

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

随意運動の表面筋電図所見は持続 20~50 msec の群化放電と、20~150 msec の随意筋放電の中断 (E.S.P.) であった。群化放電と、E.S.P. は拮抗筋間で同期して出現した。脳波検査した15例中12例に非定型徐波群発、10例に棘波、多棘波、9例に非定型棘徐波複合 (4-6 Hz) 等の発作波を認めた。体性感覚誘発電位を検査した15例全例において P25-N33 の高振巾を認めた。C反射を検査した5例中3例において振巾の増大を認めた。脳波重症度、体性感覚誘発電位振巾、ESP 出現量相互に関連を認めた。本疾患に認められる体性感覚誘発電位の高振巾、C反射の亢進、表面筋電図における持続の短い、同期した群化放電は皮質反射性ミオクローヌスの特徴とされるものである。皮質反射性ミオクローヌスは、大脳皮質過敏性に由来すると考えられている。本疾患に認められた筋放電の中断は陰性ミオクローヌスと考えられる。近年、陰性ミオクローヌスにおいて、Marsden らによる大脳皮質運動野の経皮的電気刺激法 (PES) や、宇川らによる筋放電の中断をトリガーとして、その前方を加算平均する silent period locked averaging 法 (SPLA) により、大脳皮質の過敏性や異常興奮が認められている。本研究において陰性ミオクローヌスと、体性感覚誘発電位の高振巾との間に正の相関を認めたことは、陰性ミオクローヌスが大脳皮質の過敏性に由来するとした最近の諸家の結果と矛盾しない。以上より本症における本随意運動は、大脳皮質過敏性に由来する皮質反射性ミオクローヌスと考える。

#### 6) 難治性てんかんに対する外科治療の経験

本田 吉穂・亀山 茂樹  
 武田 憲夫・山崎 英俊 (新潟大学脳研究所)  
 田中 隆一 (脳神経外科)

てんかんに対する手術適応は、難治性であること、焦点が確認されること、手術により神経あるいは精神面での大きな障害を残さないことなどがあげられる。

てんかんに対する外科的治療のうち、1950年代の大脳半球摘除術は、術後の神経脱落症状がきわめて大きいため、現在ではほとんど行なわれていない。

かわって、1886年 Horsley によりはじめられた皮質

焦点切除術や、1907年 Gibbs らによりはじめられた側頭葉切除術が現在では主流で、欧米では良好な成績があげられている。

しかし、本邦ではてんかんに対する外科的治療はいまだ一般的でないのが現状である。

近年、MRI や SPECT の導入により、てんかん焦点に対する画像診断能力が飛躍的に進歩し、当科でも1989年以降、6例の難治性てんかんに対する外科的治療を経験したので報告する。

側頭葉てんかん3例に側頭葉切除術を、症候性てんかん3例に皮質焦点切除術を施行した。

側頭葉切除術を施行した側頭葉てんかん3例中、1例で薬剤の減量と完全なコントロールが可能になり、1例では薬剤の大幅な減量と発作頻度の減少が可能になった。残る1例ではコントロールが不能であった。

皮質焦点切除術を施行した症候性てんかん3例は、いずれも多焦点性のてんかんであった。右頭頂葉の ganglioglioma の小児例および、右頭頂葉の孔脳症の例では、薬剤の減量と発作のコントロールが可能になった。残る外傷性てんかんで、右側頭葉の孔脳症の例では、発作頻度の減少が可能になった。

我々の経験した症候性てんかんは全例、多焦点性の症例で、このような症例では皮質焦点切除だけではなく、脳梁切截術のような他の手術方法も検討されるべきものと考えられた。

しかし、いずれも追跡期間が短いため、正確な予後は現時点では判定不能で、今後の問題である。

難治性てんかんに対する外科的治療は発作の完全なコントロールができなくとも、薬剤の減量ならびに発作頻度や程度の減少が可能になるため、有用な方法と思われる。

#### 特別講演

「女性てんかん患者の妊娠・出産・育児」

弘前大学医学部神経精神医学教室助教授

兼子直先生