

も独立して認められた。5 週間の記録中メジバ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。

【結果】1) 発作頻度とてんかんの活動性の変化：全体的には発作頻度は加齢に伴って減少する傾向を認めた。発作が有意に減少する時期はてんかん類型によって若干異なり、SLREでは思春期→青年期（その期間の有病者の41%）で、SGE+UCでは学童期→思春期（44%）であった。一方、学童期以前は発作減少（3.8%～8.3%）と増加が混在しており、成人期以降では発作頻度の変化（6.7%）は少なかった。以上より、学童期→思春期、思春期→青年期はてんかん治療におけるcritical periodであると思われた。2) てんかん症候群の変容：明らかな変容を11例（17.5%）で認めた。全例SGEからSLREへの変容であり、変容については前頭葉の関与が6例と高頻度であった。変容時期は学童期→思春期5例、思春期→青年期5例に集中していた。また、変容に一致して発作頻度の減少を認める例が多かった。なお、てんかんの活動性およびてんかん症候群の変容と基礎疾患・背景因子との関係については明らかに出来なかった。

【結語】重症心身障害児者てんかんにおいても年齢に伴う（ライフステージに伴う）てんかん活動性や症候群の変容がダイナミックに認められ、特に学童期、思春期、青年期に変容が集中することが示唆された。そして、この変容を念頭において治療・経過観察することが重要と思われる。

#### 4 当センター小児科で診療中の成人（18歳以上）患者について

金澤 治・遠山 潤・赤坂 紀幸  
独立行政法人国立病院機構西新潟  
中央病院てんかんセンター小児科

【はじめに】国立西新潟中央病院てんかんセンターは1995年7月に小児神経科、脳神経外科を加え包括的てんかんセンターとして新生され、2004年で満9年を迎える。この間小児神経科に登録されたてんかん患者総数は1700例以上で、その約半数が現在通院加療中である。当センターには精神科があり、成人患者は随時小児神経科から移行できるが、carry overしている患者もある。

そのような患者の状況を検討した。

【対象と方法】対象は、2003年の1年間に通院加療した18歳以上の患者76例（小児神経科に通院加療中患者の約1割弱にあたる）で、方法は、主にカルテの記載を検索し、carry overの状況について検討した。

【結果】男女比は38：38。年齢別患者数では、18-19歳が36人、20-24歳が31人、25-29歳が5人、30歳以上が4人と、24歳までがほとんどだった。発作予後については、good or fairが53人（70%）、poor or relapseが23人（30%）と、大半が良好だった。てんかん分類では、全般てんかんが14人（18%）、部分てんかんが59人（78%）、その他が3人（4%）と、部分てんかんが圧倒的に多かった。また、特発性ないし潜因性てんかんが37人、症候性てんかんが39人、その他が3人と、症候性てんかんがやや多かった。初発年齢では0-1歳が10人、2-5歳が16人、6-10歳が12人、11-15歳が33人、16歳以上は3人と、11-15歳に大きなピークがみられた。初診時年齢では、9-17歳が62人、18-20歳が7人、21歳以上が7人で、18歳未満がほとんどだった。服薬状況では、単剤が31人（41%）、多剤が42人（55%）、服薬無しが3人（4%）と、多剤が半数以上みられた。精神遅滞（MR）・運動障害（CP）については、無しが43人（57%）、MRのみが26人（34%）、MR+CPが7人（9%）と、CPのみの例は無かった。MR33人のうち、軽度-中等度MR and/or CPは21人（64%）、重度MRのみは9人（27%）、重度MR+CPは3人（9%）だった。進学・就労については、養護学校在学2人（3%）、専門学校・大学など16人（21%）、一般就労9人（12%）、作業所6人（8%）、施設入所8人（11%）、その他（情報不足を含む）35人（45%）だった。

【考察】当てんかんセンターには、精神科と脳神経外科があるため、18歳以上の成人てんかん患者を永続的に小児神経科医が診る必要はない。特に、小児神経科では対応できないような精神疾患や、脳外科的治療の対象となるような患者の場合、精神科医や脳外科医に主治医を依頼する事が多い。