

クレチン症の神経生理学的検討

宮尾益英, 白川悦久, 遠藤彰一
橋本俊顕

(徳島大小児科)

研究目的

クレチン症患者に不器用さ, 行動異常, 言語障害, 学習障害などの脳機能障害を高頻度に認め¹⁾ またこれらの神経症状の出現と精神・神経的な発達遅延とは平行関係にある²⁾ と報告されている。今回我々は, 神経生理学的観点より, 終夜睡眠ポリグラムがクレチン症患者の精神・神経発達の一指標となり得るか否か, を検討した。

研究方法

対象はクレチン症患者3名(M.T.:クレチン症マス・スクリーニングで発見され, 生後23日より治療開始, Y.I.:乳児健診で発見され, 昭和52年検査時未治療, T.H.:生後1才9ヵ月より治療開始)で, 骨年齢, 発達・知能指数(DQ・IQ)を検査した(表1)。終夜睡眠ポリグラムは脳波, 水平眼球運動, 頤筋電図, 呼吸, 心電図などを13素子万能型脳波計(日本光電社製ME-135D型)を用いて同時記録した。また同

表1 クレチン症患者の概要(検査時)

Patient Sex Age	M. T. F 7 m	Y. I. F 7 m	T. H. M 4 y 8 m
Type		Goitrous Cretinism deiodination defect iodide trapping def.	Ectopic thyroid
Bone Age (Chronological age)	3 m (7 m)	0 - 3 m (6 m)	2 y 8 m (4 y 2 m)
DQ or IQ	90.5 - 100	22.5	81
Serum T ₄ (μg/dl) T ₃ (ng/ml) TSH (μU/ml)	12.1 2.36 2.2	0 - 0.1 280	10.0 1.77 2.6
Dose of Thyradin S (μg/day)	50	0	40

時に手背あるいは正中静脈に挿入・留置した翼付静注針よりホルモン測定用採血を施行した。

研究結果

M.T.例(7ヵ月)は骨年齢3ヵ月, 津守・稲毛式発達指数(DQ)90.5~100, 1-Thyroxine 50 μg/日服用で euthyroid state を呈し, 身体発育も良好であった(表1)。紡錘波はよく出現し, 脳波上順調な発達を示していると考えられ, 全睡眠に対する各睡眠段階の比率も月令相当であったが, GH, Prolactin (PRL), cortisol は全体に低値であった(図1)。

Y.I.例(7ヵ月)は手根骨が出現しておらず, DQは22.5と極端な発達遅延を呈した(表1)。紡錘波の出現が少なく, 脳波上の発達遅延が認められた。呼吸は不規則で呼吸中枢の未熟性が疑われ, また, 睡眠段階に対応した脈拍の変動が少なく, 終夜睡眠ポリグラム上, 中枢神経系の機能低下が考えられた。また, 睡眠中のPRLは全体に高値の episodic secretion を示し

た。

T.H例（4才8カ月）は骨年齢の軽度遅延、およびIQ（=81）の軽度低下を示した（表1）。睡眠段階の出現様式は年齢相応に発達し、呼吸・脈拍に特に異常はみられなかったが、体動は減少傾向の印象であった。また、同時に施行したホルモン検査では、徐波睡眠に一致したGHのsleep-enhancement、およびcortisolの日内変動がみられた（図2）。

各睡眠中に出現した1分間当りの体動を検討すると、M.T例は年齢相応のコントロールと差はみられなかった。また、T.H例は減少傾向であると思われたが、コントロールの正常下限に含まれていた（表2）。

考 按

小児期の大きな特徴は発達現象である。睡眠についてみると、全睡眠に対するREM睡眠の比率は新生児期より年齢の増加とともに減少すること、1カ月～3カ月と7カ月～10～12カ月の二つの時期に体動の減少がみられること³⁾、規則的な呼吸は生後6～8カ月に増加するが、不規則な呼吸は生後6カ月まで直線的に減少すること⁴⁾など、睡眠中のいろいろな要素は中枢神経系が関与し、発達の一指標となるのではないかと考えられている。未治療で検索されたY.I例は睡眠ポリグラム上、呼吸が不規則で呼吸中枢の未熟性を含めた中枢神経系の機能低下ないし発達障害が疑われた。T.H例は4才頃に完成するとされる、徐波睡眠に一致したGHのsleep-enhancement、およびcortisolの日内変動もみられ、体動の減少傾向以外、ほぼ満足される発育をしていると思われた。クレチン症マス・スクリーニングで発見され、早期よりホルモン補充療法が開始されたM.T例は、今回の検索では正常コントロールと差がみられず、順調に発育していると考えられたが、今後とも注意深いfollow-upが必要である。

今回施行した、各種ホルモン測定を含めた終夜睡眠ポリグラムの検討は、治療経過中のクレチン症患者における神経系の発達の一指標としてある程度有用性をもつ、と考えられた。

文 献

- 1) Macfaul, R., Dorner, S., Brett, E.M. and Grant, D.B.: Neurological abnormalities in patients treated for hypothyroidism from early life. Arch. Dis. Child., 53: 611-619, 1978.
- 2) Smith, D.W., Blizzard, R.M. and Wilkins, L.: The mental prognosis in hypothyroidism of infancy and childhood. A review of 128 cases. Pediatrics, 19: 1011-1022, 1957.
- 3) 橋本俊顕, 日浦恭一, 河野 登, 古川民夫, 福田邦明, 遠藤彰一, 鈴江純史, 宮尾益英: 正常および中枢神経児の睡眠中の体動・臨床脳波, 22: 337-344, 1980.
- 4) Kokawa, T., Tayama, M., Tamura, Y., Sujue, J., Hiura, K., Kawano, N., Kobayashi, Y., Hashimoto, T. and Miyao, M.: Developmental changes of respiratory and heart rate during sleep. Brain and Dev., 2: 288, 1980.

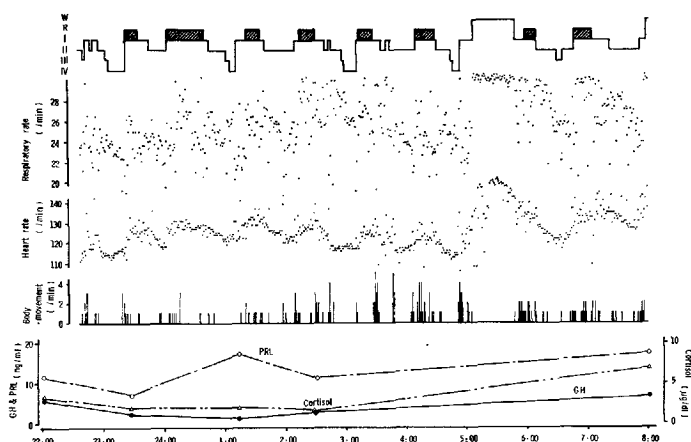


図1 症例MTの終夜睡眠ポリグラム

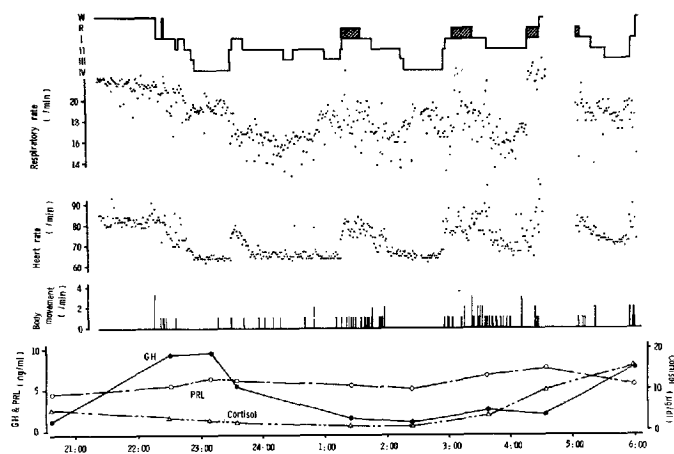


図2 症例T.H.の終夜睡眠ポリグラム

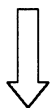
表2 睡眠中の体動
(BMs / 分)

	Total Sleep	S REM	S NREM
M. T. (7 m)	0.37	0.42	0.36
T. H. (4 y 8 m)	0.21	0.36	0.19
Control 4m - 7m mean (n = 9) SD	0.395 0.034	0.513 0.084	0.363 0.047
10m - 14y mean (n = 20) SD	0.235 0.049	0.307 0.120	0.224 0.056



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

クレチン症患者に不器用さ,行動異常言語障害,学習障害などの脳機能障害を高頻度に認め,またこれらの神経症状の出現と精神・神経的な発達遅延とは平行関係にある,と報告されている。今回我々は,神経生理学的観点より,終夜睡眠ポリグラムがクレチン症患者の精神・神経発達の一指標となり得るか否か,を検討した。