

3) 急性リンパ性白血病寛解後7年経過して発症した症候性てんかんの一例

諸橋 優子・笹川 睦男
和知 学・大石 誠 (国立療養所
西新潟中央病院)
龜山 茂樹 (新潟大学)
赤坂 紀幸 (医学部小児科)

症例は23歳女性。3歳時、急性リンパ性白血病発症。寛解導入後3回の中枢神経系の再発あり、浸潤結節が小脳に出現。メソトレキセート(MTX)を中心とした髄注化学療法と、全脳18Gy、小脳14Gyの照射療法施行。13歳で完全寛解し治療終了。以後再発はない。

20歳時、てんかん発症。カルバマゼピン(CBZ)で発作は抑制されていたが、その後意識減損発作再発し、バルプロ酸ナトリウム(VPA)を追加。23歳より発作頻度が増加し、VPA増量しCBZ減量。発作は抑制されず当科入院となった。

入院前に見られた発作は、一点凝視し短時間意識減損する、持っていたものを落としもうろうとする、ぼんやりとして歩きまわりその後自分がどこにいるのかわからないというもの、週から日単位で出現。時に強直間代発作も認められた。

MRIでは広範に白質脳症あり。脳波はびまん性の棘徐波と多棘波群発あり。双極誘導で棘波が位相逆転している部分も見られた。MEGでは双極子は側頭葉外側皮質や前頭葉の皮質に集中していた。間欠期突発波はほとんど皮質性のもので、一つの焦点でなくてんかん原性を持つ部分が広範かつまばらに存在している所見であった。

発作時脳波が捕捉されず、複雑部分発作あるいは非定型欠伸発作の判別が難しかったが、MEG所見、CBZ使用時の方が発作頻度が少ないことなどより、複雑部分発作であると仮定しVPA漸減中止、CBZ増量の方針とした。CBZ増量にて発作頻度は著しく減少し、CBZ単剤で発作は抑制された。VPAを中止し約2週間経過した頃より、再び意識減損発作出現。再度VPAを開始したところ発作は完全抑制され、脳波上も改善を認めた。

Maytelらの報告では、ALL127例のうちてんかんを発症したものは2例であった。本症例はALL寛解後7年経過して発症しておりまれであると思われる。

ALL後発症するてんかんの原因として、白血病性浸潤、放射線照射やMTXの髄注などが考えられ、本症例においてもいずれもてんかん発症の原因として関与していると思われる。

本症例で見られた発作は、全般発作の合併は考えられ

るが、症状、脳波、MEG所見などから主に複雑部分発作であると推察された。

4) 重症心身障害児・者におけるてんかんの合併と臨床特徴

小西 徹・伊藤 英子
外山 両右・小柳 新策
小澤 寛二・高澤 直之 (長岡療育園)
赤坂 紀幸 (新潟大学
医学部小児科)

重症心身障害児・者におけるてんかんの系統的研究は少ない。そこで、長岡療育園に入所中の134例を対象に、てんかんの合併頻度およびてんかん症候群、発作予後などについて調査しその臨床特徴について検討した。

【結果】1) 合併頻度：82例、61.2%にてんかんの合併または既往を認めた。合併頻度は重度障害例で高頻度であり、やや男性に優位であった(♂：47/73, ♀：35/16)。2) てんかん症候群：症候性局在関連性てんかん45例(前頭葉てんかん：25, 側頭葉：10, その他：10), Lennox-Gastaut 症候群を中心とした症候性全般てんかん27例(LGS：14, その他の全般てんかん：6, 分類不能 or 混合発作：7), 詳細不明10例であった。重度障害例ほど症候性全般てんかんおよび混合発作てんかを示す傾向があった。そして、てんかん症候群はてんかん発症年齢および器質性病変の種類や程度に大まかに規定されていることが示唆された。3) 発作予後：調査時点で26例(31.7%)が週単位以上の難治発作を、33例(40.2%)が月～年単位の発作を、残り23例(28.0%)が年単位以下ではほぼ抑制されていた。発作予後も重度障害例ほど不良である傾向を示した。てんかん症候群別にみると、症候性局在関連性てんかんでは11/45(24.4%), 症候性全般てんかんでは14/27(51.9%), 詳細不明では1/10(10.0%)が難治発作を示した。また、発作難治例は♂：18/47, ♀：8/35と男性に多く性差を認めた。

【結語】重症心身障害児・者においててんかん発作の存在は日常生活や療育に直接的に影響を及ぼす因子である。その為、てんかんの管理・治療は重要な意味を持っている。今回の検討では一般に見られるてんかんと明らかに異なる臨床特徴を有していることが示唆されたが、今後、器質性病変との関係などさらに詳細な検討が必要と思われる。