

第13回新潟てんかん懇話会

日時 平成3年11月9日(土)
午後3時～6時頃
会場 新潟大学医学部
有壬記念館2F

I. 一般演題

1) けいれん発作で初発し, partial DiGeorge syndrome が疑われた1症例

和知 学 (国立療養所寺泊
病院)
吉田比美子 (新潟大学第一内科)
百都 健 (新潟済生会第二
病院内科)
増村 幹夫 (新潟県立療養所
悠久荘)

免疫低下, 副甲状腺機能低下および心血管奇形や顔面外表面奇形を持つ症候群のうちで胸腺低形成で細胞免疫機能の低下したものを言う。今回我々はけいれん発作をおこしてんかんと疑われて受診し partial DiGeorge 症候群と考えられた症例を経験したので報告した。症例は13歳の男子で家族歴には特記すべきことはない。5歳時に粘膜下口蓋裂, 先天性鼻咽喉閉鎖不全で手術を施行。生後6ヶ月～2歳の間に有熱時3回, 無熱時1回のけいれん発作があった。小学校入学後は睡眠中に急に起き上がり, 泣きながら部屋の中を歩き回るといふ episode が年に3～5回の頻度で見られた。平成3年3～4月にけいれん発作が4回出現してんかんと疑われ当院に入院した。入院時所見では低身長, 小顎症, 粘膜下口蓋裂が存在しTrousseau 徴候が陽性であった。検査所見では血中 Ca 6.3 mg/dl と低く血中Pは 10.4 mg/dl と高値を示した。脳波では主に右側の前頭—中心部にかけて高振幅の 5～6 Hz spike and wave が見られた。また CT では両側の Putamen から globus pallidus にかけて calcification が認められた。以上より副甲状腺機能低下症を疑い新潟大学第一内科に転院した。第一内科入院時の検査では Ellsworth Howard test で PTH 静注前後の尿中リンおよびサイクリック AMP 排泄量の差が陽性で血中 PTH が低値であったことから idiopathic hypoparathyroidism と考えられた。末梢リンパ球分析でT細胞の減少が見られ, 胸部 CT で胸腺の低形成が見られた。これらの所見および小顎症や口蓋裂などの顔面の奇形が存在することから partial DiGeorge 症候群と診断された。その後 Vit. D₃ の投与により脳波は正

常化し発作も抑制されている。本症例の平成3年3～4月にみられたけいれん発作はこの時明らかな低カルシウム血症がみられたこと, 低カルシウム血症の改善後けいれん発作が消失し脳波も正常化したことから, 低カルシウム血症が発作の原因と考えられた。小学生時に見られた episode はこの時点で低カルシウム血症が存在したとすればテタニー発作時によくみられる驚愕, 不安反応あるいは hyperventilation などが考えられる。しかし2歳以前に見られたけいれん発作については低カルシウム血症が存在しない(5歳時の検査で血中 Ca, Pとも正常)と考えられることから, 低カルシウム血症による発作と考えるには無理があり, また有熱時のけいれんは一回のみであり熱性けいれんも否定的でありその原因については不明であった。

2) 臨床発作の寛解, 再発と同期して脳波上寛解, 悪化を示し, 抗けいれん剤の慣れの為交代療法をせざるをえない頻回再発てんかん女児例

東條 恵 (新潟県はまぐみ
小児療育センター
小児科)

現在7歳11カ月で, これまでに頻回再発を繰り返しているてんかん女児を報告した。てんかんタイプは脱力発作と二次性全般化部分発作の合併例である。原因は不明である。1歳10カ月初発より, この間知的レベルは再発にて低下してきた。

症例の特徴は以下の3点にまとめられる。第一は臨床像である。頻回再発例であり, 脱力発作が主である。再発の前に徐々に脳波の悪化がみられ, これに平行して, ふらつき, 多弁, 落ち着きのなさが出現する。第二は治療上の点である。各種抗けいれん剤への反応性はよく, 発作は抑制されるが, 一方慣れ現象が著明であることである。この臨床発作の消失, 再発には実に脳波の発作性異常波の消失, 再出現が一致する。従来のもてんかん治療でこのような反応を示す例は筆者は経験がない。第三は脳波の特徴である。AEDにて発作性異常波は消失し, その後徐々に, 着実に悪化し, 再発へと進んでいくことが常である。発作波は左右頭頂部より広がり, 全般化へと進むことが一貫してみられている。また開眼にて異常波が抑制される時期を本格的再発の前に持つ。機能的な異常波であるごとくである。以上が特徴である。

抗けいれん剤については, ほぼ一通り使用した感があるが, 効果あるものは, SV, CBZ, CZP4 投3休, LZP,