

も独立して認められた。5 週間の記録中メジパールによる誘発では右外側側頭葉に発作起始を認めた。硬膜下記録中 4 回の発作はすべて左海馬起始であり左内側側頭葉てんかんと診断し左側頭葉前部切除、海馬扁桃体切除術を行い術後発作は完全消失した。

【結語】術前の画像所見と生理学的検査の不一致例の mTLE には両側の硬膜下記録が不可欠と考えられた。

2 難治な経過をとった乳児期発症局在関連性てんかんの 2 症例

泉 理恵・亀田 一博・山谷 美和*
小西 徹・山田 謙一**

長岡療育園
富山医科薬科大学小児科*
新潟大学小児科**

乳児期に発症するてんかんは良性～難治性のもので多数存在する。West 症候群等の特殊てんかんを除くと、発症時にはその診断・予後が判定できない場合が多い。今回、発症時は良性乳児痙攣を想わせたが、その後に極めて難治な経過をとった局在関連性てんかんの 2 例を経験した。鑑別すべきてんかん症候群も含めて報告する。

【症例 1】2y7m 女児。4m 時に無菌性髄膜炎に罹患、発達は正常。8m 有熱痙攣、10m に無熱性全身痙攣を発症。以後、1y 頃より、複雑部分発作、部分運動発作、力が抜ける様な発作が次第に増加、CBZ (短期で中止)、ZNS、CZP 投与で発作抑制出来ず、1y9m に当園紹介となる。脳波で両側 C + 右 O に焦点性棘波が頻発していた。CLRE と診断し CBZ 再開し CLB を併用、さらに VPA も併用、しかし、発作は増加の一途で (数回/日)、2y より CBZ を PHT に変更、極量まで増量した時点でようやく週単位以下の発作になった。現在、言語発達の軽度遅滞はあるがほぼ正常発達 (境界領域) である。DD : 複数の脳葉に関連する発作が混在することから migrating partial seizures in infancy、多焦点性棘波+脱力発作様があることから severe epilepsy with MISF との鑑別が必要であった。

【症例 2】3y 5m 男児。4m 時に突発性発疹に伴う有熱痙攣で発症。2 週後より右手から始まる二次性全般化発作を合併。発作は長時間持続することが多かった。VPA 投与されたが発作抑制出来ず、7m に当園紹介となる。脳波で右 C-F > 左 C に焦点性棘波が散発しており、CLRE と診断し CBZ で治療を開始した。しかし、発作は週単位～日単位であり、各種 AED を試みているが現在も殆ど変わらない。発作は発熱で誘発されるが部分発作に終始しており、脳波上も全般性発作波の合併はない。また、1 歳過ぎより発達遅滞が合併、現在軽～中等度の MR である。DD : SMEI が強く疑えるが、臨床発作、脳波上に全般性要素が認められず、今後とも SMEI を念頭において経過観察する予定である。

【結語】乳児期発症てんかんの中には報告されている各症候群の境界に位置する症例も稀ならず存在し、診断・治療に苦慮することがある。このような症例では臨床発作、脳波所見を詳細に検討しながら、長期経過の中で判断することが重要と考える。

3 重症心身障害児者てんかんの年齢的変容

小西 徹

長岡療育園

重症心身障害児者においてはてんかんの合併が極めて高頻度であり (30 ~ 60%)、難治で且つ長期の経過をとることが多い。その為、小児てんかんの成人へのキャリアオーバーを考える上でモデル的な一群と考えられる。今回、当園入所者においてライフステージに伴うてんかんの長期的な変容について検討した。

【対象・方法】全入所児者 140 例中のてんかん合併は 87 例 (62.1%) で、その中で、発症からの経過がほぼ把握できている 63 例を対象とした。男性 34 例、女性 29 例、調査時年齢は 9.7 ~ 69.3 歳 (平均 36.7 歳) で、てんかん症候群は局在関連てんかん SLRE 36 例、全般及び混合発作てんかん SGE 24 例、分類不能 UC 3 例であった。てんかん類型別に各ライフステージにおける発作頻度、発作型 (てんかん症候群) の変容について調査した。