

Joubert症候群と睡眠時無呼吸

愛育病院 鈴木 洋

瀬川小児神経学クリニック 瀬川 昌也

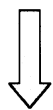
Joubert症候群は1969年Joubertらにより” Familial agenesis of the cerebellar vermis” 副題として” A syndrome of episodic hyperpnea, abnormal eye movement, ataxia, and retardation” として発表された症候群である。

今回我々は出生後より頑固な無呼吸発作を伴ないその後発作性多呼吸、異常眼球運動、精神運動発達遅滞がみられ頭部CTスキャンにて小脳虫部欠損の認められたJoubert症候群を経験した。患児を出生後より生後1年まで経過観察し、その間脳波ポリグラフさらに生後11カ月に終夜脳波ポリグラフを行い睡眠中における呼吸パターンや他のパラメーターについて比較検討した。

生後6日、10日、4カ月の脳波ポリグラフ（1～3時間の記録）ではEEGパターンで睡眠段階の判定は可能で脳波の発達としてはほぼ正常であった。呼吸パターンはREM（Active Sleep）睡眠ではHyperpnea+Periodic Breathing+ApneaがみられApneaは日令とともに減少し、持続も短くなった。NREM（Quiet Sleep）睡眠ではHyperpnea+Periodic Breathingがみられた。REM睡眠中のREM要素としての急速眼球運動はほとんど認められず、同様に相動性のTwitch movementもほとんど認められなかった。11カ月の終夜脳波ポリグラフではEEGパターンにより睡眠段階Stage I、II、III、IV、REM区別可能であり呼吸は睡眠前半においてApnea（15～30秒）、不規則性がみられ、後半には不規則性は少くなりApneaもほとんど認められなかった。さらにこの不規則性はREM睡眠よりNREM睡眠に強く通常と反対であった。Stage REMにおけるREM要素（通常Stage REMにおける判断基準になりうる）についてはその発達順序から検討するとBody movement（－）、呼吸パターン”（＋）”（逆の関係）、心拍数（＋）、急速眼球運動（＋）、脳波パターン（＋）、M. Mentalisの緊張（－）であった。

以上よりこの症候群は呼吸に関する特定の経路が障害され他の正常部分が発達するとともに呼吸状態が変化してゆくことが示された。今後はさらなる検討をしたいと思っている。

1985年2月27日



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



Joubert 症候群は 1969 年 Joubert らにより "Familial agenesis of the cerebellar vermis" 副題として "A syndrome of episodic hyperpnea, abnormal eye movement, ataxia, and retardation" として発表された症候群である。今回我々は出生後より頑固な無呼吸発作を伴ないその後発作性多呼吸、異常眼球運動、精神運動発達遅滞がみられ頭部 CT スキャンにて小脳虫部欠損の認められた Joubert 症候群を経験した。患児を出生後より生後 1 年まで経過観察し、その間脳波ポリグラフさらに生後 11 ヶ月に終夜脳波ポリグラフを行い睡眠中における呼吸パターンや他のパラメーターについて比較検討した。