

対し非抑制群で5人、また脳萎縮は各々1人と4人で、非抑制群で多い傾向が見られたが、統計学的有意差はなかった。

＜考察＞本症患者でてんかん発作を有する場合、1才以下に乳児けい屈発作で発症する例が Pampiglione らの報告では98人中70%、Gometz らによれば140人中30%に見られている。今回の症例でも同様の傾向が見られた。

しかし、てんかん発作の原因としてこうした早期の脳内器質病変を持っているにもかかわらず、今回の例では13人中7人が発作の消失をみた。これは、静岡東病院において60人の結節性硬化症患者についてなされた研究の、『50%の患者で発作消失ないしは頻度にして70%以上の改善をみた』という報告と近似しており、本症のてんかん発作予後が決して悲観すべきものでないことを示唆する。

### 3) てんかん発作を主徴とした 脳動静脈奇形の2例

土田 正・森 宏 (新潟県立中央病院)  
大倉 良夫 (脳神経外科)  
川室 優 (高田西城病院)  
(精神科)

最近てんかん発作を主徴とした脳動静脈奇形(AVM)を2例経験し、うち一例左頭頂葉 AVM に対して全摘出術を行った。Microsurgery の発達、進歩に伴い AVM に対する手術適応が拡大してきている。ことに非出血例でてんかん発作のみで発見された例に対しても条件つきではあるが、積極的に手術療法を施そうという機運になってきている。この2例の経過を報告し、AVM に対する現時点における我々の治療方針を述べる。

症例1. 17才男性、工員。9才時よりてんかんとして治療。最近 carbamazepine 400 mg/日服用(血中濃度 8.1 mcg/ml)にもかかわらず、月1回の頻度で、右足の異常感より始まり、全身に及ぶ間代強直痙攣発作あり、脳波にて左側に徐波の混入多く、当科を紹介された。神経学的検査では軽い知能低下あり。CT 検査にて左頭頂葉皮質下に小さな低吸収域あり、造影剤にて増強される。脳血管写で同部に約 2×5 cm の楔形をした AVM が発見された。(1)至適量の抗てんかん薬投与にもかかわらず、発作が抑制されていない。(2)精神機能低下が進行している。(3)17才と若年である。等を考慮して、これまで出血の既往なく、存在部位も左頭頂葉の角回であるが、手術適応と考え、62年8月11日開頭術を行い、顕微鏡下で AVM を全摘した。術後欠落症状は全く出

現せず、発作も消失したままで、職場に復帰し元気に働いている。

症例2. 50才女性。2～3年前より、年2～3回の全身強直痙攣発作あり。今回発作後錯乱、もうろう状態となり西城病院入院。脳波にて局所性棘徐波結合あり、昭和62年8月24日当科紹介された。軽い精神機能低下、左不全片麻痺あり。CT にて右大脳半球に広汎な AVM 様所見あり。脳血管撮影にて、右中大脳動脈を主導入動脈とする右大脳半球の 1/2 を占めるような巨大な AVM が発見された。抗てんかん薬の調整(PHT:0.25, PB:0.1)にて発作消失し、夜間徘徊、左不全片麻痺も消失したので退院した。本例については今後精神症状の悪化、てんかん発作の頻発をみるようであれば AVM に対し、staged operation による全摘出術を行う方針である。

最近の Fults らの長期追跡調査による報告(平均8年)では131例の AVM 中、出血群の死亡率は40.5%で、てんかん発症群(36例)でも、出血が26.5%に起り、11.6%が死亡していたという。Microsurgery の発達した今日、てんかん発症 AVM に対しても手術適応の有無を十分に検討する必要がある。

### 4) Familial Non-progressive Myoclonus with Epilepsy

—その疾病分類学的位置づけについて—

稲月 原 (国立療養所  
寺泊病院)  
内藤 明彦 (新潟大学精神科)  
大浜 栄作 (新潟大学脳研究所)  
実験神経病理  
登木口 進 (小千谷総合病院)  
神経内科  
川瀬 康裕 (三之町病院)  
神経内科  
河合 謙介 (新潟大学脳研究所)  
実験神経病理

ミオクロヌスと種々の頻度の大発作、進行性の神経症状を持ついわゆる進行性ミオクロヌステんかん症候群は、近年の生化学的・病理学的研究の進歩によりさまざまな疾患・症候群に細分化されてきている。その中で優性形式を持つものにはリポーマを伴う進行性ミオクロヌステんかん、May-White 症候群、歯状核・赤核・淡蒼球・ルイ体萎縮症、一部の成人型神経リポフスチン症の4つがある。我々は常染色体優性遺伝形式で家族性に発症しミオクロヌスとてんかん発作を持つという点で優性遺伝型進行性ミオクロヌステんかん症候群に類似しているが、経過が非進行性で原疾患のために死に至った症例のいなかった6家系を報告し、その臨床的特徴