

た。

脳波検査の記録の中から、5歳から15歳までの間に前頭極部に限局する棘(徐)波焦点が1回でもみとめられた症例を選び、明らかに脳器質障害をもつもの、当院での経過観察が2年に満たないものを除外した男性10名女性8名計18名を対象とした。発作が消失し治療を中止できた4例をI群、期間中に少なくとも1年以上の発作抑制期間が認められた9例をII群、現在も発作が持続している5症例をIII群として、家族歴・既往歴・発症年齢・頭部CT所見・発作型・脳波所見について比較検討した。

その結果、治療に対する反応が良好なI+II群の平均発症年齢が5歳4カ月であるのに比し反応が不良なIII群では1歳9カ月と低いこと、脳波所見で基礎律動の異常を有する率がI+II群に比しIII群では若干高いこと以外には、明かな差異は認められなかった。II群の2症例ではシルヴィウス発作が認められており、脳波所見にも矛盾がないのでBECCTと診断されていた。その他の16症例は部分てんかん(焦点が移動する為前頭葉あるいは側・後頭葉と確定することはできず)として経過追跡されていた。脳波所見では、発作間歇期の棘波焦点が前頭極部に固定していたのは18症例中1例のみで、その他の症例ではBECCTにみられる様な焦点の移動が認められた。また、ローランド棘波に類似した波形をもつ高電位で反復性の棘波が18例中14例に認められた。しかしI+II群の中で従来の良性小児てんかんの範疇に入るものはII群のBECCT 2例だけであった。残る11症例からは、ある程度予後を予測し得る臨床脳波学的な特徴は抽出できなかった。このことからI+II群はかなり雑多な症例で構成されていると思われた。

4) 小児難治てんかんに対して ACTH 療法をいかに使っていくべきか

副作用としての退行現象、精神症状をどう考え、治療方針を立てるべきか—

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

ACTH 療法は点頭てんかん、Lennox 症候群など難治てんかんに対して使用され、一定の成果をあげている。高血圧などの副作用や、時に発作を誘発することもあるが、点頭てんかんに対してはその治療的位置は未だ不動のようである。点頭てんかんにおいても ACTH による一時的発達レベルの退行を思わせる現象を経験するこ

ともある。しかし退行期間は短期間であり、点頭てんかんの解除とともに、比較的急速に発達レベルは回復し、その後の発達を保障することが可能になることは認められている。

今回重度の発達遅滞をもつ器質的障害による古い点頭てんかんに対しても ACTH 療法はその発達を保障する上で有用である症例を経験した。このことは重度であっても積極的に治療する意味があることを示している。

一方、Lennox 症候群を合併している精神発達遅滞児、Lennox 症候群を合併している自閉的傾向を持つ重度の精神発達遅滞児に対して ACTH 療法を行ったが、経過中に、長期間に渡る退行現象を経験した。ACTH による一時的な精神症状の範疇で考えうるかと、初期には考えたが、その持続期間がかなり長いことより違った機序を考える必要があるのではないかと考えている。つまりこれらの児童にとって ACTH の副作用であるうつ状態などは、精神症状を悪化、ないし、固定化させやすいのではなからうかという疑問である。もともと周囲への反応性の乏しい子供であり、人間関係における相互反応が育ちにくい子供にとってこのうつ状態はかなりのインパクトになるうる可能性があるように思われる。もちろん長期的には知的レベルのダウンがみられる Lennox 症候群における ACTH 療法は発作の軽減を狙い、その上になつて発達を保障していく為に行われるものであろう。しかしこれらの児童ではその治療にあたって細心の注意が必要であり、治療継続の是非をいかに判断するかがその治療者に問われていることを痛感した。今回これらの症例を呈示し、御意見を戴ければ幸いと考えている。

5) FEME の臨床生理的検討

川瀬 康裕 (三之町病院神経内科)

上肢にめだつ振戦よう不随意運動と、稀なてんかん発作を呈し、痴呆その他の精神症候を認めず、良性な経過をとる、稲月らの F.E.M.E. (Familial essential myoclonus) と思われる21例7家系について神経生理学的検討を行ったので報告する。上肢の不随意運動は、姿勢時振戦ようであり、生理的振戦、本態性振戦、アクションミオクローヌス、アステリクスなどとの鑑別を要した。不随意運動の性質とてんかんの関係を明らかにするために、表面筋電図、振戦の周波数分析、脳波、体性感覚誘発電位、C反射と、表面筋電図で観察された筋放電の中断 (E.S.P.) の定量評価を行った。振戦よう不