

F-13 症候性West症候群の終夜睡眠ポリグラフィ -REM睡眠期での相動性要素を中心に-

東京医科歯科大学小児科、岩川小児科*

○大澤由記子、神山 潤、下平雅之、岩川善英*

【目的】我々はこれまでWest症候群(WS)の終夜睡眠ポリグラフィを行い脳幹部の機能を評価してきたが、今回は症候性WSに着目し、REM睡眠期での相動性要素について検討した。

【対象】対象は症候性WSの5例(男1、女4)で発症年齢は在胎週数換算で51~83週(平均64週)、滑脳症1例、脳内石灰化1例、SPECTで片側大脳半球の血流低下を認めた1例と部分発作合併例の2例である。本例と特発性WS12例、正常コントロール22例を比較した。

【方法】終夜睡眠ポリグラフィは、治療開始前に施行し、脳波・水平眼球運動・表面筋電図(頤筋、四肢筋、体幹筋)・呼吸運動を1夜記録した。REM睡眠期での相動性要素として、0.5秒以下の間隔で2個以上出現するREMs(REMs burst;RB)と頤筋に局限する2秒以下の筋放電(PMA)を測定した。そしてRB出現時にPMAが抑制される機能を評価する指数として phasic inhibition index(PII)を計算した。

【結果】1) 総睡眠時間に対するREM睡眠期の割合は正常コントロールに比し症候性WS、特発性WS両群共に減少していた。2) PIIは正常コントロールと比して症候性WS、特発性WS両群共に高値を示したが、症候性群、特発性群の間には有意差は認めなかった。3) 症候性WS、特発性WS両群共に、ACTHが無効あるいは部分的有効な予後不良例の方が、ACTHが有効な予後良好例よりPIIは高値を示す傾向があった。

【考案】PIIはREM睡眠期の脳幹部(吻側橋部)のPMA抑制系の成熟度を表わすと考えられ、正常コントロールでは乳児期に月齢依存性に漸減する。これよりWSでのPIIの高値は、この系の未熟性または異常性を示唆すると考える。さらに症候性WS、特発性WS群間にPIIの有意差はなく、むしろWSの発症に対するこの系の本質的な関与を示唆すると考える。また、PIIは予後判定の1つの指標となりうると考えた。

F-14 大脳皮質錐体細胞の脳梁離断後の運命 —蛍光色素による逆行性標識を用いた検索—

1長崎大・医・小児科、2同・原研資料センター病理、
3同・医・第二生理
折原康子¹⁾、岸川正大¹⁾、小野憲爾²⁾

近年国内においても、難治性てんかんのうち全般発作を対象に脳梁離断術が施行され、良好な術後成績が報告されている。しかし離断術の適応は臨床経験に基づいており、脳梁離断によるてんかん発作発現抑制の機序は依然解明されていない。神経細胞の軸索切断後、末梢側はWaller変性により消失、その後順次逆行性及び順行性変性が起きると考えられる。では、脳梁離断後、大脳皮質の局所的な神経回路網はどう変化するであろうか。ラット大脳皮質内の脳梁線維を投射する錐体細胞に着目し、蛍光色素による逆行性標識を用いてその動向を長期的に追跡した。対象は遺伝的に近似していると考えられる一組の親ラットから得られた同胞を用い、まず生後7~9週令で左大脳皮質に広範囲に蛍光色素のFast blueを注入、右大脳皮質の脳梁線維を投射する錐体細胞を逆行性に標識、十分に標識される期間の後、脳梁離断群と偽手術群に無作為に分け、二回目の手術を施行した。手術後4週、20週で両群の右大脳皮質の標識された錐体細胞を蛍光顕微鏡下に観察した。その結果、1) 脳梁線維を投射する錐体細胞の分布は他の報告と同様に局在を示し、一次体性知覚野のうちいわゆるBarrel fieldで少なく、二次体性知覚野および運動野では相対的に多かった。2) 蛍光色素のFast blueは脳梁離断後も標識された錐体細胞内に比較的に長期間留まり、周囲のグリア細胞への取り込みによる偽陽性の標識はほとんどなかった。3) 手術後4週、20週の時点での標識錐体細胞は、離断群と対照群間で大脳皮質内の分布や層構造、各々の細胞の形態に大きな相違はなかった。4) 離断群の体性知覚野のFast blue標識錐体細胞に対してNuclear yellowまたはDiamidino yellowを用いて同側一次運動野からの逆行性軸索輸送による二重標識を試みたところ、一次体性知覚野および二次体性知覚野で対照群と同様に同一細胞の二重標識を認めた。Fast blueにより標識された脳梁線維を投射していた錐体細胞は、脳梁離断後も軸索側枝からの逆行性軸索輸送を証明したことから、細胞の形態のみならず生理的機能も維持されており、完全に変性消失するのではないことが明らかとなった。