

難治てんかん16人, 良好12人. 最近の脳波でヒプス5, 移行4, 脱ヒプス19. West 残存あり6, なし22. West 以外の残存発作はミオクロニーが多かった. 4) 生命予後では, 28例中死亡5. うち病院死亡は肺炎3. 家庭死亡は2で, 心肺停止で発見. まとめと考察. ①West を合併した CP はほとんど重障児だが, 一部例外あり. ②重障児の West は予後が悪いが, 重障児外では予後は良い傾向. ③運動, 知的機能の良い人は経口 AED でコントロールされやすい. ④CP+West にグロブリン, TRH, VitB6 は効果を期待できなく, やはり ACTH が VPA, NZP, CZP 以外では一選択ではなからうか. ⑤ACTH 使用に危険を伴う例の治療には工夫がいる. リポステロイド療法に期待したい.

3) 遺伝性光てんかんの1家系

—1剖検例とともに—

本間 義章	(佐渡総合病院 神経内科)
姉崎 利治	(新潟大学脳研究所 神経内科)
林 森太郎・豊島 靖子	(同 病理)
高橋 均	

常染色体性優性遺伝と思われる光過敏性てんかんの1家系を報告した. 家系内に5名のいずれも光過敏性を有するてんかん患者がいて, 4年から最長22年の観察期間をもつことができた. 発端者は78歳で事故死し, 剖検の機会を得た. 病理学的には脳に何ら特異的な病理所見を得ることができなかったが, 逆にそれ故に稲月らの FEME に相当する症例と判断された.

症例1 発病者 男性 全経過57年 死亡時78歳 農業主訴 身体フルエ 性格几帳面 短気 外向性 家族歴 父 叔母 兄 甥 いとこ 娘に同病あり. 既往歴 21歳 戦傷(両下肢) 63歳から高血圧 69歳 大腸癌手術 70歳 ムチウチ症 肩甲骨骨折 現病歴 21歳から両手足のフルエとピクツキに気づいた. 春の夕方の水田や川面がキラキラ光るのを見ていると, 突然グラグラとめまいがきてその場に倒れ, 大声で唸って意識を失った. 痙攣は目撃されたことがない. 50歳の時, 救急車で運ばれてから PT の投与をうけ, 倒れることはなくなったが, フルエとピクツキは続き, 乾杯の音頭, 講演のマイクはフルエで困った. 字には不自由しなかった. 57歳に神経内科に受診した. 両手の姿勢時振戦と, ミオクロヌス, 脳波では3 Hz 棘波複合が頻発. 光刺激にて後頭部中心に棘波を誘発した. VPA, CZP と

βブロッカーの併用にて症状はほとんど消失した. 71歳からパーキンソンニズムと痴呆が進行したが抗パーキンソン剤が奏功し, ADL 自立していた. 78歳にひとりで入浴中急死した. 病理解剖では大脳皮質に広範に GFAP 免疫染色で Astrocyte の突起が明らかに描出された. この意味づけは不明である.

他の発病者 娘はめまいと光過敏性を前兆としてけいれん大発作を月に1回位の頻度で28歳からおこしていたが治療により消失した. 同時にあったミオクロヌスと振戦も消失した. 他の3人も成人発症であり, 振戦を有し, めまい, 光過敏性から意識消失発作を呈し, VPA 投与にて容易にコントロールできた. 本症のてんかんとしての分類は, 発作型はミオクロヌス, 体性感覚発作, 意識消失発作, けいれん大発作であり, 病型としては, 光過敏性てんかん, FEME とした. 遺伝子の研究に今後期待したい.

4) 環状染色体20番をともなう NCSE を呈した一症例

中島 悦子・笹川 睦男	(国立療養所 西新潟中央病院 てんかんセンター)
和知 学・亀山 茂樹	
福多 真史・金澤 治	
吉野美穂子	

近年, 環状染色体20番とてんかんの関連を示唆する報告が散見される. 昨年, 井上らは環状染色体20番に関連する一つの独立したてんかん症候群の概念を提唱した. その特徴としては環状染色体20番, 頻回な非けいれん性重延状態, 発作の持続が数分から60分, 時に棘波をともなう持続的な両側性高振幅徐波, 治療抵抗性といったものが挙げられる. 今回我々はこの概念に一致した一症例を経験したので報告する.

症例は18歳男性. 乳児期に熱性けいれんが2回あった. 9歳時にてんかん初発し, その後複雑部分発作が日単位で出現していたため10歳時に当科初診, 薬物調整にて発作は消失した. 一方, 数秒間ボーッとすることが時々みられるようになり, 11歳頃から突然眠り込むというエピソードが出現し, 13歳時には同様のエピソードが日単位で出現するようになった. そのため入院精査施行されたが, 頭部 CT, 頭部 MRI, 発作時 SPECT, 発作間欠時 SPECT のいずれも異常は認められなかった. 発作は意識減損のみが数十分持続するというもので, 脳波上, 前方優位にびまん性両側性高振幅徐波が連続的に出現し, 非けいれん性重延状態であると考えられた. 染色体検査にて, 環状染色体20番のモザイクが認められた. 環状染

染色体20番の融合部は p13q13であった。薬物治療抵抗性であり、現在も発作頻度は日単位で経過している。

井上らが提唱した環状染色体20番をともなう非けいれん性重延状態を特徴とする独立したてんかん症候群は、その概念が確立されるために今後さらなる症例の積み重ねが必要と思われる。また、これまで報告されている環状染色体20番の融合部はいずれも p13q13であり、染色体20番13q とてんかんの関連を示唆する報告も散見されることから、分子生物学的手法の発展にともない、今後遺伝子レベルでの解明が期待される。

II. 特別講演

「けいれん重積症の診断と予後、内側側頭葉てんかん症候群、特異な脳炎・脳症後てんかんの一群などを中心に」

聖母会聖母病院小児科部長
粟屋 豊 先生

第48回新潟麻醉懇話会 第27回新潟ショックと蘇生・ 集中治療研究会

日 時 平成10年12月12日(土)
午前10時より
会 場 新潟大学医学部
第2講義室

I. 一般演題

1) Pycnodysostosis の麻醉経験

高松美砂子・北原 泰(新潟大学)
飛田 俊幸・多賀紀一郎(麻醉科)

Pycnodysostosis は稀な疾患で小人症・全身性骨硬化・上下顎骨形成不全などを特徴とする。本症では文献上、麻醉薬の制限はないとされるが、全身の易骨折性及び顔面・頭蓋骨の解剖学的異常による挿管困難・慢性上気道閉塞の可能性があり、麻醉管理上注意を要する。

今回、本疾患合併患者の下肢骨折後抜釘術+骨移植術の麻醉管理を経験した。挿管困難、上気道閉塞やそれによる肺高血圧症、右心不全などの有無に対する術前評価を十分にを行い、また、挿管時・体位変換時の愛護的な処置により、新たな骨折や右心不全症状などの合併もなく

周術期管理を行い得た。

2) Russell-Silver syndrome 患者の麻醉経験

土田真奈美・小林 美穂
小川 充・小村 昇(新潟市民病院)
傳田 定平(麻醉科)
本多 忠幸(救命救急センター)

Russell-Silver syndrome は奇形症候群で、子宮内発育遅延と成長障害、身体の左右非対称、前額突出と口角下垂を示す逆三角形顔貌、第5指内弯などを呈する。

本症候群の麻醉管理上の注意点として、挿管困難の可能性、空腹時低血糖、低体温、脊椎奇形合併の可能性、先天性心疾患合併の可能性、精神発育遅滞の可能性がある。

今回我々は、本症候群と診断された患児の ASD closure の麻醉管理を経験した。挿管はやや声帯が見えにくかったが輪状軟骨を圧迫し声門下縁が直視できた。低体温、低血糖など麻醉上特に問題となることなく管理し得た。

3) 麻醉前投薬をやめてみました

津久井 淳・市川 高夫(済生会新潟第2病院)
麻醉科

麻醉前投薬の廃止で懸念される患者の不安について術後のアンケートにより検討した。

対象と方法：1998年9月より予定手術の筋注による麻醉前投薬を中止した。全身麻醉下で行われる成人予定手術のうち、周術期の記憶が鮮明であるような症例を抽出し、退院時にアンケート用紙の記入をお願いした。質問事項は(1)手術時の記憶について、(2)病室で眠くなる薬を注射しない事について、(3)意見、希望の自由記入とした。

結果：対象となった症例は40例(男性16例、女性24例)で、アンケート用紙の記入を拒否した症例はなかった。回答結果より、麻醉前投薬をしないことで不安が問題となった症例はほぼないと判断された。

結論：筋注による麻醉前投薬を廃止しても患者のアメニティを損なう事はない。