

Myoclonus てんかんの誘発筋電図

大 沼 梯 一

TEIICHI ONUMA

弘前大学医学部神経精神科学教室 (指導 佐藤時治郎 教授)

(29. XI. 1973 受付)

Progressive myoclonus てんかんは、Unverricht, Laforaらの記載以来、進行性の経過をとるまれなしかも特殊なてんかんの一群として知られてきた。これらの脳病変は、必ずしも単一ではなく、Lafora型以外に lipidosis あるいは変性型などに属するものが認められている。しかしその臨床症状は、相互にかなり類似しており、生前その病理を推定する事は困難な場合が多い。ところで臨床症状の中核ともいえるものは、その特徴的な myoclonic jerk にあり、それらは、内的あるいは外的刺激によって増強する。内的刺激としては、精神緊張、自動的運動等があり、また外的刺激としては、例えば光あるいは痛覚刺激がある。Myoclonus てんかんの多くの症例で、眼前に断続する光刺激を与える事により、またはある種の模様をみせる事によって myoclonic jerk が著明に誘発される場合がある。そのような症例の多くは、異常な光誘発脳電位を示す場合が多い。

また自発運動が、myoclonic jerk を著明に増強させ、いわゆる“intentional myoclonus”の性質を帯びることは、よく見られる臨床的事実である。

一方、myoclonus てんかんは、電気生理学的にも 2, 3 の興味ある特徴を示す。すなわち四肢の電気刺激に対して大きな体感覚誘発電位を生じ、同時に刺激に対応する myoclonic jerk が認められる場合がある事である。これは、Dawson の記載以来よく知られた事実である。この場合刺激一筋搐搦反射は、ど

のような経路でどのように増強されて生ずるものであろうか。著者は、この点に着目して、myoclonus てんかんの上肢に電気刺激を加え、それにより引き起こされる体感覚誘発電位と myoclonic jerk の筋電図について比較検討してみた。

研究 方 法

対象は、臨床的に myoclonus てんかんと診断された10例および健康正常人 5 例である。

刺激方法は、日本光電製刺激装置 MSE-3 型で、 0.8 Hz 1 msec の矩形波を、右側手関節部正中神経上加え、拇指が軽く動く程度の $50\text{--}90\text{ V}$ の最少運動閾値を利用した。筋電図は、刺激側および反対側上腕二頭筋に銀皿表面電極を 5 cm の間隔で接置し、体幹に近い電極を陰極、遠い電極を陽極とする双極導出を用いた。筋電図および脳波は、すべて日本光電製 171 D-1201 型脳波計にて同時記録し、日本光電製 ATAC-501-10 を用いて 100 回平均加算した。筋電図の記録は、安静仰臥位で、上肢を伸展した位置および、次に上肢を水平面と約 45° の角度で拳上させて前腕を回外させ、上腕二頭筋を軽度緊張させた位置にてそれぞれ各 100 回平均加算した。これらの記録は、すべて 4-チャンネル TEAC R-351 型磁気記録計に収録し、必要に応じて、再生検討した。なお、同時記録した脳波は、刺激反対側中心回転部または頭頂部と耳朶を結ぶ単極導出により記録し、同様に 100

表 1 Myoclonus てんかんの臨床像

case	sex	age	onset	heredity	disability	possible etiology
1. S. H.	♀	20	11	—	severe	Lafora ?
2. S. K.	♀	45	35	—	died	lipidosis
3. H. S.	♂	36	15	+	moderate	degenerative ?
4. K. Y.	♀	43	19	—	mild	//
5. T. K.	♂	43	15	+	mild	//
6. S. S.	♂	20	10	—	mild	//
7. I. K.	♂	28	10	+	moderate	//
8. O. T.	♂	32	26	—	moderate	//
9. H. K.	♀	25	19	—	moderate	Lafora ?
10. T. S.	♂	59	51	+	mild	degenerative ?

回平均加算した。

検査対象患者の年齢, 性別, 発病年齢, 症状の程度, 推定される病型は, 表 1 に示すごとくである。健康正常者は, 当大学附属臨床検査技師学校生徒 3 名および脳波検査技師 2 名で, 年齢は 18 才より 24 才までの女子 3 名男子 2 名で, 明らかな神経疾患を有さないものである。

結 果

I. 誘発筋電図について

まず 5 例の健康正常人について述べる。

前腕伸展安静時に, 刺激側上腕二頭筋に刺激に対応する誘発筋電図が明らかに認められたのは 3 例あり, 残りの 2 例は変化を認めなかった。両側の upper arm を挙上し保持させた時の筋電図では, 刺激側においては 5 例全例に明らかな誘発筋電図を認めた。

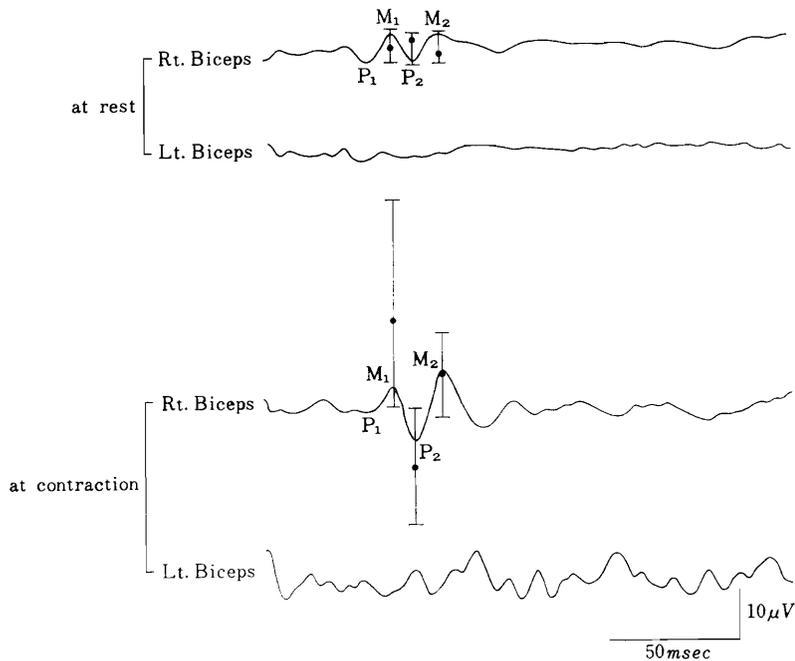


図 1 健康正常人の誘発筋電図

右手関節部正中神経刺激による両側上腕二頭筋の 100 回平均加算による誘発筋電図。上は安静時, 下は筋緊張時。M₁, P₂, M₂ には, 5 例全例の平均値および振幅の変動を示す。

刺激反対側上腕二頭筋では、安静時および筋緊張時のいずれの場合にも明らかな反応は認められなかった。その一例を図1に示す。これで見ると、刺激側にそれぞれ陰陽2つのピークを有する筋電図が明らかに認められる。これらを図に示すごとく P_1 , M_1 , P_2 , M_2 と名づける。上肢挙上によって、刺激に対応する筋放電の増強が観察される。5例全例について、刺激側の誘発筋電図の M_1 , P_2 , M_2 をまとめたものが、表2である。安静時の筋電図は、 M_1 , M_2 の両者を認めたのが2例、 M_1 のみが1例であり、その頂点潜時は M_1 が 44—53 msec (平均 49 msec), M_2 が 69—80 msec (平均 74.5 msec) であり、筋緊張時には、5例全例に M_1 , および M_2 を認めた。その頂点潜時は、それぞれ平均 M_1 : 44.8 msec, M_2 : 69.4 msec であり、振幅は、 M_1 については増大が3例(安静時に見られず、緊張時に初めて現れた例も含む)、減少が1例、不変1例であり、 M_2 については、5例全例でいずれも増加しているのが認められる。

次に、myoclonus てんかん群10例について述べる。表3は、正常者と同様にして得られた誘発筋電図の潜時と振幅を全例について示したものである。これは刺激側(すべて右

側)上腕二頭筋の安静時および筋緊張時の計測数値である。10例中6例においては、前腕伸展安静時に何らかの反応を、また上肢挙上時においては、10例中9例において明らかな誘発筋電図を認め得た。その1例を図2、図3に示す。この例は症例3であるが、安静時には刺激側上腕二頭筋で、潜時36 msecに13 μV の M_1 , 75 msecに13 μV の M_2 を認め、また、刺激反対側上腕二頭筋にも振幅の低い誘発筋電図が認められた。さらに上腕二頭筋を軽く緊張させると、図3のごとく、刺激側では、明らかに誘発筋電図の著明な増大がみられた。

表3を見てもわかるように、 M_1 の平均潜時は安静時 40.5 msec, 緊張時 39.6 msec であり、 M_2 は、それぞれ73.0 msec, 68.7 msec であり、緊張時には両者とも潜時が多少短くなる。一方振幅は緊張により増加する。 M_1 についてみると、第1例では約8倍、第3例では約9倍、第5例では約5倍、第10例では約20倍と著明な増大を示している例が多い。第2、第7例では安静時にみられなかった筋放電が明らかに出現している。 M_2 についても、第3および第5例が10倍以上、第4例が約2倍に増加している。ただしかかる振幅の

表2 健康正常者の誘発筋電図の計測値

		M_1		P_2		M_2	
		lat. (msec)	amp. (μV)	lat.	amp.	lat.	amp.
case 1	at rest	50	4	62	5	80	4.5
	contraction	54	20	74	13	86	8
case 2	at rest	44	1.8	54	1		
	contraction	44	0.7	52	4.5	62	5
case 3	at rest						
	contraction	46	3	55	4	63	3
case 4	at rest						
	contraction	40	9	50	13	66	9
case 5	at rest	53	3	62	3	69	2.5
	contraction	50	3	60	6	70	7.5
average	at rest	49	2.9	59.3	3	74.5	3.5
	contraction	46.8	7.1	58.2	8.1	69.4	6.5

表 3 Myoclonus てんかんの誘発筋電図の計測値

		M ₁		P ₂		M ₂	
		lat. (msec)	amp. (μ V)	lat.	amp.	lat.	amp.
case 1	at rest	44	5	48	5		
	contraction	44	40.0	50	128.0		
case 2	at rest	42	18	58	53		
	contraction						
case 3	at rest	36	13	52	23	75	13
	contraction	38	120	50	260	72	160
case 4	at rest	45	10	60	14	74	5
	contraction	40	15	56	27	70	11
case 5	at rest	42	3	54	4	70	2
	contraction	42	14	56	23	70	31
case 6	at rest			50	3		
	contraction					58	10
case 7	at rest						
	contraction	34	6	50	7	62	15
case 8	at rest						
	contraction						
case 9	at rest	39	8				
	contraction						
case 10	at rest	37	2				
	contraction	37	40	52	100	80	70
average	at rest	40.5	6.8	52.8	9.8	73.0	6.7
	contraction	39.6	34.1	53.1	85.4	68.7	49.5

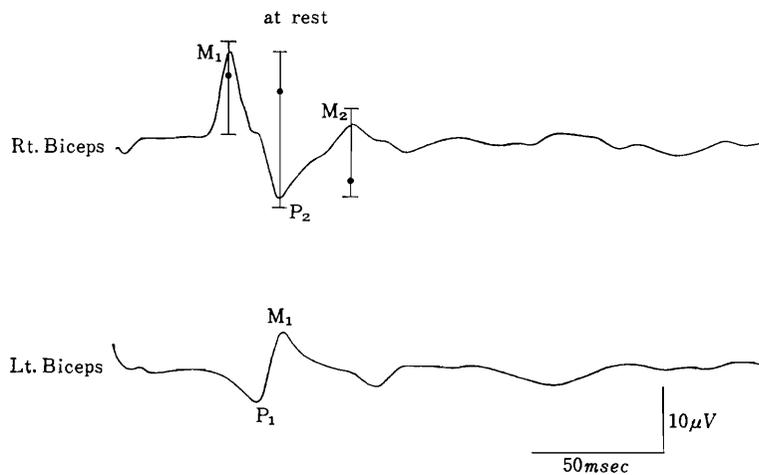


図 2 Myoclonus てんかん患者の誘発筋電図 安静時

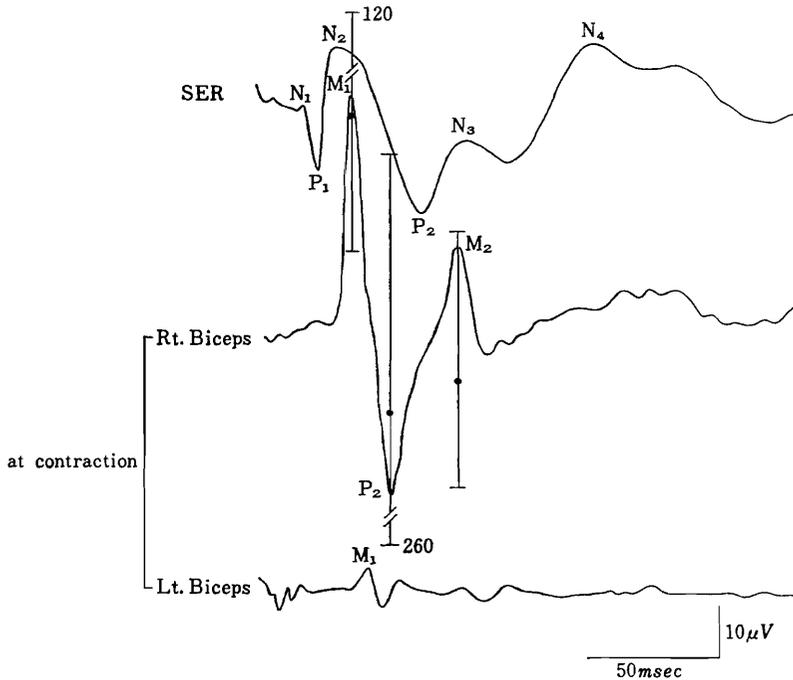


図 3 Myoclonus てんかん患者の誘発筋電図（筋緊張時）および体感覚誘発電位（SER）。筋緊張時に刺激側上腕二頭筋の誘発筋電図の著明な増大がみられる。

絶対値には、かなりの変動があり、 M_1 については $120 \mu V$ から $6 \mu V$ 、 M_2 については $160 \mu V$ から $10 \mu V$ と大幅な差異があり、個々の症例でかなりの個体差のある事に気づく。しかし、myoclonus てんかん患者における振幅を健康正常者のそれと比較してみると、健康正常者では、収縮時の M_1 が安静時の約 5 倍 ($20 \mu V$) に増加している例もあるが、この 1 例以外はいずれも $10 \mu V$ 以下の振幅である。 M_2 についてみても、収縮時の最大値は $7.5 \mu V$ であり、安静時に比べ 3 倍の増加率を示しているにすぎない。

他方、myoclonus てんかんでは、とくに症例 1, 3, 5, 10, など M_1 あるいは M_2 の振幅が健康正常者よりはるかに上まわっている。このことから myoclonus てんかん患者での筋緊張時における振幅の増加率は、一般に著しいことが理解できよう。

次にこのようにして得られた誘発筋電図の特徴について、若干述べてみる。

Ⅱ. 誘発筋電図の再現性

症例 3 について、日を異にして前後 9 回にわたる検査をくり返し行った。これを M_1 についてみると、安静時には 9 回中 6 回、筋収縮時には全回に同様な筋電図を認め、その潜時は、安静時平均 $39.2 \pm 4.3 \text{ msec}$ 、緊張時 $34.9 \pm 1.4 \text{ msec}$ 、振幅は、安静時 $9.3 \pm 7.9 \mu V$ 、緊張時 $39.7 \pm 32.2 \mu V$ であった。潜時についてはかなり安定して、緊張時には、潜時が短縮する傾向を示した。振幅は、経時的にみるとかなりばらつきがあり、不安定さを示すもののいずれの場合でも、緊張時に安静時の 2 ないし数倍の増加率を示していることには変りがない。

Ⅲ. 刺激電圧の強さによる変化

以上の誘発筋電図は、加えられる電気刺激の強さによっても異なる。図 4 は myoclonus てんかん（症例 5）について、両側上腕二頭筋の伸展安静時および緊張時の誘発筋電図の変化を刺激の強さを変えて、100 回平均加算

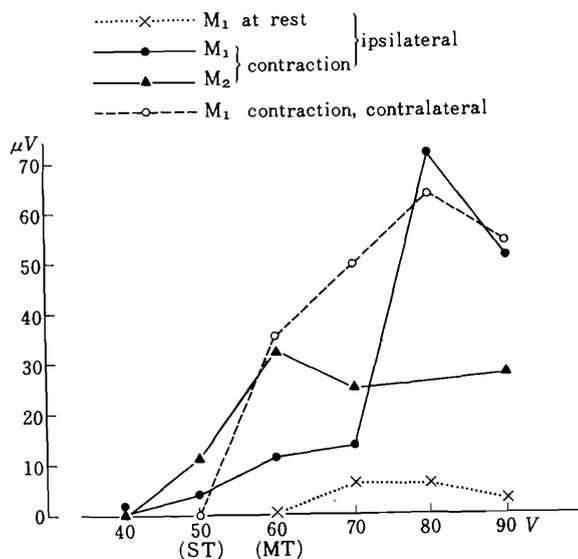


図 4 刺激の強さと誘発筋電図の関係

縦軸は誘発筋電図の振幅の大きさ (μV), 横軸は刺激電圧の大きさ (V), ST は最小知覚閾値, MT は最小運動閾値.

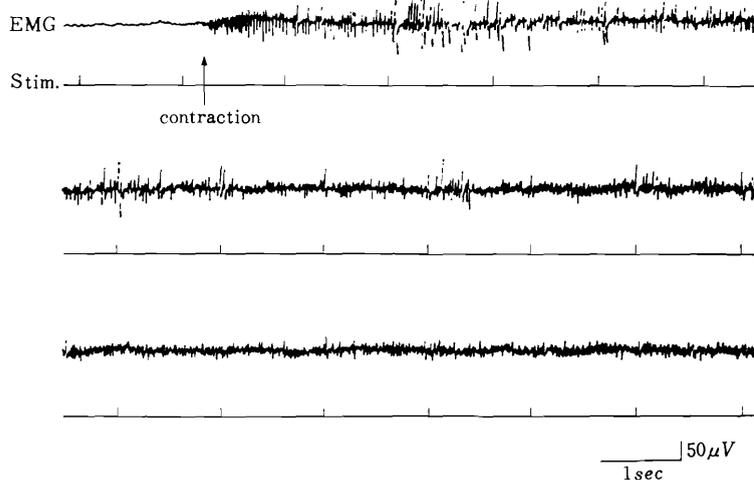


図 5 右上腕二頭筋の筋電図

右手関節部正中神経刺激 (Stim) によって誘発された個々の筋放電が、自発的筋緊張の初期において極めて大きいのが認められる。

したものである。刺激側前腕伸展安静時の M_1 は、刺激が最小運動閾値を越えて初めて出現し、次第に増強するが、まもなく一定の値に達すると、それ以上は増加しない。上腕二頭筋を緊張させると、この M_1 の振幅は極

めて著明に増加する。すなわち刺激が最小知覚閾値に達するとすぐ出現し、最小運動閾値 ($60 V$) を越えてもなお増加し続け、 $80 V$ まで増加する。この時点で M_1 の振幅は、安静時のその約10倍以上にも達する。一方、刺

激反対側上腕二頭筋の筋電図 M_1 は、刺激側よりも遅く出現し、ほぼ最小運動閾値前後で急激に上昇し、刺激側の M_1 と似た経過をたどる。

IV. 屈曲運動の時間的経過と筋電図

上肢を挙上させ上腕二頭筋に緊張を加えた時の誘発筋電図は、その挙上運動の時間的経過によっても異なるようである。図5は症例

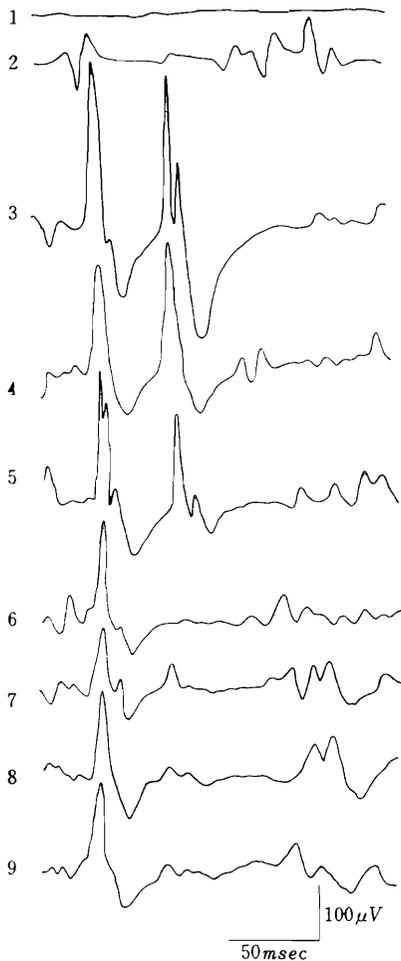


図 6 誘発筋電図の2回加算

前第5図にみられた誘発筋電図を2個ずつ加算したもの。1；筋緊張前、2；緊張開始直前と直後の2個の加算、3；緊張第2および第3回目の2個の加算、4；同様に第4および第5個目、5；第6および第7個目、6；100回加算の中頃の2個、9；100回刺激の最後の2個、7および8；その中間。

3において、 0.8 Hz の電気刺激を右手関節部正中神経に加えておき、上腕を挙上させ前腕を回外させて、水平面と約45度に保持させた時の、上腕二頭筋の筋電図である。図6はその際の2個ずつの誘発筋電図の加算である。 M_1 は運動初期において大きく、以後漸減し、一定の値に近づく。 M_2 の変化はさらに著しい。これは運動初期に大きく、以後極めて速やかに減少しているのがわかる。この場合、 M_1 および M_2 がどのような反射経路を通して生ずるのかは、現在の所明らかにはされていないが、いずれにせよmyoclonusてんかんの特徴である運動初期において増強するintentional myoclonusの性質が、この誘発筋電図から裏づけされるといえよう。

V. 誘発筋電図の左右差

以上の方法で一側手関節部正中神経に電気刺激を加えた場合、myoclonusてんかん群では、両側の上腕二頭筋に誘発筋電図が得られる場合のある事を述べたが、この場合刺激側および反対側を比較すると、その間で潜時にずれがみられる。この2症例を図7（症例4）、図8（症例5）に示す。症例3では刺激側すなわち右側では頂点潜時34 msec、反対側では42 msecである。症例4では、それぞれ42 msec、45 msecであり、いずれも刺激側が早く、3—11 msecの潜時の差がみられる。これについては後に考察したい。

VI. 誘発筋電図と体感覚誘発電位との時間的關係

Myoclonusてんかん患者の多くは、四肢の電気刺激に対して、大きな体感覚誘発電位（SER）を示す場合がある。それは一見、あたかも発作波（棘波）のような像を呈する。この事実に関しては、別途にすでに発表しているが、上肢の電気刺激に対して上腕二頭筋上で記録された誘発筋電図が、大脳表面でみられた大きな体感覚誘発電位によるものではなかろうかという仮定も可能である。よってSERと誘発筋電図の時間的關係についての検索が必要になる。

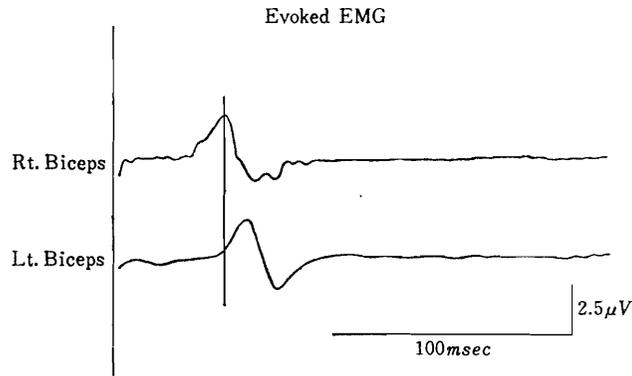


図 7 誘発筋電図の左右差 (症例4) 右側刺激

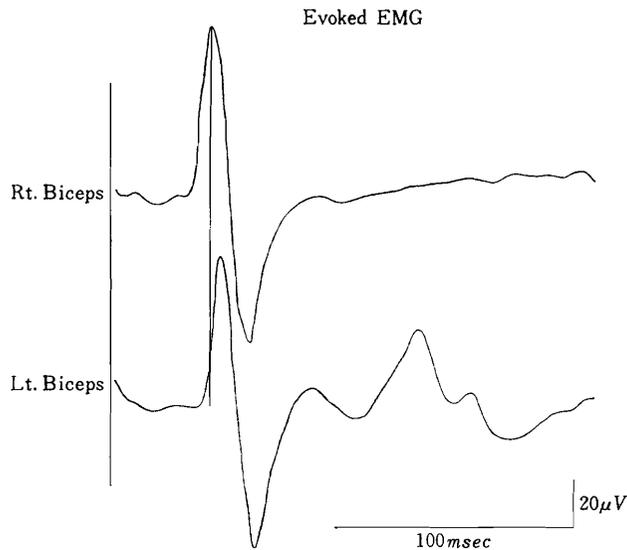


図 8 誘発筋電図の左右差 (症例5) 右側刺激

Myoclonus てんかんの SERは図3に示したごとく、 $N_1, P_1, N_2, P_2, N_3, N_4$, 等の峰一谷に分かれる。10例中8例の myoclonus てんかんについてしらべた結果は、その潜時がそれぞれ、平均19.3, 25.2, 37.8, 60.4, 82.6, 102.6, 153.3 msecであった。このうち初期陽性波 P_1 の頂点潜時と誘発筋電図 M_1 の頂点潜時との関係を示したものが表4である。なお、SERと誘発筋電図は、いずれも同時記録され、100回平均加算されたものである。

これらの SERと筋電図の同時記録は、

表 4 誘発筋電図と体感覚誘発電位の比較

	case									
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
P_1	26	27	22	27	26		25		26	24
M_1	44	42	38	40	42		35		39	37
M_1-P_1	18	15	16	13	16		10		13	13

誘発筋電図では M_1 の、体感覚誘発電位では P_1 の頂点潜時を用いた。

電気刺激で誘発された筋電図がどの反射レベルで行われているかを、ある程度示唆するものであろう。もし、それがHallidayのいうご

とく、大脳皮質を介するところの反射弓によるものであれば、この反射弓の皮質での始まりは、最も大きい陰性波の N_2 の立ち上り部分すなわち P_1 とみるべきである。そしてこの P_1 と誘発筋電図 M_1 の頂点潜時とのずれは $10-18 msec$ あり、かなりの幅が認められる。もし、大脳皮質と上腕二頭筋との間隔を約 $50 cm$ とすれば、その反射弓の遠心性伝導路の速度は $25-50 msec$ となる。この仮説については後に再び考察する。

考 案

Myoclonus てんかんにみられる myoclonic jerk は、精細に観察すると次のような特徴を有する。すなわち、(1)しばしば刺激過敏性を有する事である。光・痛覚・聴覚などの刺激が myoclonic jerk を増強させる。(2)運動企図あるいは、自発運動に際して著明に増強され、企図振顫³⁾の様相を呈する。Harriman and Millar³⁾らはこれを“cerebellar-like quality”⁴⁾と表現し、Lance and Adams⁴⁾らは“action myoclonus”⁴⁾といっている。

また、myoclonus てんかんは、電気生理学的にも興味ある特徴を有する。すなわち、(1)大きな体感覚誘発電位 (SER) を示す場合が多い事である。これらについては、Dawson¹⁾の記載以来多くの報告があり、Halliday⁵⁾らによって精細に報告された。(2)また四肢末端の電気刺激によって大きな誘発筋電図 (myoclonic jerk として認められる) が得られる例が多い事などである。著者がここで問題にするのは、この誘発筋電図についてである。Kugelberg and Widén⁶⁾は、右下肢に限局する持続的な myoclonic jerk とそれに対応して脳波上に限局性棘波を有する1症例について、右下肢の脛骨神経を刺激する事により、反対側運動領野に、同じような棘波を誘発し得た。彼はさらに右下肢の前脛骨筋の筋放電を同時に記録し、棘波一筋放電の時間的間隔は、刺激一棘波間とほぼ同じで $30-32 msec$ である事を見出した。この例では、棘波

発生部位の大脳皮質を切除する事によって、発作の完全抑制をみている。

Lance and Adams⁴⁾は、刺激過敏性の anoxic encephalopathy の症例において、膝蓋腱叩打後 $25-30 msec$ にて、大脳表面に初期陽性波が出現し、さらに $30-34 msec$ の潜時の後に、大腿四頭筋に筋放電が出現することを認めている。

Halliday⁵⁾は、手関節部正中神経の電気刺激により、脳波上大きな体感覚誘発電位 (棘波) を誘発せしめ、かつ、刺激に対応して四肢の myoclonic jerk を生ぜしめ得た2例を報告している。彼は電気刺激後、同側母指球筋に潜時 $37-47 msec$ の筋放電を認めたと報告している。

以上のように、これまでの研究諸家は、いずれも、誘発筋電図と体感覚誘発電位の同時記録から、これらの刺激一筋放電は、大脳皮質において誘発された大きな脳電位 (棘波) を介しての反射現象であろうと推定している。

一方、myoclonus てんかんにおいて、脊髓固有反射である H 波の研究報告を行った者は、著者の調べ得た範囲内では、Lance and Adams⁴⁾、北川⁷⁾、高橋⁸⁾ら、柴崎⁴⁾らの症例があるのみである。Lance and Adams⁴⁾は anoxic encephalopathy で、持続的な myoclonus を有する1症例について、下肢脛骨神経刺激で、下腿三頭筋より H 波を記録し、その回復曲線より、これらの症例の脊髓反射機構は、正常に保たれていると考えた。

北川⁷⁾らは、myoclonus てんかんの1例で、光刺激により異常脳波を誘発させ、この間下肢の H 波の増大を認め、痙攣が出現すると、その後減少⁸⁾することを報告している。

高橋⁸⁾らは、不随意的な myoclonic jerk を有する2症例について、myoclonic jerk による下肢筋の群化放電と、その筋の H 波との関係を検査して、群化放電の始まる $200 msec$ 前より H 波の促進効果がみられ、群化放電消失後、約 $200 msec$ で再び元の状態に戻ると述べ

ている。

柴崎らの症例では、H波は正常であった。

Myoclonus てんかんにみられる電気刺激—筋搐搦反射経路は、このように脊髄レベルのものから、大脳皮質を介する反射まで、種々の場合が考え得るので、これまでもさまざまな見解や議論が述べられており、いまだ確立された定説はない。もちろんこれには、myoclonus てんかん自体の病因、病巣、症状等の差異が関係しており、Lafora 型、lipidosis 型、変性型等以外にも、subacute sclerosing panencephalitis, anoxic encephalopathy, viral encephalitis, metabolic encephalopathy, epilepsia partialis continua, あるいは“subacute myoclonic spinal neuritis” 等も持続的な myoclonus を呈する事があるためであり、実際に過去において、臨床上当りかなりの混乱があった事は否めない事実である。それ故、それらについて、神経生理学的現象を同一のものと規定して論ずる事は、あるいは、不適當である場合もあろうと思われる。

そこで、著者の10例の myoclonus てんかんについても臨床的に若干検討しておかねばならないと考える。これらの症例は、表1に示したごとくであるが、臨床的に、症例1は、Lafora型と推定され、症例2は、剖検により lipidosis であると確認されている。第3, 4, 5, 6, 7, 8, 10 症例は、myoclonus てんかんの変性型であると推定されている。症例1は身辺自立が全く不能、第3, 7, 8, 9 症例は、自分の身のまわりの世話がどうにかできる状態で、第4, 5, 6, 10 症例は、軽労働が可能である。安静時脳波は、第3, 7, 10 症例を除く全例に、両側性同期性に棘徐波結合が頻回にみられ、またこれらの発作波は、必ずしも四肢の myoclonic jerk とは同期せず、症例3は発作波がなく、第7, 10 症例はまれに発作波（棘波様波）が散見するのみである。

著者は、第1症例において、体感覚誘発電位の検索中に、手首の電気刺激により、両上

肢に、myoclonic jerk がみられる事に気づき、これを契機として、その後、経験し得た一群の myoclonus てんかん患者について、同様な誘発筋電図の検索を拡大し、さらには健康正常者と比較検討する機会を得た。

次に、著者の行った誘発筋電図の方法論について、若干検討を加える。

著者が行った方法は、右手関節部正中神経の電気刺激による両側上腕二頭筋の誘発筋電図の記録である。著者と同様な方法による記録は現在まで、文献上見当たらない。

上肢における誘発筋電図の記録は、手井¹⁰⁾、竹田¹¹⁾らの報告がある。手井は身体各部の筋群についてH波の検索を行い、随意収縮法を導入して、下肢の腓腹筋以外に上肢の橈側手根伸筋および屈筋、尺側手骨屈筋、上腕三頭筋および二頭筋にも、その出現率は低いが、いずれもH波がみられる事を述べている。竹田¹¹⁾も同様に随意収縮法により上肢のH波の検出を認めている。また小沢¹²⁾らは、尺骨神経を肘関節で刺激し、約 25 msec 前後の潜時で、手の intrinsic muscles より、いわゆる F 波を記録している。彼等の方法は、もちろん被検筋より近位部位で、被検筋支配神経の電気刺激を用いており、脊髄固有反射である monosynaptic reflex すなわちH波を検索しているわけであるが、その後上肢筋におけるH波研究は、現在までほとんどなされていない状態である。これは、上肢のH波が通常の方法では検出困難なためであろうと思われる。著者の行った方法は、通常行われているH波検出手技とはかなり異なる。手関節部正中神経（頸髄8—胸髄1のレベルにある）の刺激により、上腕二頭筋（頸髄5—6）の筋放電を記録しており、この場合求心性および遠心性伝導路は、脊髄において monosynaptic には結合がなされていないとみるべきである。異なった関節に作用する異なった二つの筋群の間では、monosynaptic な連絡はないからである。著者の得た誘発筋電図は、刺激が、脊髄あるいはさらに上部の神経系路を経て in-

ternuncial system を介して伝えられた polysynaptic reflex であろうと考えられる。このようにして得られた誘発筋電図は、被検筋を随意的に緊張させる事により著明に増強される。これは、手井らの随意収縮法にも似ているが、筋群に随意的な緊張を加える事により、大脳皮質から発せられた神経衝撃が、脊髓前角細胞に対して促進的に働くためであると解釈される。また、Jandrassik Handgriff が脊髓の monosynaptic reflex に促進的効果を有する事実¹⁴⁾ (小熊) や脳波異常が、H波に影響を及ぼす事実⁷⁾ (北川, Lehmann)¹⁵⁾ をみてもわかるように上部中枢神経系が、脊髓反射に及ぼす影響は大きいものがある。

著者の方法により得た誘発筋電図は、上記のごとき理由により polysynaptic reflex であると考えられるが、いずれにせよ従来記録困難であった上肢の誘発筋電図が、著者の方法によると、比較的容易に記録しうる事が明らかにされた事は、上肢の誘発筋電図の今後の研究に何らかの促進的役割を果すであろうと思われる。

さて、次に著者の方法により誘発された誘発筋電図の特徴について考案する。

このようにして得られた誘発筋電図は、平均加算法を用いる事により、正常人においても容易に検出され得た。その波形は、二峰性をおびているが、初期成分 M_1 についてみると、その頂点潜時は 44—53 msec である。これを現在まで報告されている健康正常者の上肢筋の H 波と比較してみると、手井は、橈側手根屈筋では潜時 18.9 msec、尺側手根屈筋では 20 msec、上腕三頭筋では 11.5 msec で H 波をみており、小沢らの F 波も潜時約 25 msec である。著者の得た polysynaptic reflex は、これらに比して明らかに遅くなっている。これは単に脊髓内での internuncial cell を介するためであるのか、あるいは、Shimamura¹⁶⁾ らのいう延髄を介する脊髓—延髄—脊髓反射 (spino-bulbo-spinal reflex)⁵⁾ であるのか、さらには Halliday らの大脳皮質を介す

る reflex であるのかという問題が起きる。これについては、現在の所まだ確実に証明するような成績は得られていないが、そのおのおの場合について、次に若干検討を加える事は可能であると思われる。

まず最初に脊髓内での反射とする場合について考察する。著者は、刺激側上腕二頭筋と刺激反対側上腕二頭筋の誘発筋電図をしらべ、その際刺激反対側が同側に比べて、3—11 msec も遅れて出現する事を見いだした。これは、介在する internuncial cell の数の差¹⁷⁾と考えられる。Ramón y Cajal によれば、脊髓内に入力刺激が入った場合、介在 neuron の網を通して出てくる polysynaptic response は 6—7 msec の時間差をもって拡散されるという。このように脊髓内部でも polysynaptic に連絡する場合、かなりの時間を費す事が考えられる。著者は、右手関節部正中神経 (頸髓8—胸髓1) を刺激して、上腕二頭筋上より筋電図 (頸髓5—6) を記録したが、このようにほぼ3個の頸髓レベルを上向して、polysynaptic な連絡を必要とする場合は、monosynaptic である H 波より、かなり潜時が遅れる事が期待される。このような機序で、潜時の遅れが十分説明され得るかどうかは、今の所不明であるが、著者の得た誘発筋電図が、脊髓を介する polysynaptic reflex であるとする可能性もまた否定はできないことと思われる。

次に大脳皮質を介する反射弓であるとする場合について考察したい。

前にも述べたごとく、Halliday⁵⁾ の症例では、右手関節部正中神経の刺激で、同側母指球筋に 37—47 msec の潜時で筋放電をみている。著者は、36—46 msec の潜時で同様に myoclonus てんかん群の上腕二頭筋に筋放電を得ている。これらは、潜時の点で極めてよく似た結果であり、おそらくは同一性質の myoclonic jerk であろうと思われる。Halliday⁵⁾ らは、同時記録した体感覚誘発電位の潜時との関係から、これらは大脳皮質を介する reflex であるとした。彼は体感覚誘発電位

の潜時の測定にあたって、最初の陽性波をもって示標としている。すなわち、電気刺激から脳波上最初の陽性波が出るまでの潜時は、その陽性波から被検筋の myoclonic jerk が出現するまでの時間とほぼ同じであるとしている。Kugelberg and Widén⁶⁾の場合も前に述べたごとく、それと同様である。

著者は、彼等の成績と比較検討するため、同様に刺激—大脳誘発電位—筋放電の関係をしらべた。体感覚誘発電位の初期相には、潜時約 19 msec の N_1 、約 25 msec の P_1 、最大の振幅を有する潜時 37 msec の N_2 等があり、 N_2 が通常脳波記録上棘波の様相を呈する。この場合、これらの峰・谷間のどれを示標とするかが問題となる。Brookhart and Zanchetti¹⁸⁾らは、視床特殊核の電気刺激により、ネコの脳表面に初期陽性波に続く陰性の棘波を誘発し、同時にみられる皮質脊髄路の発射は、初期陽性波に一致する事を見いだした。彼らの知見を参考にするならば、発作波 N_2 直前の P_1 を指票として潜時を測定すべきであろうと考える。このようにして得られたのが表 4 であるが、これを見ると、Halliday⁵⁾らのいうごとく、電気刺激—大脳誘発電位—筋放電の間にある種の時間的關係が成立するようと思われる。しかしながら、これをもって直ちに大脳皮質を介する反射弓のためとするにはなお問題があろう。なぜならば、健康正常者においても、同様な誘発筋電図が得られており、myoclonus てんかんでは、単にその振幅の増大をみるのみであるからである。そして健康正常者の誘発筋電図では、大脳皮質を介する反射弓の存在を示唆する報告は今の所見当たらないためである。また随意収縮によって、これら誘発筋電図の振幅の著明な増大が記録された症例において、これに伴って同時に体感覚誘発電位の増大の事実がみられない事なども、大脳誘発電位と誘発筋電図が、直接的に反射弓を形成しているとする考えを支持しない所見であろう。

最後に著者の得た誘発筋電図が脳幹を介す

る反射弓である場合について考察する。

Alvord and Fuortes¹⁹⁾らは chloralose 麻酔により、猫に刺激過敏性の全身性 myoclonic jerk を引き起こす状態を作り出した。このような場合、電気刺激によって容易に myoclonic jerk を誘発し得るが、これは脊髄切断によって消失した。彼は、この結果から、これらは、supraspinal reflex によるものであるとした。また、Angel and Dawson²⁰⁾らは、ラットの catechol 静注により同様の実験を行い、同様な結論を得ている。また一方 Shimamura²¹⁾らは、chloralose 麻酔下のネコの実験で、myoclonic jerk は延髄を介する反射すなわち spino-bulbo-spinal (S.B.S.) reflex によるものである可能性を示唆した。S.B.S. の研究は、その後佐藤²²⁾らの報告がある。彼は、脛骨神経を膝窩部に刺激し、前脛骨筋より潜時約 60—70 msec の筋放電を記録し、これを S.B.S. であろうと推定した。しかし、上肢よりの S.B.S. の記録は、今まで著者の調べ得た範囲では見当たらない。著者の得た上腕二頭筋の誘発筋電図が、S.B.S. であると証明する事は、今のところ困難であるが、またこれを完全に否定する事もできない。著者は上腕二頭筋に、多くは 2 峰性の形をした筋放電を認めたが、最初の筋放電 M_1 と、次の筋放電 M_2 は互いに多少異なった性質を帯びている場合がある事を知った。すなわち、第 3 症例において明らかなごとく、誘発筋電図が上肢挙上という随意運動の時間的経過中に変化する事である。運動初期において、誘発筋電図 $M_1 \cdot M_2$ が大きく認められるが、時間がたつに従って減少している。殊に M_2 の変化は著しく、これは運動初期に認められ、後に速やかに消失してしまう。この M_2 の潜時は 70 msec であり、これがさらに上位の神経弓を経たものである可能性が十分考えられる。この症例では、遺伝性を有する極めて光に敏感な変性型 myoclonus てんかんと考えられている症例であり、この種の疾患の病巣は、小脳歯状核・オリブ核・視床等の脳幹・間

脳に推定されている。この例にみられるごとく少なくとも M_2 は、あるいは延髄を通る反射弓 S.B.S. と何らかの関連を有しているのではないかと思われる。

以上 3 種の仮説について考察を加えてみたが、myoclonus てんかんにみられる刺激—筋拮抗反射は、3 種の仮説のうちどれかに簡単に分類される程単純な性質のものではないのかも知れない。なぜならば、神経刺激伝導に際しては多くの neuron を介して、刺激の拡散 (divergence) あるいは刺激の集合 (convergence) が行われており、その間で、求心性および遠心性伝導路が複雑に関連しあっており、無数の反射レベルが想定され、しかも synaps における刺激の伝導は、他の神経細胞から影響を受けて微妙に変化する interneuron pool の興奮性に強く影響されているからである。

結 語

1. 健康正常人 5 例, myoclonus てんかん 10 例について、上肢手関節部正中神経電気刺激による同側および反対側上腕二頭筋の誘発筋電図を、100 回平均加算法により検索した。
2. 同時に刺激反対側大脳の体感覚誘発電位を記録し、誘発筋電図と比較検討した。
3. 誘発筋電図は、2 峰性を示し、正常者ではそれぞれ潜時 49 msec, 74.5 msec であり、myoclonus てんかん群では、それぞれ 40.5 msec, 73.0 msec であった。これらは polysynaptic reflex と考えられ、脊髓レベルの、また脊髓—延髄—脊髓反射、脊髓—大脳皮質—脊髓反射の 3 つの可能性のある事を考察した。
4. 誘発筋電図は、上腕二頭筋を緊張させることにより増大した。myoclonus てんかんでは、正常者に比して異常に大きな反応を示した症例があった。
5. 上記方法による上肢誘発筋電図の記録は、比較的容易であり、今後臨床に用いられて有用性の高い新方法であることを提唱し

た。

文 献

- 1) DAWSON, G. D. : Investigations on a patient subject to myoclonic seizures after sensory stimulation. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., **10**, 141-162, 1947.
- 2) 大沼悌一, 佐藤時治郎 : Myoclonus てんかんの体感覚誘発電位および筋電図. I. 体感覚誘発電位について. 臨床脳波, **15**, 96-102, 1973.
- 3) HARRIMAN, D. G. F. and MILLAR, J. H. D. : Progressive familial myoclonic epilepsy in three families : its clinical features and pathological basis. Brain, **78**, 326-349, 1955.
- 4) LANCE, J. W. and ADAMS, R. D. : The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. Brain, **86**, 111-136, 1963.
- 5) HALLIDAY, A. M. : The electrophysiological study of myoclonus in man. Brain, **90**, 241-248, 1967.
- 6) KUGELBERG, E. and WIDÉN, L. : Epilepsia partialis continua. Electroenceph. clin. Neurophysiol., **6** : 503-506, 1954.
- 7) 北川達也 : 異常脳波と H-波振幅の変化. 臨床脳波, **11**, 420-428, 1969.
- 8) 高橋和郎, 北川達也 : 不随意運動時における脊髄前角細胞興奮性の変動. 臨床神経, **10**, 702-709, 1970.
- 9) 柴崎 浩, 加藤元博, 黒岩義五郎 : 脳波異常を伴った Essential Myoclonus の 1 例. 臨床神経, **13**, 203-210, 1973.
- 10) 手井嘉久男 : 随意収縮法の応用による正常人各種骨格筋の誘発筋電図学的研究. 十全医会誌, **67**, 65-84, 1961.
- 11) 竹田剛夫 : 随意収縮法を応用した誘発筋電図の臨床的応用, 中部整災誌, **6**, 14-47, 1963.
- 12) 小沢泰郎, 松本有瀬, 川田 平 : 誘発筋電図 F 波について. 臨床脳波, **4**, 31-36, 1962.
- 13) LLOYD, D. P. C. : FIELD, J., et al. (editors) : Spinal mechanism involved in somatic activities. Handbook of Physiology. Sec. I. Neurophysiology. II, 939, American Physiological Society, Washington, D. C., 1960.
- 14) 小熊勇司 : 誘発筋電図の臨床的応用. 神経進歩, **7**, 375-390, 1960.
- 15) LEHMANN, H. J. : Periodische Behnung des H-Reflex bei subakuter sklerosierender Leukencephalities. Arch. Psychiat. Nervenkr., **205**, 93-99, 1964.
- 16) SHIMAMURA, M. and LIVINGSTON, R. B. : Longitudinal conduction system serving spinal and brain-stem coordination. J. Neurophysiol., **26**, 258-272, 1963.

17) RAMÓN Y CAJAL, S. : *Historie du système nerveux*. Maloine, Paris, 1909, 1911 (LOYD, D. P. : FIELD, J., et al. (editors) : *Spinal mechanism involved in somatic activities*. Handbook of Physiology. Sec. I. Neurophysiology. II, 935, American Physiological Society. Washington, D. C., 1960 より引用).

18) BROOKHART, J. M. and ZANCHETTI, A. : The relation between electro-cortical waves and responsiveness of the cortico-spinal system. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, **8**, 427-447, 1956.

19) ALVORD, E. C. and FUORTES, M.G.F. : A comparison of generalized reflex myoclonic reactions elicitable in cats under chloralose

anesthesia and under strychnine. *Amer. J. Physiol.*, **176**, 253-261, 1954.

20) ANGEL, A. and DAWSON, G. D. : The effect of 1, 2-dihydroxybenzene on transmission in the sensory pathway of the rat. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, **16**, 312, 1964.

21) SHIMAMURA, M. and YAMAUCHI, T. : Neural mechanism of the chloralose jerk with special reference to its relationship with the spino-bulbo-spinal reflex. *Jap. J. Physiol.*, **17**, 738-745, 1967.

22) 佐藤 武 : 人の脊髓-延髄-脊髓反射 (spino-bulbo-spinal reflex) に関する研究. 第II報. 臨床脳波, **12**, 371-374, 1970.

EVOKED EMG IN MYOCLONUS EPILEPSY

By

TEIICHI ONUMA

Department of Neuropsychiatry, Hirosaki University School of Medicine (Director : Prof. T. SATO), Hirosaki, Japan

Myoclonus Epilepsy is a rare form of convulsive disorder which is characterized by myoclonic jerks provoked or aggravated by sensory stimuli, emotional tension, voluntary movement and other various internal and external noxious stimuli.

Particularly those which are associated with movement are characteristic and called "intentional myoclonus" or "action myoclonus". The disease is slowly progressive and known to show various pathological findings including Lafora type, lipidosis type and degenerative type.

From neurophysiological standpoint of view, myoclonus epilepsy is known to have large cortical evoked response to somatosensory stimuli, being at times accompanied by a myoclonic jerk. The relationship between stimuli and a myoclonic jerk offers a main interest in this paper. The author investigated the relationship between the electrical stimuli applied to the right median nerve at the wrist and the EMG recorded on the biceps brachii muscles on both sides. At the same time, the cortical evoked response on the contralateral hemisphere opposite to the stimuli was also recorded. The somatosensory evoked potential (S.E.R.) and the evoked EMG were summed 100 times using averaging technic. The recording was done in 10 cases of myoclonus epilepsy and compared with that of 5 normal individuals.

Results

In the resting position with the arms relaxed and extended, 3 normal individuals showed evoked EMG on the biceps brachii muscle ipsilateral to the stimuli. When the muscles were contracted, all normal individuals showed the evoked EMG. It showed two peaks. The average latencies were 49 msec and 74.5 msec in the resting

record, and 46.8 msec and 69.4 msec in contraction respectively. Their average amplitudes were 2.9 μV and 3.5 μV in resting state, and 7.1 μV and 6.5 μV in contraction. In myoclonus epilepsy, the average latencies of evoked EMG were 40.5 msec and 73.0 msec in resting state, and 39.6 msec and 68.7 msec in contraction. These results were not significantly different from those in normal group.

In myoclonus epilepsy, the amplitudes of the evoked EMG were 6.8 μV and 6.7 μV in resting state and when the biceps brachii was contracted, they increased and reached the average values of 34.1 μV and 49.5 μV , which were several times as large as those of normal group.

It became thus evident that the evoked EMG in myoclonus epilepsy was much larger, particularly when the muscles were contracted, than in normal group. The characteristics of the evoked EMG in myoclonus epilepsy were as follows.

1. Stability : In one case, evoked EMG was recorded 9 times on different days ; they revealed that the latencies were quite stable, but the amplitudes underwent daily a considerable variation.

2. Evoked EMG and strength of electrical stimuli : Evoked EMG was recognizable when the stimuli reached the sensory threshold, and when the stimuli exceeded a motor threshold, EMG rapidly increased in amplitude and finally reached a certain level. On muscle contraction, evoked EMG increased to the point where it was 10 times as large as that in resting state.

3. Movement and evoked EMG: Evoked EMG was particularly large in the initial phase of contraction of the muscles and this was probably based on the same neurophysiological mechanism as in clinically observed "intentional myoclonus".

4. The evoked EMG recorded on biceps brachii ipsilateral to the stimuli appeared 3-11 msec earlier than that on the contralateral sides.

The evoked EMG thus recorded are considered to be polysynaptic in nature. There are 3 possible pathways involved in this reflex : They are 1) spinal reflex, 2) spino-bulbo-spinal reflex and 3) the reflex involving higher brain, possibly cortex. The author discussed the above 3 possibilities and stressed a new recording method applicable to the evoked EMG of upper extremities.

(Autoabstract)