

では N20 の peak を計測した。下肢では膝窩部の神経活動電位を positive peak で、第12胸椎では N20、頭皮上記録では P39 の peak をそれぞれ計測した。中枢伝導時間 CCT として、上肢は N13-N20、下肢は N20-P39 の頂点間潜時をそれぞれ計測した。さらに各波の頂点間の振幅を計測した。

＜結果＞ 正中神経刺激では、BSMA 患者と ALS 群の潜時、CCT には有意な差は認められなかった。振幅については、導出されなかった例は 0 mV として計算し、BSMA 群の振幅は ALS 群に比較して有意な低下を認めた。後脛骨神経刺激では各部位につき導出された BSMA と ALS を比較すると第12胸椎からの N20 潜時で、BSMA 群で延長を認めたが、P39、CCT には有意な差は認められなかった。振幅については、上肢と同様に、BSMA 群の振幅は ALS 群に比較して有意な低下を認めた。

BSMA 群において、P39が導出されなかった患者と、導出された患者を比較し、膝窩部で比較的大きな神経活動電位が得られた被験者においても、N20、P39 が導出されなかった。尺骨神経と腓腹神経の感覚神経伝導速度 SCV において、BSMA 群では導出されない例がみられたが、ALS 群では全例導出された。導出された被験者においては、BSMA 群と ALS 群で伝導速度の有意な差は認められなかったが、振幅では BSMA 群で有意な低下が認められた。

＜考案＞ BSMA の病理所見については、有髄及び無髄神経線維の減少、節性脱髄、神経内膜の線維化がしめされ、薄束の頸部、すなわち感覚神経の中核側遠位に強い有髄線維の減少が報告されている。また電気生理学的には末梢神経においては、伝導速度の遅延はなく、感覚神経活動電位の振幅低下が報告され、SEP についてはこれまで詳細な検討はされていない。今回我々の末梢神経の感覚神経伝導速度と振幅の結果は、これまでの報告と一致し、BSMA 患者の末梢神経においては、伝導遅延よりも振幅の低下が明らかであり軸索変性をしめすものと考えられた。SEP による検討では、上下肢ともに潜時の遅延よりも振幅の低下が明らかで、中枢の伝導遅延は明らかではなかった。また、下肢の末梢で神経活動電位が観察された例において P39 が導出されなかったことは、中枢における軸索変性を反映する所見である可能性が考えられた。

#### 4) 超重症心身障害児(者)の ABR と SSEP

来生 陽子・早川さゆり (国立療養所西新潟)  
小菅 大介 (中央病院小児科)  
福多 真史・亀山 茂樹 (同 脳神経外科)

発達期の脳障害により重度の運動障害と重度の精神遅滞を合わせ持っている重症心身障害児(者)の内、摂食障害と呼吸障害を伴うため、濃厚な医療的管理の必要な児は、超重症児といわれている。この度、超重症児又はそれに近い重症児の内、筋緊張亢進とてんかんを有する8例の病態を把握するために、ABR と SSEP を、頭部 MRI や脳波と共に検討した。症例は1才から34才、平均21才の男3例、女5例で、全例が寝たきりの四肢麻痺状態にあり、精神情動活動も乳児期前期以前と重度の障害がある。8例中7例が経管栄養、2例に気管切開、3例が酸素使用中、頻回の吸引必要が6例、中枢性換気不全の疑い4例、などであった。原疾患は全前脳症、脳嚢胞十水頭症、結節性硬化症など出生前原因が3例、周産期が4例、出生後が1例であった。筋緊張は痙直3例、固縮2例、痙直十アテトーゼ2例、痙直十固縮1例であった。てんかん発作は、毎日数回からほとんどない例まであり、脳波上てんかん性突発波は8例中6例に見られ、他の2例にも基礎波の異常が見られている。MRI では全例に大脳の萎縮が見られ、白質の障害は5例、基底核や視床の障害は4例であったが、脳幹は軽度の萎縮を2例に認めたのみであった。ABR は4例が正常範囲であったが、その4例とも SSEP は N<sub>18</sub> の延長や N<sub>20</sub> の消失などの異常を示した。ABR が I、V 波、I—V 波間の潜時の延長などの異常を示す4例中1例は SSEP が正常と考えられた。ABR と SSEP が共に正常の例は見られなかった。ABR と SSEP 上、8例中6例は脳幹障害(+)と考えられ、1例は脳幹障害の疑い、1例は大脳皮質障害が疑われた。臨床上、体温調節障害や中枢性呼吸不全などがあり、脳幹の障害が疑われながら、MRI 上脳幹の器質的障害が明らかでない例でも ABR や SSEP で何らかの脳幹機能障害が疑われる所見が得られた事は、ABR と SSEP は超重症児の病態把握に有用であると考えられた。

## II. 特 別 講 演

### 「脊髄疾患の生理学的診断法」

日本大学医学部付属板橋病院整形外科講師

町 田 正 文 先生