
 学 会 記 事

第9回新潟てんかん懇話会

日 時 昭和62年10月17日(土)
午後3時～5時30分
会 場 新潟シティホテル 本館

一 般 演 題

1) 後頭部に棘波を認めるてんかん児の
臨床的・脳波学的検討

佐藤 雅久・石塚 利江 (新潟市民病院)
渡辺 徹・小田 良彦 (小児科)

後頭部に発作波焦点を持つてんかん児の臨床的・脳波学的検討を行い、一つの疾患単位とは考えられない多様な年齢構成と臨床症状を持つことを報告した。

①対象は昭和52年10月より61年6月までの8年9ヶ月間に当科を受診したてんかん患者のうち、発作間歇期脳波で後頭部発作波焦点を示し1年以上経過観察し得た15例で、男6例、女9例であった。発作波とは、棘波・鋭波・棘徐波複合・鋭徐波複合を示し、14 & 6 c/s 陽性棘波や6 c/s フェントム棘徐波複合は除外した。

②年齢は、5才8ヶ月より14才4ヶ月で平均9才1ヶ月であった。経過観察年数は、1年3ヶ月より9年11ヶ月で平均4年3ヶ月であった。

③けいれん初発年齢は、4才にピークがみられるが、5ヶ月から12才7ヶ月まで幅広く分布していた。

④既往歴では、熱性けいれんを8例(53%)と多く認め、周産期異常例は分娩遅延で帝王切開を施行した1例のみであった。

⑤発作型の分類では、複雑部分発作(CPS)を12例、全身性痙攣(GC)のみの例を3例に認めた。CPSの12例中GCの合併は3例に認められた。CPSのうち、焦点運動発作として、回転発作1例、一側顔面けいれん2例、上肢の硬直1例、自動症1例を認めた。又、GCのうち、片側性けいれんは1例であった。

⑥後頭部発作波出現時の年齢は、5ヶ月より14才2ヶ月と幅広く分布し一定の傾向は認められなかった。

⑦けいれん発作より後頭部発作波焦点出現までの期間は、15例中9例が6ヶ月以内と比較的早期に出現していた。1例は、熱性けいれんの経過観察中に出現していたが、知能障害があり視覚症状等の発作の把握は困難で

あった。

⑧後頭部発作波焦点の出現部位は、一側性が11例で左が5例、右が6例であった。両側性の出現は4例に認められ、左右同期して出現していた例が3例、独立して出現していた例が3例、独立して出現した例が1例であった。

⑨CTは11例に施行され、1例に淡蒼球の軽度石灰化がみられたが、病因とは考えられなかった。

⑩最近1年以内に発作を生じた例が5例あり、治療法の再検討が必要と思われた。

⑪発症年齢や発作型が多種多様であり、一つ臨床的疾患単位とは考えがたく、今後の症例の積み重ねが必要であると思われた。

2) 結節性硬化症とてんかん発作

一当院で見られた13症例について一

田村 絹代・長谷川精一 (国立療養所)
稲月 原・笹川 睦雄 (寺泊病院)
梶 鎮夫

結節性硬化症は、古典的には顔面脂腺腫・てんかん・精神発達遅滞を3徴とするが、今回『①顔面の血管線維腫または白斑・脱色素斑 ②てんかん発作の存在または既往 ③CTで上衣下に石灰化の3項を満たす者』という診断基準を設定し、これに適合した対象患者13人(男性7人、女性6人、年齢3才1ヶ月～65才で平均14才6ヶ月、発症年齢は生後0ヶ月～12才、平均22.5ヶ月)を、発作が1年以上消失している『発作抑制群』=7人と、発作頻度が不変または50%程度までの抑制しかみていない『非抑制群』=6人とに分けて、両群を比較検討した。

発作の初発年齢は両群とも『1才未満』の発症例が多く、13人中9人(抑制群4人、非抑制群5人)。平均年齢は非抑制群が9ヶ月で、抑制群の2才10ヶ月に比べ早い傾向があった。初発発作型は両群とも『乳児けいれん発作』が最も多く、13人中6人を占めたが、両群各3人で差はなかった。

初診時脳波所見は、突発波を①全般性②全般性+焦点性③多焦点性④焦点性の4つに分類した。抑制群では『焦点性』が、突発波の見られた6人の内5人を占めた。非抑制群では『焦点性』『全般性』が2人ずつであった。

てんかん分類に基づく診断は、両群とも『統完全てんかん』『部分てんかん』が半数ずつで、差はなかった。

全員にCTで脳室内石灰化像が認められ、平均個数は抑制群4.4、非抑制群4.0ヶ。両側の脳室にある者が13人中9人。皮質にも石灰化のある例が、抑制群2人に

対し非抑制群で5人, また脳萎縮は各々1人と4人で, 非抑制群で多い傾向が見られたが, 統計学的有意差はなかった。

〈考察〉本症患者でてんかん発作を有する場合, 1才以下に乳児けい屈発作で発症する例が Pampiglione らの報告では98人中70%, Gometz らによれば140人中30%に見られている。今回の症例でも同様の傾向が見られた。

しかし, てんかん発作の原因としてこうした早期の脳内器質病変を持っているにもかかわらず, 今回の例では13人中7人が発作の消失をみた。これは, 静岡東病院において60人の結節性硬化症患者についてなされた研究の, 『50%の患者で発作消失ないしは頻度にして70%以上の改善をみた』という報告と近似しており, 本症のてんかん発作予後が決して悲観すべきものでないことを示唆する。

3) てんかん発作を主徴とした 脳動静脈奇形の2例

土田 正・森 宏 (新潟県立中央病院
脳神経外科)
大倉 良夫
川室 優 (高田西城病院
精神科)

最近てんかん発作を主徴とした脳動静脈奇形(AVM)を2例経験し, うち一例左頭頂葉AVMに対して全摘出術を行った。Microsurgeryの発達, 進歩に伴いAVMに対する手術適応が拡大してきている。ことに非出血例でてんかん発作のみで発見された例に対しても条件つきではあるが, 積極的に手術療法を施そうという機運になってきている。この2例の経過を報告し, AVMに対する現時点における我々の治療方針を述べる。

症例1. 17才男性, 工員。9才時よりてんかんとして治療。最近 carbamazepine 400 mg/日服用(血中濃度 8.1 mcg/ml)にもかかわらず, 月1回の頻度で, 右足の異常感より始まり, 全身に及ぶ間代強直痙攣発作あり, 脳波にて左側に徐波の混入多く, 当科を紹介された。神経学的検査では軽い知能低下あり。CT検査にて左頭頂葉皮質下に小さな低吸収域あり, 造影剤にて増強される。脳血管写で同部に約2×5cmの楔形をしたAVMが発見された。(1)至適量の抗てんかん薬投与にもかかわらず, 発作が抑制されていない。(2)精神機能低下が進行している。(3)17才と若年である。等を考慮して, これまで出血の既往なく, 存在部位も左頭頂葉の角回であるが, 手術適応と考え, 62年8月11日開頭術を行い, 顕微鏡下でAVMを全摘した。術後欠落症状は全く出

現せず, 発作も消失したままで, 職場に復帰し元気に働いている。

症例2. 50才女性。2~3年前より, 年2~3回の全身強直痙攣発作あり。今回発作後錯乱, もうろう状態となり西城病院入院。脳波にて局所性棘徐波結合あり, 昭和62年8月24日当科紹介された。軽い精神機能低下, 左不全片麻痺あり。CTにて右大脳半球に広汎なAVM様所見あり。脳血管撮影にて, 右中大脳動脈を主導動脈とする右大脳半球の1/3を占めるような巨大なAVMが発見された。抗てんかん薬の調整(PHT:0.25, PB:0.1)にて発作消失し, 夜間徘徊, 左不全片麻痺も消失したので退院した。本例については今後精神症状の悪化, てんかん発作の頻発をみるようであればAVMに対し, staged operationによる全摘出術を行う方針である。

最近のFulfsらの長期追跡調査による報告(平均8年)では131例のAVM中, 出血群の死亡率は40.5%で, てんかん発症群(36例)でも, 出血が26.5%に起り, 11.6%が死亡していたという。Microsurgeryの発達した今日, てんかん発症AVMに対しても手術適応の有無を十分に検討する必要がある。

4) Familial Non-progressive Myoclonus with Epilepsy

—その疾病分類学的位置づけについて—

稲月 原 (国立療養所
寺泊病院)
内藤 明彦 (新潟大学精神科)
大浜 栄作 (新潟大学脳研究所
実験神経病理)
登木口 進 (小千谷総合病院
神経内科)
川瀬 康裕 (三之町病院
神経内科)
河合 謙介 (新潟大学脳研究所
実験神経病理)

ミオクローヌスと種々の頻度の大发作, 進行性の神経症状を持ついわゆる進行性ミオクローヌステんかん症候群は, 近年の生化学的・病理学的研究の進歩によりさまざまな疾患・症候群に細分化されてきている。その中で優性形式を持つものにはリポーマを伴う進行性ミオクローヌステんかん, May-White症候群, 歯状核・赤核・淡蒼核・ルイ体萎縮症, 一部の成人型神経リポフスチン症の4つがある。我々は常染色体優性遺伝形式で家族性に発症しミオクローヌスとてんかん発作を持つという点で優性遺伝型進行性ミオクローヌステんかん症候群に類似しているが, 経過が非進行性で原疾患のために死に至った症例のいなかった6家系を報告し, その臨床的特徴