

G-19 ゾニサミドが著効した、片側巨脳症に伴う早期乳児てんかん性脳症の1例

福岡大学医学部小児科

益崎まゆみ 大府正治 安元佐和 小川厚 満留昭久

【はじめに】早期乳児てんかん性脳症(以下EIEEと略す)は新生児期から乳児期早期に頻回の発作で発症し、治療抵抗性で予後不良なてんかん症候群である。我々は、ゾニサミド(以下ZNSと略す)が著効した片側巨脳症に伴うEIEEの一男児例を経験したので報告する。**【症例】**2ヶ月 男児。在胎39週3146g、仮死なく、経膈分娩にて出生。生後20生日頃から眼球右方偏位する部分発作とそれに引き続く tonic spasms が出現した。次第に増加し、シリーズを形成するようになり、けいれんのコントロール目的にて、37生日に入院した。けいれんの家族歴はなし。入院時、発達に正常で神経学的にも異常所見はみられなかった。眼底所見異常なし。発作間欠時脳波は、覚醒時・睡眠時に suppression-bursts がみとめられた。MRIでは右大脳半球の early myelination と polymicrogyria より片側巨脳症、hemimegalencephaly が、脳血流シンチでは左右の半球間で血流差がみとめられた。38生日より VitB6 の内服、45生日より ZNS 5mg/kg/日の内服を追加したが発作の改善はみられなかった。56生日、ミダゾラム静脈内投与後発作ならびに suppression-bursts は一時消失したが、65生日より再び tonic spasms が出現したため、ZNS 8mg/kg/日に増量し、発作は消失した。現在生後7ヶ月、神経学的所見は正常で、けいれんや発達の遅れもみられない。**【考察】**hemimegalencephalyに伴うEIEEはきわめて難治性であるが、我々の症例のように発症時の発達に障害を認めない場合には内科的治療に反応すると考えられた。

G-20 ピル服用中はてんかん発作をおこさなかった一症例

日本医科大学 小児科

高石康子 藤野修 桑原健太郎

月経周期に関連しててんかん発作がみられることがあるが、月経中発作をおこしていた患者がピル服用中は発作をおこさなかった一例を経験したので報告する。

【症例】現在25歳。10歳より全身性強直間代痙攣(GTC)をおこしバルプロ酸、クロナゼパムの治療をうけていた。睡眠不足、不規則な生活、怠薬などで数カ月に一回ほどの割合で発作をおこしていた。脳波では全汎、両前頭部～中心部に突発波がみられた。この頃は月経周期と発作との関連はなかったようである。21歳で第一子を出産。23歳まで睡眠不足、怠薬で発作をおこしていたが子供がいるので発作をおこさないように怠薬しなくなり発作はみられなくなっていた。24歳より睡眠不足や怠薬もないのに月経中に発作をおこすようになったという。第二子をすぐには希望しないこと、月経痛がつかいこと、月経中の発作が困ることなどよりピルを服用したいとの本人と夫の申し出により低用量ピルを服用するようになった。服用終了後の消退出血は5日間程あるがこの時は痛みも軽く、てんかん発作もみられない状態が4カ月程続いた。最近一日だけピルを服用しないことがあった。翌日GTCをおこした。数日後服用中から出血し10日間程続き月経痛も強かったという。抗てんかん薬の怠薬はなかったという。

【考察】ピル服用中は発作がなかったが服用しなかった翌日に発作をおこした一例について報告した。排卵期、月経前・中にてんかん発作をおこす例はありホルモンの急激な変動が関係していると考えられる。低用量ピルの服用により排卵は抑制され、決まった量のホルモンが外から入ることで急激なホルモンの変動がみられず体調が安定し、このことがてんかんにも良い影響を与えているのではないかと考えられた。