

【入院時身体所見】身長77.0cm, 体重8.3kg, 笑い顔は目立たない. 舌の突出. 色白な皮膚. 頸定あり. ずり這い可. お座り不可. 喃語不可. 外斜視あり.

【入院時検査所見】脳波: 瀰漫性高振幅徐波が持続的に出現. 染色体: 核型: 46XX FISH法: ish del (15) (q11.2q11.2) (D15S10-)

【その後の経過】ASと診断後脳波同時記録下にミダゾラム(MDZ)を静注したところ, 脳波所見の改善を認めたため, クロバザム(CLB)を追加した. その後は速やかに発作は消失し, 脳波所見も正常化した. 現在もVPA+CLBの2剤で経過は良好である.

【考察】当科を受診する患者は難治性てんかんが多く, 抗痙攣薬の選択に苦慮するケースが多い. そこで, 発作頻度が多いか脳波異常が高度なてんかん患者に対し脳波同時記録下に抗痙攣薬静注テストを行っている. 本症例でも発作頻度が多く脳波異常も高度であったためこのテストを行った. MDZ静注で脳波所見が改善したのでMDZと同じベンゾジアゼピン系のCLBを追加後, 脳波所見は改善し発作は消失した.

テストを行う際には呼吸抑制やフェニトインの急速静注による心停止などの副作用に注意しなければならない. また, 難治性てんかんの患者が多いため, このテストでいい結果であったとしても必ずしも内服薬が有効である, とは限らない.

しかしながら, 簡便かつリアルタイムに注入薬剤の効果判定ができ, それをもとに抗痙攣薬を選択できるため, 難治性てんかん患者に対して抗痙攣薬静注テストを行うことはその治療方針を立てる上で有用と思われた.

2 発達障害児に認めた機能的焦点性棘波(?)について

小西 徹・亀田 一博・中嶋 祐一
伊藤 英子・小澤 寛二

長岡療育園小児科

Rolandic discharge (RD), Occipital spike, Mid-line spike 等は機能的焦点性棘波とされ, 一

般的には神経症状を有さない小児に認め, 特有の波形や出現様式を示し, 年齢依存性が強く, 発達障害を惹起しないとされている. 今回, 明らかな発達障害を有する3例において, RDに極めて類似した異常波を認めたので, その意義について報告した.

〔症例1〕8.5歳女児. 品胎第Ⅲ子, 低出生体重児で仮死があり人工呼吸管理を受けた. 四肢の痙性が顕著で, ズリ這いがどうにか可能(痙性四肢麻痺). MRIで軽度全般性萎縮とPVLを認める. 臨床的に明らかな発作はない. 2歳より両側Cに棘徐波があり, 5歳頃には典型的なRDに変容した. 現在, 無治療でRDの振幅は軽度低下してきている.

〔症例2〕11.8歳女児. 幼児期の運動発達は軽度遅れた. 2歳で発語あるもその後の増加はなく精神遅滞と診断された. 10.3歳, 当園初診. IQ26で, MRIでは中等度全般性萎縮と脳室拡大を認めた. 臨床発作はないが, 6歳でEEG異常を指摘され, 初診時は典型的なRDが頻発しており, 現在は無治療で頻度振幅とも低下している.

〔症例3〕6.8歳女児. 2歳頃までの発達はほぼ正常であった. 3.5歳健診で軽度精神遅滞を指摘される(IQ61, MRI正常). 1.5歳で複合型熱性痙攣発症, DZP間欠投与にもかかわらず発作を繰返していた. 5.2歳と6.0歳に無熱性全身痙攣を起こし, VPA投与が開始される. 以後, 発作は抑制されている. 6.8歳当園初診時の脳波で典型的なRDを認める.

今回報告した発達障害3例にみられた突発性異常波は, 健常BECT児にみられるRDと波形, 出現様式さらには年齢変化も殆ど同じ特徴を有していた. 臨床症状も2例は発作なし, 1例はBECT類似であり極めて良好な経過をとっており, 機能的焦点性棘波である可能性が高いと推測された. これらの結果は, 発達障害児においても脳の発達過程のなかで機能的突発波が合併してもおかしくないことを示唆しており, 今後症例を集積するとともに慎重な経過観察が必要と思われる.