

B-17 特異な全般性高振幅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⁾

○須貝聖一¹⁾、高橋克朗²⁾、川浪由喜子²⁾、辻 芳郎³⁾

今回、複雑部分発作(CPS)の発症と共に脳波に全般性高振幅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日全身性痙攣を初発。この頃から記憶が曖昧になる。23日にも全身性痙攣をおこし、26日の覚醒時脳波では連続性、全般性高振幅徐波を認めた。6月4日のWISC-RはVIQ66、PIQ72、TIQ66。7日脳波では両側後頭部に α 律動を認めた。7月6日より凝視などを伴い意識混濁、時に全身性痙攣となるCPSが頻発。意識レベルは正常であったが、覚醒時の脳波に α 律動は見られず、全般性高振幅徐波が覚醒、睡眠を問わず連続性に出現していた。PHTを開始し発作は次第に減少、8月上旬の脳波には α 律動が再度出現し記録力も徐々に改善した。しかし、12月に入り記録力が低下、脳波は再び全般性高振幅徐波を呈した。1月よりCBZ、2月よりCZPを付加。3月6日を最後に発作は消失し脳波にも α 律動が再度認められ、記録力も以前のレベルに回復しつつある。1944年4月8日のWISC-RではVIQ96、PIQ116、TIQ106と改善していた。症例2は6歳、男児。1994年3月17日、眼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 律動が見られず、全般性高振幅徐波が連続性に見られた。25日には意識が混濁しチアノーゼを呈する発作を認めCPSと診断。その後も意識清明ながら脳波は高振幅徐波を呈し、以前に比べ物覚えが悪く、4月19日のWISC-RはVIQ83、PIQ73、TIQ76。4月6日よりCBZを開始しCPS発作は抑制されたが徐波は改善せず、26日CPZを付加した。5月上旬より徐波は減少し α 律動を認め、6月3日WISC-RはVIQ100、PIQ76、TIQ88と改善した。

(まとめ) 2症例共にCPSで発症し、発症時より全般性高振幅徐波と共に知的レベルの低下を認めており、狭義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

○水川美智子、大塚頌子、小林勝弘、大野繁、村上暢子、岡鉄次

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り、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、その他の症候性全般てんかんの中にも、発作がシリーズ様に集積する症例が時に経験される。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。

対象及び方法：発作が数秒から数10秒毎に数回以上集積して出現する症例のうち、West症候群と、明らかな部分てんかん以外の11例(男児7例、女児4例)を対象に検討した。

研究成績及び考察：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か月から4歳6か月で、うち5例が1歳未満で発症していた。集積発作は全例短い強直性発作で、West症候群のシリーズ形成性tonic spasmsに比較して、個々の発作の持続時間が短いものが多く、発作間隔は不規則で、数秒から数10秒で様々であった。これは生後1歳4か月から7歳6か月で出現した。合併発作型は、単発性強直発作が10例、ミオクロニー発作が2例、脱力発作が3例、複雑部分発作が1例に認められ、1例では合併発作は認められなかった。発作間歇期脳波は広汎性遅棘徐波複合を9例に認め、焦点性棘徐波も伴っていた。残りの2例では多焦点性棘徐波が主体でわずかに広汎性発射もみられた。集積発作の発作時脳波は短い低振幅速波群発や高振幅徐波、及び両者の合併を認め、変化の不明瞭なこともあった。バルプロ酸大量療法にpyridoxal phosphateを加え、発作が比較的早期に抑制された1例以外は、極めて難治な経過を示した。

結論：シリーズ様に集積する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。

B