡機能検査法では70%の高率で異常所見が認められた。さらに殆どの異常例で3～4種の検査法で重複した異常所見を呈し，この点から成績は客観性の高いものと考えられる。障害部位に関しては，中枢性と末梢性の中間型を示したが，この事は甲状腺ホルモンの神経発達における関与が中枢，末梢を問わず広汎に作用するためと解釈される。当然の事ながら，欠損程度の強い病型で異常頻度が高く，また治療開始時期が遅いもので高率であった。3ヶ月で治療を開始した例でも2例に異常がみられたのに対し，新生児スクリーニングで発見され，1ヶ月で治療開始した3例は正常所見を呈し，スクリーニングの有用性を裏付ける結果であった。今後症例数を増して，クレチン症における平衡機能障害の特徴的パターン，神経系の成熟過程と甲状腺ホルモン作用の関係につきさらに検討を加えたい。

結 論

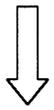
13例のクレチン症患者に視覚系平衡機能検査を行い，他覚的計量的に成績を解析した結果，70%に前庭-脳幹-小脳に及ぶ平衡機能異常を認めた。異常は治療開始時期と密接な関係にあり，マスキングで発見された3例は正常であった。

文 献

- 1) Hagberg, B. and Westphal, O.: Ataxic syndrome in congenital hypothyroidism. *Acta Paediatr Scand* 59: 323-327, 1970.
- 2) Wiebel, J.: Cerebellar-ataxic syndrome in children and adolescents with hypothyroidism under treatment. *Acta Paediatr Scand* 65: 201-205, 1976.
- 3) Deol, M. S.: An experimental approach to the understanding and treatment of hereditary syndrome with congenital deafness and hypothyroidism. *J Med Gen* 10: 235-242, 1973.
- 4) Lauder, J. M.: Effects of thyroid state on development of rat cerebellar cortex. In "Thyroid hormones and brain development" (ed. Grave, G. D.) p. 235-254. Raven Press, New York, 1977.
- 5) 水越鉄理：脳幹障害における視刺激検査の意義。第79回日本耳鼻咽喉科学会学術講演会シンポジウム「脳幹障害の診断」資料 p. 51-83. 1978.



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



研究目的

クレチン症に小脳前庭機能障害の発症する頻度が高いことは臨床的にも実験的にも知られており、患児の多くは運動が不得手、不器用という訴えを有している。しかしそれらを他覚的、定量的に把握することは困難であり、厳密な検査成績に基づいた小脳前庭機能障害の合併頻度は見当らない。今回、治療中の甲状腺機能正常状態にあるクレチン症患者につき、多元的な平衡機能検査を施行し、コンピューター解析により他覚的な小脳前庭機能障害の頻度および部位診断を試みた。