

I-A-11 乳児早期てんかん性脳症 —臨床像よりみた考察—

神戸大学医学部小児科

○
小西英己、西尾久英、貞弘信行、横山純好、児玉荘一、
松尾 保

乳児早期てんかん性脳症 (EIEE) の病態を解析する目的で、最近経験した2症例を中心に臨床像、脳波所見の推移、尿中オリゴ糖の有無、治療効果及びNMR-CT (IR) の面より考察を行った。症例1は12ヶ月の女児で、在胎38週、3100gにて出生し仮死はなかった。生直後より両下肢の間代けいれんを認め、生後10日目より強直けいれんを頻発し、脳波上でSuppression-burst (S-B) を認めた。治療は、まずV.B₆ 大量療法を行ったが反応せず、TRH同族体DN 1417 の静注法で睡眠時発作頻度の減少を認めた。ついでACTH-Z 及びバルプロ酸療法、ケトン食療法、 γ -グロブリン大量筋注法を試みたが著効は得られなかった。脳波上S-Bは生後30日目頃より典型的となり、生後5ヶ月頃より群発部の延長と平坦部の短縮が認められる様になり漸次Hypsarrhythmia へ変容した。又、生後5ヶ月頃まで光刺激による光駆動が認められた。Michalski らによる薄層クロマトグラフィーでは尿中オリゴ糖の異常なスポットは検出されなかった。NMR-CTでは高信号域 (髄鞘形成部相当) は対照に比し著しく減少していた。症例2は3ヶ月の男児で、在胎38週、3130gにて出生し仮死はなかった。生後12日目よりシリーズ形成の強直けいれんを認め、生後30日目の脳波でS-Bを認めた。又、生後3ヶ月頃まで光刺激による光駆動を認めた。なお、在胎36週以降の正常新生児では、新生児期・乳児期を通じて光刺激による光駆動は認めなかった。治療はV.B₆ 大量療法に反応しなかったが、ACTH-Z 及びバルプロ酸療法にて現在発作は著減している。尿中オリゴ糖は症例1同様異常スポットを認めなかった。又、NMR-CTでも対照と差を認めなかった。なお、症例1,2とも血中アミノ酸、尿中有機酸分析は異常なかった。結論：脳波で光刺激に対して光駆動が認められた事、NMR-CTにて症例1で高信号域の著しい減少が認められた事より、本症の発生には脳の形態的機能的未熟性の関与が考えられた。

I-A-12 小型運動発作を呈する児の経過の検討

吉祥院病院小児科

玉本 晃^o 尾崎 望 橋本加津代

〔目的〕以前我々は本学会において、覚醒時脳波上の θ 波群発に一致して、短い動作の停止、異常眼球運動、頭部前屈等の症状 (以下小型運動発作とよぶ) を呈する症例を報告したが、今回その経過をまとめ検討したので報告する。〔対象および方法〕同時記録脳波で小型運動発作が確認され、初診時の覚醒および睡眠時脳波で狭義てんかん波を認めなかった25名を対象とした。精神発達遅滞の程度により対象を軽度・中度・重度に分類し、覚醒時 θ 波群発の消失時期、その後の脳波上の狭義てんかん波の出現および他の発作型をとるてんかんの出現の有無とその出現時期を検討した。〔結果〕男児12名、女児13名、平均年齢4才7か月、平均観察期間3年4か月。軽度発達遅滞群9名、中度発達遅滞群12名、重度発達遅滞群4名であった。軽度遅滞群では、 θ 波群発の消失時期は1才台1名、2才台6名、3才台2名で、うち1名に3才台で局在性てんかん波の出現をみた。他の発作型の出現はなかった。中度遅滞群では、 θ 波群発の消失時期は2才台5名、3才台4名、その他3名であった。うち5名にその後局在性てんかん波が出現し、その出現時期は3才台が4名であった。2名に他の発作型が出現した。重度遅滞群では、 θ 波群発の消失をみないうちに狭義てんかん波 (局在性2名、全汎性2名) が出現し、その出現時期は2才台3名、3才台1名であった。2才台で狭義てんかん波の出現した3名は、全例強直発作、強直間代発作等の発作型が出現した。〔まとめ〕軽度・中度遅滞群では、 θ 波群発は2-3才台で消失するが、中に3才台に狭義てんかん波が出現し、他の発作型が出現してくるものがある。重度遅滞群では、 θ 波群発が消失しないうちに狭義てんかん波が出現し、特にその出現が2才台のものは全例他の発作型が出現した。