

ミオクロヌスてんかんの一家系
—脳波的検討—
名古屋大学医学部精神医学教室

○山田 堅一, 宮原 誠一, 大賀 泉, 粥川 裕平,
寺島 正義

精神薄弱にてんかんを伴う者に、進行性に小脳症状が出現するようになった。家系調査により、てんかん・精神薄弱・痴呆・不随意運動・小脳失調等の精神神経症状を有する者の存在が多数確認され、優性遺伝型ミオクロヌスてんかんの家系と考えられた。そこで発端者を中心に、可能な範囲での脳波記録の調査を行った。

図1に示す様に、本家系に於て11名の発病者が確認されている。各々の臨床像は、若年より精神薄弱にて発症し、てんかんが出現したミオクロヌスを伴う典型的ミオクロヌスてんかんの症例や、成人後痴呆にてんかんを併い、進行により不随意運動を呈した症例、又痴呆を呈しながらもてんかん・ミオクロヌスを認めない不全型と考えられる症例もある。その各々臨床像をまとめると第1表の如くである。

本家系内発病者の内8名にて脳波記録の検討を行い得た。臨床像により3群に分類し脳波記録を検討する。
第1群：典型的ミオクロヌスてんかん症例

学齢以前より精神薄弱に気付かれ、学童期にミオクロヌスを伴うてんかん発作が出現する。進行につれ小脳症状も目立ってくる。脳波は、基礎律動の徐波化・不規則化が著しい。棘波・鋭波・棘徐波複合が認められた。2例に光過敏性が認められた。

第2群：成人発症し、てんかんを併う症例

成人以後、緩徐に進行する痴呆を背景とし、てんかん発作・舞蹈病・アトローゼ様不随意運動を呈し、てんかん発作重積をおこした。痴呆・行動異常を主訴とした来院時の脳波検査では、基礎律動の徐波化が著明であった。1例では、棘徐波複合・光過敏性が認められた。

第3群：発作の認められなかった症例

異常所見に乏しいが、1例に於て過呼吸刺激により、徐波が認められた。この群に属する者は、症状の発現・進行が遅く、末期の症状を示すに至っていない。

図 1

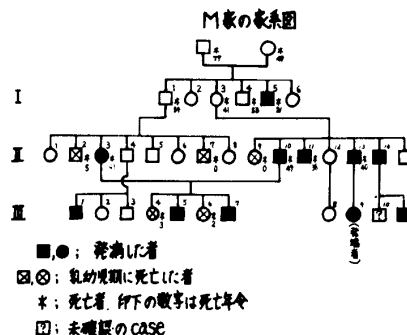


表 1

臨床像のまとめ							
症例	性	年齢 (才)	初発年齢 (才)	初発症状	知能障害	発作様相	小脳症状
1 I-5	男	21 [†]	?	発作	○	○	○
2 I-3	女	41 [†]	37 [†]	精神症状	○	○	○
3 I-10	男	49 [†]	30 [†]	痴呆	○	○	○
4 I-11	男	38 [†]	25 [†]	発作	○	○	○
5 I-13	男	40 [†]	27 [†]	痴呆	○	○	○
6 I-14	男	42 [†]	?	痴呆	○	○	○
7 II-1	男	17 [†]	13 [†]	発作	○	○	○
8 II-5	男	18 [†]	6 [†]	知能障害	○	○	○
9 II-7	男	10 [†]	?	知能障害	○	○	○
10 II-9	女	16 [†]	5~6 [†]	知能障害	○	○	○
11 II-11	男	10 [†]	?	知能障害	○	○	○

* EEG 調査を行った者