
 学 会 記 事

第15回新潟てんかん懇話会

日 時 平成5年10月9日(土)
午後15時00分～18時00分
会 場 新潟大学医学部
第2講堂

I. 一般演題

1) 頭頸部に突発波をもつ小児てんかん(BEOP)症例の臨床的検討

植松 文江・中山 温信
笹川 睦男・和知 学 (国立療養所)
長谷川 精一 (寺泊病院)

「後頭部に突発波をもつ小児てんかん」については、1950年 GASTAUT の提唱した疾患概念を中心に発展してきたが、現在、問題点として必ずしも予後良好でない、視覚症状が必発でない、発作後頭痛は普遍的な症状である、開眼時のみ出現する後頭部突発波は他の症候性てんかんにおいても出現しうる等が挙げられている。

日常臨床において GASTAUT の基準を完全に満たす症例に遭遇することは少ないので、ここに3症例を報告し、臨床及び研究の一助としたい。3例とも、妊娠、分娩、発達は正常で精神遅滞はない。

症例1 7歳11カ月、女兒、親戚にてんかん患者あり。7歳0カ月時、数10秒間の意識消失発作で発症。7歳3カ月時、「目が見えない」→眼球偏位、頭部回旋、意識消失→全身けいれん(10分間)→頭痛、悪心、という発作が出現した。脳波上、rO～PT に開眼で完全に抑制される約3Hzの高振幅反復律動性棘徐波の連続が認められた。VPA 無効、CBZ で発作は抑制され、脳波所見も改善された。

症例2 10歳2カ月、男児、親戚にてんかん患者あり。IQ=83、8歳2カ月時発症。症状は「眼前が白くかすむ」→動作停止、意識消失、眼球偏位、頭部軀幹回旋→口部または身振り自動症。全経過2～3分で、その後軽い頭痛や腹痛が起こった。発作頻度月10回、CT、MRI 正常。脳波上、両側後頭部に2～3Hz、200 μ V以上の高振幅棘徐波連続が認められ、開眼で完全に抑制された。VPA+PHT 無効、CBZ+VPA で発作は抑制されたが、発作消失後も脳波所見は変わらなかった。

症例3 8歳3カ月、男児、4歳7カ月時、意識消失としゃっくりの続く症状が2回出現し、I-O に限局した棘波及び棘徐波が認められたが、経過のみを観察することにした。7歳11カ月時より月1回位激しい頭痛が出現し、MRI、CT、SPECT 等検査するも異常なく、頭痛薬無効。8歳1カ月時「眼前に丸や三角が見える→意識消失、眼球偏位、頭部回旋、全身硬直」の発作が出現した。発作頻度月1回、脳波上、I-O に限局した棘徐波が連続出現し、開眼で抑制された。CBZ の投与開始後発作が抑制され、I-O 発射も消失したが rmT 棘波が認められるようになった。BEOP 症例で、中心側頭部棘波合併例が報告されているが、本症例では、後頭部発射消失後 rmT 棘波が出現し、興味深い経過をたどったといえる。以上、3症例を報告した。

2) 発作後、特異な経過を示した初回特発性てんかん重積症の2例

小林 恵子・佐藤 雅久 (新潟市民病院)
渡辺 徹・小田 良彦 (小児科)

今まで発達の障害なく、初回痙攣発作後、意識障害が遷延し、複雑部分発作を生じ、その後多動、奇異な行動等の経過を示した2症例を経験したので報告する。

症例1、6歳8カ月の男児。H4年9月30日に38℃の発熱あり、翌日には解熱した。10月2日、意識障害を生じ当院に搬送された。搬送中に、左側間代性痙攣を生じ、当院到着後、DZP の静注にて痙攣重積は消失した。検査所見;CRP は陰性、髄液検査は細胞数27/3、頭部 CT、MRI は異常なし。入院後経過;PB、PHT、抗生剤、ACV等を投与したがその後も JCS にて30程度の意識障害が続き、さらに右側痙攣、複雑部分発作も生じた。7日脳波検査中一点凝視があり、左側優位の棘徐波複合が連続して出現する発作時脳波を得、複雑部分発作と診断し、今までの意識障害の原因がてんかん発作であった可能性が示唆された。VPA、DZP を投与し14日には、意識障害、発作は消失した。しかし、その後、多動や、廊下でズボンやパンツをぬいだりする奇異行動が目立つようになった。25日多動は続いていたが痙攣は消失したため退院した。

症例2、7歳11カ月の男子、H5年8月8日4時、左側間代性痙攣、12時、数分の意識障害、14時、左側間代性痙攣を生じ某院入院となった。脳炎を疑われ、ACV、抗生剤投与されたが、9日一点凝視流涎あり、10日、3回意識消失発作があり、精査加療目的に当科転院となっ

た。検査所見；血沈は1時間値18, CRPは0.07, 髄液検査で細胞数は52/3, 頭部CT, MRIは異常なし。入院後経過；さらにPB, PHTを投与したが, 一点凝視または頭部をピクつかせる発作, JCSで3~30程度の意識障害は続いた。15日脳波検査にて右後頭部に棘徐波複合が連続する発作時脳波を得, 非けいれん性てんかん重積と診断しVPAを開始した。21日に発作, 意識障害は消失したが, 落ち着きなく病棟中を歩きまわるような多動が出現した。28日多動は続いていたが発作なく症状は安定していたため退院した。

考察；2症例は, 初回痙攣後, 混迷程度の意識障害が遷延し, 今までに痙攣の既往がないこと, 発熱, 髄液細胞数の若干の上昇がありさらに脳波では, 高振幅徐波が出現したため当初脳炎が疑われ, 発作時脳波が得られ, 抗痙攣剤投与にて意識障害, 発作が消失し全体の経過よりてんかんと診断した。さらにてんかん発作がほぼ消失した時点より, 発症前はなかった多動, 集中困難等が出現し, 脳の機能障害を生じた可能性が示唆された。

3) 点頭発作を伴った局在関連性てんかんの1例

渡辺 徹・佐藤 雅久 (新潟市民病院)
小林 恵子・小田 良彦 (小児科)

〔緒言〕近年, 全般性てんかんに分類されている点頭てんかんで, 部分発作から生じ, てんかん源性が大脳皮質起源と考えられる例が報告されており, その分類上の位置付けが議論されている。今回我々は, 複雑部分発作(以下CPS)で発症し, 経過中に点頭発作を合併した局在関連性てんかんの1例を経験したので報告する。

〔症例〕10カ月(入院時2カ月), 男児。母親が妊娠中毒症で, 胎児仮死をともない, 帝王切開で出生。日令20日ころより右眼瞼のびくつき(+)。日令40日頃より凝視発作が生じ, 増加するため, 日令62日某院入院。VPA, PB開始したが, 更に無呼吸, 右上下肢の間代性けいれん, 時に全般性強直間代性けいれんを生じたため, 日令66日, 当科に紹介され, 入院となった。入院時現症は両下肢の深部反射亢進以外は異常なかった。検査所見は, 血中・尿中アミノ酸, 乳酸, ビルビン酸, 髄液, 眼底所見も含めて異常なかった。頭部CT, MRIで軽度硬膜下液貯留を認めた。発作間欠脳波にてんかん性異常波を認めなかったが, 発作時脳波で, 左中心部, 左後頭部にθ波が律動的に出現しており, 臨床発作と合わせて, 局在関連性てんかんと診断した。CBZ, ZNS内服で一旦CPS

は消失したが, 約2週間後, CPSの重積を生じ, ベントバルビタール療法を施行した。その後発作型はCPSに加えて, flexor spasmsが出現し, 発作間欠時脳波はasymmetrical hypersarrhythmiaを呈した。spasms発作時の脳波は, 全般性の徐波に, 左後頭部に持続的に棘徐波の出現を認め, 部分起始の発作と考えられた。ACTH療法でflexor spasmsは一旦消失したが, その後また再発した。現在2クール目のACTH療法中であるが, CPS, flexor spasms共に消失している。

〔結語〕点頭発作を伴った局在関連性てんかんの1例を報告した。spasmsの発作時脳波は局在性律動異常を示し, 従来の報告例とは異なり, 部分起始がより明瞭であった。

4) 脳性麻痺のてんかん歴について

東條 恵・新田 初美 (新潟県はまぐみ
小児療育センター
小児科)

目的：脳性麻痺に伴うてんかんの特徴を明らかにすることを目的とした。

方法：当センターを受診した昭和51年から昭和60年生まれの脳性麻痺児302例を対象とした。これまでにてんかんを合併したCP児は103人(34.1%)で, このうち66例についてカルテで調査した。

結果・結論：新生児けいれん合併をしたものは24例, 新生児けいれんのないものは42例であった。新生児けいれん合併例では, 新生児けいれんに引き続き1年未満でてんかんの発症をみるものが半数以上であった。これらの例では知的予後は1歳半以下で, かつ運動機能では寝たきりが多く, いわゆる重度心身障害児であった。新生児けいれんがあると1年以内にてんかんの発作は十分にありうる事がわかり, 新生児けいれんより発症の時期が離れるほど, 予後は良かった。また新生児けいれんがあった人は大体5歳以下でてんかんは発症してしまうようであった。CPタイプでは痙性四肢まひが大多数であった。

新生児けいれんのない群ではてんかんの発症は1歳から3歳にピークがあった。そして新生児けいれんのある群に比較して, けいれんコントロールは良く, 知的予後, 運動機能の予後も良かった。しかしてんかん発症が1歳未満など, 発症年齢が低い程, てんかんコントロール状況は悪かった。CPタイプは痙性四肢まひがやはり多かった。