

第12回新潟てんかん懇話会

日時 平成2年11月10日(土)
午後3時～6時30分迄
会場 新潟大学共同研究棟第五講義室

一般演題

1) 感染を契機に発作の消失を認めた症候性
点頭てんかんの1例

佐藤 雅久・渡辺 徹
阿部 時也・石塚 利江 (新潟市民病院)
小田 良彦 (小児科)

化膿性髄膜炎後の症候性点頭てんかん児で感冒罹患後に発作が消失した例を経験し報告した。症例は3才2カ月男児。家族歴、既往歴に特記すべきことはない。現病歴、1988年8月8日、11カ月のとき発熱、下痢を生じその後嘔吐、強直性けいれんが出現し近医に入院した。傾眠傾向が続き、翌日髄液検査で化膿性髄膜炎と診断され、当科へ転院した。入院後、輸液を施行しイミペナムの点滴静注を行なった。しかし、高熱は持続し、入院10日目にCT検査を施行したところ硬膜下膿瘍を認め、入院15日目の8月25日に当院脳外科で開頭し、膿瘍を除去した。その後けいれんが消失し、10月7日に退院した。しかし、退院15日後に、下肢を屈曲し上肢を挙上、頸を前屈する発作が出現した。脳波で modified hypsarrhythmia を認め、点頭てんかんと診断した。発作は、ACTH の少量投与で一時的消失したが、10日目より再び出現し、その後も発作は続いている。抗けいれん剤の投与にもかかわらず、発作は続き、一日に十数回の失失発作が続いた。しかし、この頃より発熱時に発作が一時的に軽快する現象がみられ、水痘罹患時と、肺炎で入院したときに一時的に発作が減少している。しかし、その後再び一日に十数回の失失発作がみられている。1990年8月に感冒に罹患し、嘔吐を認め当科で輸液を施行した。その後発作が全く消失し、3カ月後の現在まで再発していない。

点頭てんかんは、その原因・予後も多岐にわたり、単一の疾患ではないが、非修飾型免疫グロブリンの静注が有効な症例が存在すること、本症例のごとく感染症罹患時に発作の消失する例が存在することより、その発作抑制にはなんらかの免疫学的機序が働いているのではないかと考えられた。

2) 無呼吸発作等を呈した乳児複雑部分発作の
1例

渡辺 徹・佐藤 雅久 (新潟市民病院)
阿部 時也・小田 良彦 (小児科)

乳児複雑部分発作は小児期発症の複雑部分発作の7から11%を占めるといわれているが、意識レベルの評価、発症症状の把握がしばしば困難なためこの時期に診断されることはまれである。今回我々は、無呼吸発作、強直発作を伴った乳児複雑部分発作と思われる一例を経験したので報告する。

症例は3カ月の男児。主訴は無呼吸発作、視線が合わない。胎生期、周産期異常なく、発達も正常であった。平成2年5月4日より視線が合わず、7日より無呼吸発作を生じたため8日、当科紹介入院となった。現症、一般検査成績に異常なし。発作は無呼吸発作、口部自動症を伴った右共同偏視、右上肢強直発作の3型を示した。脳波で多焦点性発作波を認めた。発作頻度としては無呼吸発作が主体となっており、全般性てんかんと鑑別が困難であったが、意識障害・自動症を伴った共同偏視、脳波所見より複雑部分発作と診断し、ゾニサミド投与開始。臨床発作は消失し、脳波の改善も得られ、有効と思われた。現在外来経過観察中であり発作は認められないが、発達指数68と、発達遅滞を認めている。

乳児複雑部分発作では、87から100%に自動症を伴い、しかもほとんどが本症例と同様の口部自動症である。また、本症例で主体となった無呼吸発作に関しては、渡辺ら、岡らが乳児複雑部分発作に随伴することを報告しており、脳波所見と合わせて、本症例は複雑部分発作と診断して問題ないものと思われた。本症例は、発症が3カ月と早期であること、背景脳波異常があること、精神遅滞を伴うことより、発作は消失しているものの、精神発達予後は不良と思われた。

3) 前頭極部に焦点をもつ小児のてんかんについて

本間 望・関 美好
熊谷 敬一・長谷川精一 (国立療養所寺泊)
梶 鎮夫 (病院)

良性小児てんかんとしては BECCT が代表的であるが、最近では前頭部に棘(徐)波焦点をもち予後良好な症例が数例報告されている。一般には前頭部に焦点を持つ部分てんかんは難治のものが多くとされているが、当院でも比較的容易に発作が抑制され予後の良い症例をいくつか経験したので、その臨床脳波学的な特徴を検討し

た。

脳波検査の記録の中から、5歳から15歳までの間に前頭極部に限局する棘(徐)波焦点が1回でもみとめられた症例を選び、明らかに脳器質障害をもつもの、当院での経過観察が2年に満たないものを除外した男性10名女性8名計18名を対象とした。発作が消失し治療を中止できた4例をI群、期間中に少なくとも1年以上の発作抑制期間が認められた9例をII群、現在も発作が持続している5症例をIII群として、家族歴・既往歴・発症年齢・頭部CT所見・発作型・脳波所見について比較検討した。

その結果、治療に対する反応が良好なI+II群の平均発症年齢が5歳4カ月であるのに比し反応が不良なIII群では1歳9カ月と低いこと、脳波所見で基礎律動の異常を有する率がI+II群に比しIII群では若干高いこと以外には、明かな差異は認められなかった。II群の2症例ではシルヴィウス発作が認められており、脳波所見にも矛盾がないのでBECCTと診断されていた。その他の16症例は部分てんかん(焦点が移動する為前頭葉あるいは側・後頭葉と確定することはできず)として経過追跡されていた。脳波所見では、発作間歇期の棘波焦点が前頭極部に固定していたのは18症例中1例のみで、その他の症例ではBECCTにみられる様な焦点の移動が認められた。また、ローランド棘波に類似した波形をもつ高電位で反復性の棘波が18例中14例に認められた。しかしI+II群の中で従来の良性小児てんかんの範疇に入るものはII群のBECCT 2例だけであった。残る11症例からは、ある程度予後を予測し得る臨床脳波学的な特徴は抽出できなかった。このことからI+II群はかなり雑多な症例で構成されていると思われた。

4) 小児難治てんかんに対してACTH療法をいかに使っていくべきか

副作用としての退行現象、精神症状をどう考え、治療方針を立てるべきか—

東條 恵・新田 初美 (新潟県はまぐみ小児療育センター) 小児科

ACTH療法は點頭てんかん、Lennox症候群など難治てんかんに対して使用され、一定の成果をあげている。高血圧などの副作用や、時に発作を誘発することもあるが、點頭てんかんに対してはその治療的位置は未だ不動のようである。點頭てんかんにおいてもACTHによる一時的発達レベルの退行を思わせる現象を経験するこ

ともある。しかし退行期間は短期間であり、點頭てんかんの解除とともに、比較的急速に発達レベルは回復し、その後の発達を保障することが可能になることは認められている。

今回重度の発達遅滞をもつ器質的障害による古い點頭てんかんに対してもACTH療法はその発達を保障する上で有用である症例を経験した。このことは重度であっても積極的に治療する意味があることを示している。

一方、Lennox症候群を合併している精神発達遅滞児、Lennox症候群を合併している自閉的傾向を持つ重度の精神発達遅滞児に対してACTH療法を行ったが、経過中に、長期間に渡る退行現象を経験した。ACTHによる一時的な精神症状の範疇で考えうるかと、初期には考えたが、その持続期間がかなり長いことより違った機序を考える必要があるのではないかと考えている。つまりこれらの児童にとってACTHの副作用であるうつ状態などは、精神症状を悪化、ないし、固定化させやすいのではなからうかという疑問である。もともと周囲への反応性の乏しい子供であり、人間関係における相互反応が育ちにくい子供にとってこのうつ状態はかなりのインパクトになるうる可能性があるように思われる。もちろん長期的には知的レベルのダウンがみられるLennox症候群におけるACTH療法は発作の軽減を狙い、その上になつて発達を保障していく為に行われるものであろう。しかしこれらの児童ではその治療にあたって細心の注意が必要であり、治療継続の是非をいかに判断するかがその治療者に問われていることを痛感した。今回これらの症例を呈示し、御意見を戴ければ幸いと考えている。

5) FEMEの臨床生理的検討

川瀬 康裕 (三之町病院神経内科)

上肢にめだつ振戦よう不随意運動と、稀なてんかん発作を呈し、痴呆その他の精神症候を認めず、良性な経過をとる、稲月らのF.E.M.E. (Familial essential myoclonus) と思われる21例7家系について神経生理学的検討を行ったので報告する。上肢の不随意運動は、姿勢時振戦ようであり、生理的振戦、本態性振戦、アクションミオクローヌス、アステリクスなどとの鑑別を要した。不随意運動の性質とてんかんの関係を明らかにするために、表面筋電図、振戦の周波数分析、脳波、体性感覚誘発電位、C反射と、表面筋電図で観察された筋放電の中断(E.S.P.)の定量評価を行った。振戦よう不