

## 呼吸モニタ併用長時間脳波がリー脳症患者の無呼吸発作の原因鑑別に有用だった1症例

◎太田 吉彦<sup>1)</sup>、畑中 裕子<sup>1)</sup>、吉田 昌代<sup>1)</sup>、田中 隼斗<sup>1)</sup>、西山 美里<sup>1)</sup>、飯沼由嗣<sup>2)</sup>  
金沢医科大学病院 中央臨床検査部<sup>1)</sup>、金沢医科大学 臨床感染症学<sup>2)</sup>

【はじめに】リー脳症はミトコンドリア病の病型の一つで、ミトコンドリア DNA の病的変異による ATP 産生障害が原因となり乳酸アシドーシスを来す進行性の神経変性疾患である。大脳皮質の萎縮に伴っててんかんに発症し、中枢性無呼吸を含む脳幹障害を来す。今回、リー脳症患者に発症した無呼吸発作の鑑別に、長時間ビデオ脳波モニタリングと呼吸評価のためのモニタを併用したポリグラフィーが有用であった1症例を経験したため報告する。

【症例】症例は生後8ヶ月の男児で胎児発育停止の為、在胎34週6日、出生体重1,974gにて帝王切開で出生した。新生児マススクリーニングで一過性ビオチン欠乏が疑われたためビオチンを内服していたが生後6か月より発達の退行を認めた。検査所見上、乳酸アシドーシスに加え頭部MRIでの大脳皮質のびまん性萎縮、大脳基底核と脳幹の両側対称性の変性所見、ミトコンドリア遺伝子の病的変異(m.8993T>G)からリー脳症と診断された。生後8ヶ月より1-2回/日の頻度で息を止めチアノーゼを来す症状がみられるようになったため、入院となった。

【経過】入院2日目に長時間ビデオ脳波モニタリングをしたが背景脳波の高度脳波異常があり、発作時脳波の確認は困難であった。入院5日目に再度長時間ビデオ脳波記録と併せて腹部呼吸運動センサー、鼻口呼吸センサー、動脈血酸素飽和度(SpO<sub>2</sub>)センサーを追加したポリグラフィーを実施した。無呼吸発作は6回捉えられ、いずれも鼻口呼吸での呼吸停止に伴い胸郭運動も停止しており中枢性無呼吸のパターンであった。発作時の呼吸停止は平均40秒でSpO<sub>2</sub>低下を伴い、最低で54%まで低下した。ポリグラフィーにより検出された無呼吸発作の時点での脳波を詳細に検討したところ呼吸停止数秒前から右中、後側頭部に漸増律動を認め、無呼吸発作はてんかん発作と考えられた。このためレベチラセタム20mg/kg/dayを投与したが発作が頓挫しないため、入院8日目にホスフェニトイン静注を使用したところ無呼吸発作が消失した。以後、ナトリウムチャンネル阻害剤であるラコサミドの内服を開始し、入院13日目の長時間脳波モニタリングでは無呼吸発作は認めなくなった。

【考察】リー脳症などの神経変性疾患では高度の背景脳波異常を認めるため発作時脳波をとらえることが困難な場合がある。本例では脳幹機能低下による中枢性無呼吸が疑われ、長時間脳波モニタリングに呼吸モニタを併用することで、無呼吸発作を生じた時点での脳波を詳細に判読できるようになり、てんかん性無呼吸発作の診断が可能となった。

【結論】高度の背景脳波異常を認める症例において、無呼吸発作の原因検索のためには、長時間脳波モニタリングと呼吸モニタ記録を併用したポリグラフィーが診断に有用である。

【連絡先】金沢医科大学病院中央臨床検査部 脳波室 TEL 076-286-3511 (内線 5254)