

CZP と LZP の交代療法, Diamox, CZP と LZP と Diamox の交代療法, クランポール, γ -glob, ACTH, TRH, Predonine, Vit B₆ であった. しかしどれをとっても効果持続期間の長短はあれども, 最終的に発作を抑制しえてこなかったようであり, 再発を迎えざるをえなかった. 最近1年間, SV を基礎とし, CZP, LZP, Diamox の交代療法使用で再発はしてこなかったが, 脳波の悪化はみられ, 交代療法の中身を若干手直し(クランポールの追加など)することで対処している. 今後, これまでの様な再発をくりかえさない為に, そして現在以上の精神発達の退行をきたさない為に, 脳梁切断術も適応ではなかろうかと考えている.

この例は, レノックス症候群, atypical benign partial epilepsy など既知のてんかんのタイプにはないようである. どのようなタイプとして位置づけられるのであろうか. また治療の歴史において過ちはなかったのであろうか. はたまたこのような例は早期に外科的治療を試み, 知的レベルの低下をいかに防ぐかが問われているのではなかろうか.

3) Suppression burst pattern を呈した児の臨床的検討

佐藤 雅久・渡辺 徹 (新潟市民病院) 小児科
小田 良彦 (小児科)
石塚 利江 (新潟県立坂町病院) 小児科

Suppression burst pattern を示した児の発作型を調査し報告した. 対象は1983年より1990年までの8年間に当科に入院し, けいれん発作間歇期脳波所見で Suppression burst pattern を認めた22例. 最終観察時の年齢は, 2カ月より7才4カ月, 平均3才であった. 典型的 Hysarythmia を認めた症例や, 薬剤使用により Suppression burst pattern を認めた症例は除外した. 最終診断の内訳は, EIEE 3例, West 症候群13例, それ以外が6例であった.

EIEE と診断した3例では, 出生時に認められた症状は, 哺乳障害, 筋緊張低下, 小頭症などであった. Josephらの記載に基づいて発作型を分類すると, いずれも無呼吸, boxing movement 等の微細発作を認め, その他は短時間の全身性強直性発作を伴っていた. これは, 大田原の tonic spasms に相当するものと思われた. いずれも, 予後は不良であった.

West 症候群と診断した例は13例であった. 発作型は Kellaway らの分類によった. 推定原因による分類では,

cryptogenic 群では, 屈曲—伸展型のほかの発作型は少なく, 無呼吸などの微細発作が1例, 強直性発作が1例に認められたのみであった. 予後も比較的良好で, 1例が精神運動発達遅滞を生じたのみで, けいれん発作はいずれも完全に抑制されていた.

unknown 群は3例で, 屈曲—伸展型の発作が主であったが, 間代性発作やミオクロニー発作が加わっていた. 予後も比較的不良で, 2例が難治のてんかんを生じていた. symptomatic 例は5例で, いずれの例も屈曲—伸展型, 屈曲型発作の典型的発作の他, 強直性発作やミオクロニー発作を併発し, 多彩な発作を認めた. 予後も不良であった. 同じ West 症候群のなかでも, 重症になるほど多彩な発作型が認められた. EIEE, West 症候群以外の6例では, いずれも周産期の障害や先天性異常を認め, 発作型も多彩で, apnea, boxing movement などの微細発作や全身性や局所性の強直性発作, 間代性発作, 全身性ミオクロニー発作などを認めているが, 全例に共通の発作型は全身性強直性発作であった. 乳児早期に出現する suppression burst pattern を呈するてんかんは, 強直性発作を主体とすると思われた. 最後に日令17に全身性間代性けいれんで発症し, Suppression burst pattern を認め, その後全身性強直性けいれん, 左片側けいれん, 全身性強直性間代性けいれん, 局所性ミオクロニーなどを生じ, 1才2カ月で死亡した症例を提示した.

4) DRPLA 1症例の電気生理学的検討

中山 温信・不破野誠一 (国立療養所犀潟) 種市 愈 (病院)

遺伝性歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症(以下DRPLA)は, 小脳歯状核赤核系と淡蒼球ルイ体系の系統変化を主病変とし, 常染色体優性遺伝を示す中枢神経系の変性疾患である. その主症状はミオクロヌス, てんかん, 痴呆, 小脳失調, 舞踏病アテトーゼ様運動であり, 若年発症のものは進行性ミオクロヌステんかん(以下PME)の型をとることが多い. 今回, 我々はこれらPMEの症状を全て揃えてはいるが, 幼い頃に養子に出され遺伝負因の明確でないDRPLAの24歳の一女性例の電気生理学的検討を行った. 発症は16歳で, 中学の普通学級を卒業したが, 現在のIQは田中・ビネーで23であり, 経過中かなりの知能低下をきたしたものである. PMEで痴呆をきたす疾患は, DRPLA以外にも存在するが, 本例はDRPLAの臨床症状を全て満たしており,