

青色サングラスが有効であった進行性 ミオクロヌステんかんの1例

富岡 ちあき, 関 久友*, 野村 宏*
高橋 剛夫**, 塚原 保夫***

はじめに

進行性ミオクロヌステんかんの患者には、光過敏性をしばしば伴うことが知られている¹⁾。我々が経験した本症の1例は、難治性のけいれん発作を有し、加えて強い光過敏性を示したことから、暗室にした病室での入院生活を余儀なくされていた。ところが視覚刺激による脳波検査²⁻⁴⁾により、本症例は赤色点滅と点滅幾何学的図形刺激に過敏性を有することが判明し、その治療として青色サングラスを試用した⁵⁾。その結果、症状の著しい改善が認められたので、症例報告をする。

症 例

患者：Y.S., 24歳, 男性。

主訴：全身性ミオクロヌス, けいれん発作, 知能低下。

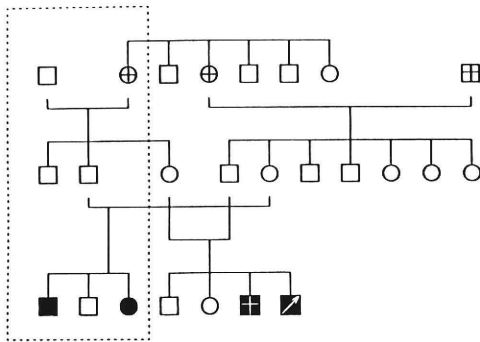


図1 家系図
両親がいとこ同志の血族結婚。兄といとこに類似疾患がある。兄は肺炎で死亡。

家族歴：図1のように、両親がいとこ同志の血族結婚で、兄といとこに類似疾患がある。

現病歴：満期産、正常分娩で、出産時体重は3,050 g。処女歩行は1歳、就学は普通、しかし成績は不良であった。兄の発症を契機に、8歳の時に脳波検査を受けた結果、ミオクロヌステんかんが疑われた。10歳頃より歩行時に転倒しやすくなり、全身性のけいれん発作が起こるようになった。それが頻発したため、12歳の時、某学園に入園した。その頃から、四肢筋のミオクロヌスがある。15歳頃から知能低下が目立つようになり、歩行障害も進行し、18歳から車椅子を用いた生活が続いていた。ミオクロヌスは顔や舌にも出現し、けいれん発作はさらに頻発し、症状は進行性であった(図2)。

昭和57年3月、精査の目的で患者は東北大学長町分院脳神経内科に入院した。能能低下に加え、構音障害、四肢失調、企図ならびに動作時に増強するミオクロヌスが四肢および軀幹に認められた。眼球運動は正常。四肢筋の萎縮や筋力低下はなく、知覚も正常であったが、四肢の深部腱反射は低下していた。頭部CTは正常。脳波検査ではび慢性の棘徐波複合が出現しており、白色閃光点滅刺激によって、四肢のミオクロヌスを伴う光けいれん反応が誘発された。前脛骨筋の筋生検では、特記するような異常は認められなかった。以上の臨床・検査所見から、本症例は変性型ミオクロヌステんかんと診断された。

その後、再度某園で経過観察されていたが、21歳になると構音障害が増悪し、嚥下困難状態を呈するようになった。昭和63年5月には肺炎を併発し、8月からけいれん発作が頻発したため、同年9月8日、広南病院神経内科に入院した。

東北大学神経内科

* 広南病院神経内科

** 仙台市立病院神経精神科

*** 東北大学応用情報学センター

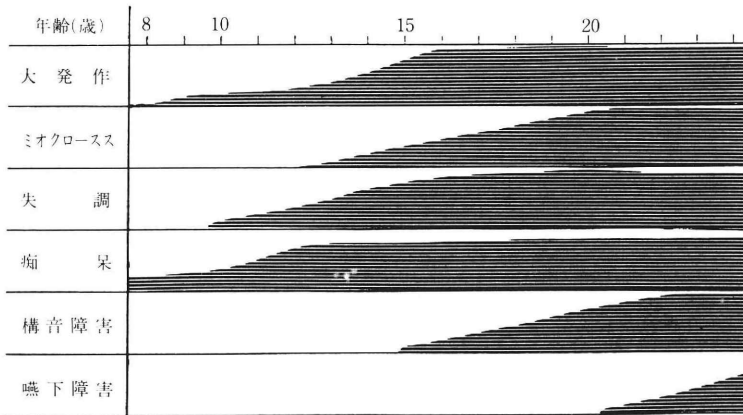


図2 臨床経過

1. 入院時現症と一般検査成績

一般理学的所見では、臀部の褥創を除いてとくに異常はない。高度の構音障害があり、長谷川式DRスケールでは0点という結果であった。色覚の異常はない。眼瞼、口唇、舌の静止時ミオクローヌスがあり、左方注視時の眼振が認められた。患者は全介助を必要とするほぼ寝たきりの状態であった。

一般血液、生化学的検査に異常なく、末梢血リンパ球の空胞化も認められなかった。血中乳酸、ピルビン酸、血液・尿中アミノ酸分折値はすべて正常範囲であった。末梢神経伝導速度は正常。しかし、正中神経の電気刺激による体性感覚誘発電位の記録では、巨大反応が誘発された。

入院時、患者は光や音刺激に鋭敏に反応し、全身のミオクローヌス、それからさらに大発作が誘発されるといってんかんの重積状態が続いていた。そのため、暗室にした病室での治療が施行されていた。フェニトイン 300 mg, バルプロ酸ナトリウム 1,200 mg, クロナゼパム 8 mg (いずれも1日量) への増量投与によって、大発作は日に1~2回の頻度に減少した。

2. 脳波検査所見

図3は、その時に検査した脳波所見である。4~7 Hzの θ 波が頭頂部優位にみられ、時に両側性棘徐波複合が同じく頭頂部優位に出現し、それに一致して四肢のミオクローヌスが認められた。白色閃光点滅刺激を与えると、間もなく四肢のミオクローヌスを伴った光けいれん反応が誘発された。

ストロボの前に水玉図形⁶⁾と赤のプラスチック製フィルター⁷⁾を装着し、開瞼下で点滅水玉と赤色点滅刺激を与えた際にも、図4の左と中に示したように、全般性の光突発波反応が誘発された。つぎに、その時入手できた市販の“青メガネ”を患者にかけさせ、ふたたび両刺激を与えると、光突発波反応の賦活効果はいずれでも減弱された。その効果をさらに確認するため、視覚刺激装置(SLS-5100, 日本光電)⁸⁾による検査を施行した。図4の右は、その赤色点滅刺激で誘発された全般性突発波であり、“青メガネ”の使用によって同様の減弱効果が認められた。

3. 入院後経過

以上の脳波検査結果から我々は、青色のサングラスが治療上おそらく有効であろうと考えた。そこで我々は、光過敏てんかん患者に奏効するサングラス(青色アイトークミラーコート(資生堂))⁹⁾を同月28日から患者に使用させた。以後、表1のようにけいれん発作の頻度が減少し、静止・運動時のミオクローヌスが軽減したため、暗室管理が不要となった。患者はテレビの鑑賞もできるようになって、同年10月4日に退院した。なお、患者はサングラスをとりはずすと、眼瞼のミオクローヌスが增强するため、その常用が必要であった。

症状はその後進行性であり、患者は現在、某園に入園中である。上述した“青色メガネ”の脳波上、および青色アイトークミラーコートによる臨床上の効果をさらに確かめるため、我々は青と茶色のサングラス(いずれも資生堂のアイトークミ

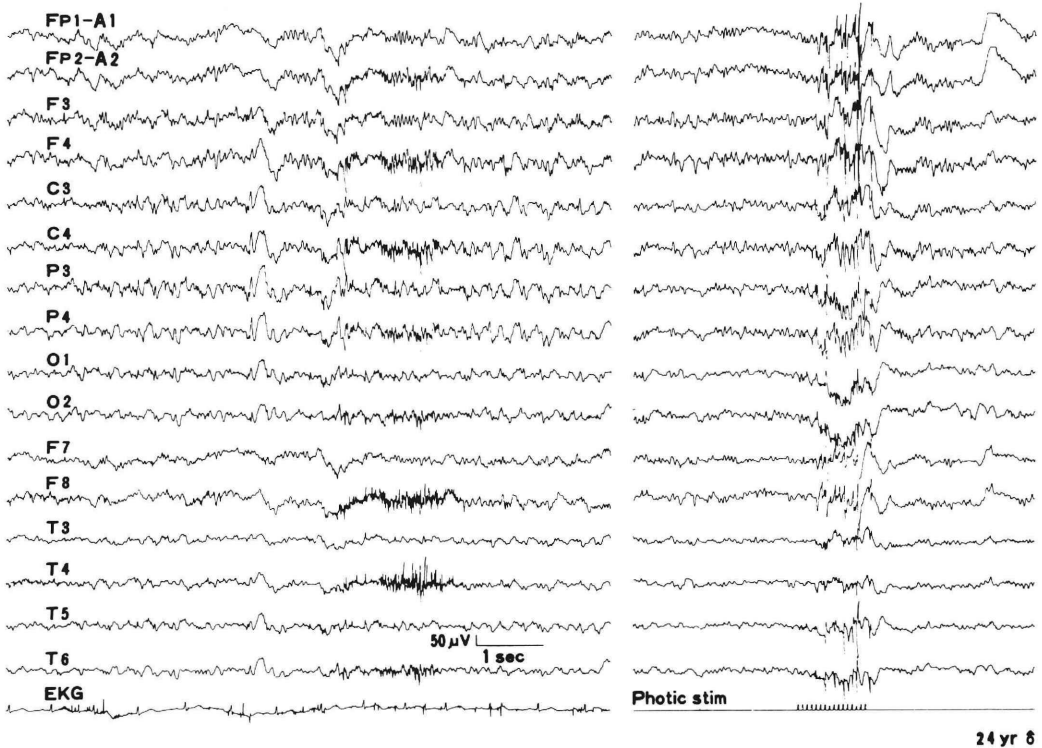


図3 脳波所見

左は安静閉眼時記録。右は閉眼下で与えた15 Hzの白色閃光点滅刺激で誘発された光けいれん反応。脳波記録は同側耳朶を基準電極とした単極導出。

ラーコート)を用い、患者の症状変化について吟味した。図5は両サングラスの光透過率を示したものである。眼瞼のミオクローヌスを指標にして、サングラス使用による屋内・外での変化をくり返し比較・観察した。症状は両者で改善されたが、青色の方が茶色のよりもやや優るという結果であった。

考 察

我々が経験した進行性ミオクローヌステんかん1症例の強い光過敏性は、抗てんかん薬の投与に加え、青色サングラスを常用することが、以後、症状の著しい改善をもたらした。青色サングラスによる治療効果のおもな要因として、明るさの減弱と青の色効果が考えられる。この二点に焦点を合わせ、その効果に関する生理学的背景について考察する。

本症例は視覚刺激のうち、低輝度の点滅水玉図

形と赤色点滅の両刺激にとくに過敏であることが判明した。したがって、本症例におけるサングラスの効用を論じるさい、両刺激に対する効果を分けて考える必要がある。

表2は、視覚刺激装置⁸⁾による点滅水玉図形と赤色点滅の刺激光強度をそれぞれ9.8, 9.7 cd/m²とした場合、青・茶色アイトークミラーコート使用による減弱された刺激光強度を同じく輝度で示したものである。いずれでも刺激光は1/10~1/5に低下している。

一方、無色(ND)のサングラス(表2参照)をも加え、我々は光過敏てんかん患者について上述した2要因の関与について精査した⁹⁾。点滅水玉図形刺激で誘発された4例の全般性突発波は、NDサングラス、青・茶色アイトークミラーコートの使用によって4例とも減弱ないし消失した。この結果は、点滅水玉図形刺激のみに対する過敏性は、色特異性のない、単に刺激光を減弱させるサ

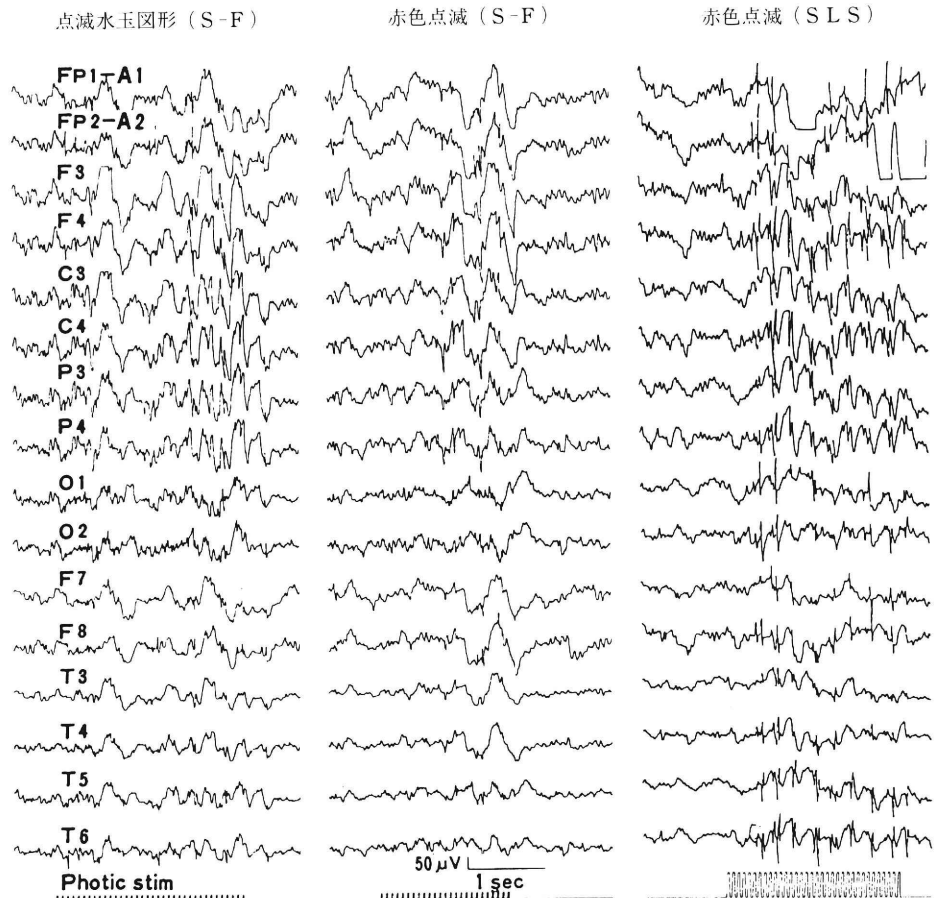


図4 ストロボーフィルター (S-F) の点滅水玉図形・赤色点滅刺激と視覚刺激装置 (SLS) の赤色点滅刺激によって誘発された全般性突発波反応
 点滅周波数はいずれも 15 Hz。S-F の点滅水玉図形・赤色点滅刺激の輝度はそれぞれ 317, 32 cd/m², SLS の赤色点滅刺激のそれは 10 cd/m²。

表1 サングラス使用前後の症状変化

症状 \ サングラス	使用前	使用后
大発作	(#)	(+)
ミオクローヌス	(#)	(+)
企图性ミオクローヌス	(#)	(+)
機嫌	悪い	良い
暗室管理	必要	不要
テレビ鑑賞	不可能	可能
嘔吐	(+)	(+)
食欲	良	良

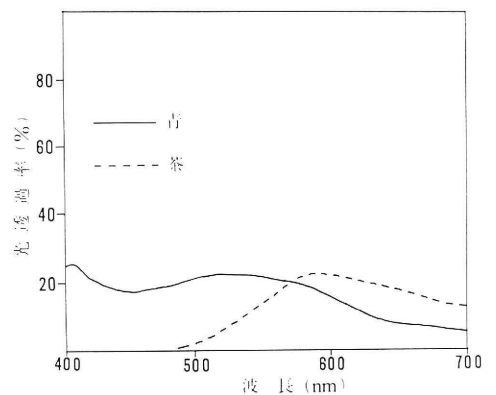


図5 青色アイトックミラーコート (青) と茶色アイトックミラーコート (茶) の光透過率

ングラスで改善されることを示唆している。ところが赤色点滅刺激に過敏な4例は、NDサングラスと青色アイトークミラーコートの使用では点滅水玉図形刺激の場合と同様の結果を示しながら、茶色のそれでは2例で光突発波が誘発、2例でそれが消失した。NDサングラスと茶色アイトークミラーコートによる光減弱程度はほぼ同等(表2参照)であり、後者が赤色点滅刺激に対して示すこのような相違は、そのサングラスに含まれる赤色成分(図5参照)に由来するものと思われる。低輝度の点滅光を刺激として用いた光過敏てんかんの研究¹⁰⁾では、光過敏性が赤色によって促進される。したがって、赤色成分が含まれている茶色アイトークミラーコートは、赤色点滅刺激に対して過敏性のある本症例には不適當と結論される。

上述した我々の研究¹⁰⁾では、赤色の促進作用に対し、光過敏性は青色によって抑制されるという知見が得られている。青色アイトークミラーコート使用のさい、刺激光の明るさの減弱効果に、赤色成分の視覚刺激に対するその青色成分の抑制作用がさらに加わって、本症例の治療効果がもたらされたものと推測される。

以上の経験から、点滅幾何学的図形や赤色点滅刺激に対して光過敏性を有するミオクローヌステんかんの患者には、青のサングラスが治療の一助として有用と考えられる。

結 語

強い光過敏性を有する進行性ミオクローヌステんかん患者が、青のサングラスを使用することによって、症状の著しい改善がもたらされた。本症例はとくに点滅幾何学的図形や赤色点滅刺激に対

して過敏性を示したが、このような患者には青のサングラスが有用と考えられた。

脳波記録でご協力いただいた仙台市立病院中央臨床検査室、厨川和哉氏に感謝いたします。貴重な資料をご提供いただいた宮城県不忘園療護課、村上八四子様に厚く御礼申し上げます。

本論文の要旨は第4回視覚と脳波研究会(仙台, 1988)で報告した。

文 献

- 1) 内藤明彦, 小柳新策: 進行性ミオクローヌステんかん, p. 88, 医学書院, 東京, 1989.
- 2) Takahashi, T.: Activation methods. In: Electroencephalography-Basic Principles, Clinical Applications and Related Fields (2nd ed.), ed. by Niedermeyer, E. & Lopes da Silva, F., p. 209, Urban & Schwarzenberg, Baltimore, 1987.
- 3) Takahashi, T.: Techniques of intermittent photic stimulation and paroxysmal responses. Am. J. EEG Technol., **29**, 205, 1989.
- 4) 高橋剛夫, 他: 視野別視覚刺激で誘発される突発波反応—1. 中心, 周辺, 全視野刺激, 臨床脳波, **31**, 469, 1989.
- 5) 高橋剛夫, 他: 視覚性てんかんに関する考察. 精神医学 **23**, 671, 1981.
- 6) 高橋剛夫, 他: 光過敏てんかん患者における点滅水玉図形の中心部視野刺激による突発波賦活, 脳波と筋電図, **14**: 234, 1986.
- 7) 高橋剛夫, 他: 光過敏性てんかん患者における赤色点滅の中心部視野刺激による突発波賦活. 脳波と筋電図, **14**: 225, 1986.
- 8) Takahashi, et al.: EEG activation by use of stroboscope and visual stimulator SLS-5100. Tohoku J. exp. Med., **130**, 403, 1980.
- 9) 高橋剛夫, 他: 光過敏てんかんのサングラスによる治療. 脳波と筋電図, **19**, 85, 1991.
- 10) Takahashi, et al.: Influence of color on the photoconvulsive response. Electroenceph. clin. Neurophysiol., **41**, 124, 1976.

表2 視覚刺激⁸⁾のさい、サングラス使用による輝度 (cd/m²) の変化

サングラス	点滅水玉図形	赤色点滅
サングラスなし	9.8	9.7
NDサングラス	1.7	1.6
青色サングラス	1.5	0.8
茶色サングラス	1.9	2.0