第9回 日本臨床薬理学会 1988年11月11~12日 日本都市センター

歩行分析による塩酸エペリゾンの電気生理学的
薬効評価

三 牧 孝 至* 井 藤 尚 之* 小野寺 隆*
田 川 哲 三* 小 野 次 朗* 田 中 順 子*
鈴 木 保 宏* 板 垣 裕 輔*

塩酸エペリゾン（商品名ミオナール，エーザイ）は中枢性筋弛緩剤で，小児においてもとくに痙攣性麻痺に有効であることを，著者らはすでに報告している¹⁾．A群の色素性乾皮症（Xeroderma Pigmentosum，以下XP）は，重篤な日光過敏性皮膚炎を主症状とし，神経症状を合併する常染色体性劣性遺伝性疾患である．神経症状としては重篤な知能低下，小頭症，腱反射の消失，四肢痙直，歩行障害などが，幼児期から学童期にかけて出現する²⁾．また聴力障害や対光反射の遅延などの脳神経症状や，眼振，構音障害，振戦，失調などの小脳脊髄症状を合併し，これらの一連の神経症状は，加齢とともに増悪し，一種の神経系の変性疾患としての病像を呈している²⁾（Fig.）．

今回は，A群XP患児の歩行障害に対し，ミオナールによる薬物治療を試み，その効果について臨床症状の改善の有無，および歩行パターン分析を用いて，電気生理学的，動作学的に評価したので報告する．

方法：歩行障害を有するA群XPの3例（Fig.，症例1，13歳男児，症例2，10歳女児，症例3，5歳男児）に，ミオナールを3mg/kg/day 経口投与した．投与開始前と投与開始後3カ月以降に，歩行障害に関する臨床の評価と，表面筋電図を用いた歩行パターン分析による電気生理学的，および動作学的評価を行った．歩行パターン分析は，下肢の大腿四頭筋，ハムストリング，前脛骨

筋，腓腹筋の四筋肉から，表面電極を用い，自然歩行時の筋活動電位を双極導出した．またつま先と踵に装着したフットスイッチを用いて求めたバゾグラムから，10歩行の平均の遊脚期・立脚期比，およびその標準偏差と，標準偏差を平均値で除して得られた変動係数を求め，歩行の安定性の指標とし，表面筋電図所見と合わせて検討した．

電気生理学的に，症例1は痙攣パターンの歩行障害を，また症例2，3は脊髄小脳パターンの歩行障害を呈しており，臨床的には症例1は小刻み歩行を，症例2，3は失調性歩行を呈していた．

成績：1) 歩容異常に対する臨床的效果：ミオナール投与開始1カ月後には，より年長でより障害の強い症例1と症例2において，歩行時の下肢の動きが円滑になった．症例2では，失調性歩行および，とくに運動開始時や階段昇降時の下肢の動きに，改善を認めた．他方，症例3においては，歩行時の下肢の動きや失調性歩行に改善を認めなかった．以上よりミオナールの臨床の評価では，より年長でより歩行障害の強い2例が改善を示し，下肢の動きの改善という点で，ミオナールが有効であると判定した．

2) 下肢表面筋電図所見による評価：症例1では治療前に比し，治療後には持続性放電が顕著に減少し，伸・屈筋の相反性支配障害にも改善を認めた．症例2では立脚期群化放電が顕著に減少し，相反性支配障害および，軽度認められた持続性筋放電にも，改善を認めた（Fig.）．症例3でも，軽度認められた持続性放電の，軽減を認め

* 大阪大学医学部小児科小児神経部門
〒553 大阪市福島区福島 1-1-50

Fig. A 群色素性乾皮症の神経症状と表面筋電図記録による症例2のミオナル投与効果.

た.

3) 歩行要素分析による評価: 症例1と症例3において, 遊脚期・立脚期比の増加を認め, 歩行要素の改善を示した. 他方, 症例2では臨床像や表面筋電図所見の改善に反して, 遊脚期・立脚期比の改善は認めなかった. 一方, 遊脚期・立脚期比の変動係数は, 症例2で正常化し, 症例1と症例3で改善を認めた.

考察: 今回の検討では, ミオナルの投与により, 3例のXP患児のうち, より年長でより障害の重篤な症例1と症例2において, 臨床的な歩行時の下肢の動きの改善, および電気生理学的な歩行障害の改善を認めた. また, 歩行要素による動作学上の分析では, 全例に歩行の安定性の改善が認められた.

A群XP患児の歩行障害に対するミオナルの効果発現機序は, 直接的に脊髄小脳に働くのみ

ならず, 痙性の要素を軽減させることにより, 下肢の動きを円滑にし, 歩行障害を改善させるものと考えられる. その結果, 歩行時の動揺が改善され, 立脚期群化放電を減少させ, 相反性支配の障害も改善されるものと推察される.

結論: ミオナルの効果判定に, 表面筋電図所見と, フットスイッチを用いた歩行分析による電気生理学的評価法が, 比較的簡便で, かつ非侵襲的で, とくに精神遅滞を伴うA群XPのような重症例では, 臨床上有用であると考えられる.

文 献

- 1) 三牧孝至, 田川哲三, 安部治郎ほか: 小児における中枢性筋弛緩剤ミオナルの臨床評価. 小児科臨床, 39(4): 1036-1044 (1986).
- 2) Mimaki, T., Itoh, N., Abe, J. et al.: Neurological manifestations in xeroderma pigmentosum. Ann. Neurol., 20: 70-75 (1986).