B-17 具を全脳性高指脈徐波を伴って発症した複雑部分発作の2症例

国立長崎中央病院小児科1)、同精神科2)、長崎大学小児科3) 〇須貝聖一1)、高橋克朗2)、川添由喜子2)、辻 芳郎3) 　

今回、複雑部分発作(CPS)の発作と共に脳波に全脳性高指脈徐波が長期間連続性に出現し、知的レベルの低下をみたが、徐波の改善により回復した2症例を経験したので報告する。症例1は15歳、女性。1993年5月13日に発熱、頭痛、嘔気を訴え、14日全体性発作を初発。この頃から記憶障害を認める。23日にも全体性発作を起こし、26日の覚醒時脳波では連続性全脳性高指脈徐波を認めた。6/4日にWISC-RはVIQ66、PIQ72、TIQ66で7/4日脳波では両側他動部にα運動を認めた。7/6日より発作などを伴い意識障害、時に全体性発作となるCPSが発作、覚醒時の脳波にα運動は見られず、全脳性高指脈徐波が覚醒、睡眠を問わず連続性に出現していた。両側開発を開始し発作は次第に減少し、8月上旬の脳波にα運動が再度出現し記憶障害も徐々に改善した。しかし、11月に入り記憶障害が低下、脳波は再び全脳性高指脈徐波を呈した。11月よりCBZ、2月よりCZPを加えたが、3月6日に数発発作が消失し脳波にα運動が再出現、記憶障害も改善してきた。1944年4月8日にWISC-RではVIQ66、PIQ111、TIQ106と改善していた。症例2は8歳、男児。1994年3月19日、乳球上転し四肢は弛緩状態で倒れているのを発見された。脳波には覚醒時にもα運動が見られず、全脳性高指脈徐波が連続性に見られた。25日には意識が混濁しアノーショングを呈する発作を認めCPSと診断。その後も意識障害が残りながら脳波は高指脈徐波を呈し、以前に比べて歩行が悪く、4月19日にWISC-RはVIQ68、PIQ73、TIQ70で改善していた。4月6日よりCBZを開始しCPS発作が抑制されたが発作は改善せず、6月27日CZPを加えた。5月上旬より徐波は減少しα運動を認め、6月3日にWISC-RはVIQ100、PIQ76、TIQ88と改善した。 　

(まとめ)2症例共にCPSで発作し、発作時より全脳性高指脈徐波と共に知的レベルの低下を認めており、発作のてんかん波には乏しいがMinor Epileptic Statusの一型と考えられる。

B-18 シリーズ様に発作が集積して出現する症例群について

岡山大・小児神経科
〇水川美智子、大塚順子、小林勝弘、大野繁、村上啓子、岡村次

小児の難治てんかんでは発作が集積して出現する症例がある。West症候群におけるシリーズ形成性のtonic spasmsが特徴的であるが、その他の症候群がんかんの中にも、発作がシリーズ様に集積する症例が時に発症される。そこでこれらの特異な発作の出現様式を示す症例について、臨床的、脳波学的に検討した。

当院及びその他の病院において見られた11例(男児7例、女児4例)の症例を対象に検討した。

成績及び考察：てんかん分類ではLennox-Gastaut症候群(LGS)が9例、severe epilepsy with multiple independent spike foci(SE-MISF)が2例であった。LGSの1例及びSE-MISFの1例ではWest症候群の既往があった。発作の発症年齢は、3歳から4歳6歳までで、うち5例が1歳未満で発症していた。集積発作は全例か、強い強直性発作が、West症候群のシリーズ形成性のtonic spasmsに比較して、個々の発作の発作時間は短いものが多く、発作間隔は不規則で、数秒から数10秒で発作であった。これらの発作は生後1歳から2歳までで発症。合併発作は、単発性強直発作が10例、ミオクローン発作が2例、脱力発作が3例、複雑部分発作が1例認められ、1例では合併発作を認められなかった。

発作間隔期脳波は高指脈徐波を主に約9例で認め、高指脈徐波波形を伴っていた。の2例で Blondeのない高指脈徐波を主体でわずかに高指脈徐波もみられた。集積発作の発作時脳波は、高指脈徐波を高指脈徐波を発作及び高指脈徐波を反復的に観察し、発作の合併を確認、変化の不明確なこともあった。パルプロ酸大量療法にpyridoxal phosphateを加え、発作は比較的早期に抑制された1例を除き、極めて難治的な經過を示した。

結論：シリーズ様に集積の発作を示す症例群は難治てんかんのなかで特異な一群を形成すると考えられた。