

C-25 成人型 Lennox 症候群の 1 剖検例

○石崎孝夫*, 石黒健夫**, 渡辺敏也***, 関 健*,
飯塚礼二*

* 順天堂大精神々経, ** 自治医大精神々経,
*** 猿島厚生病院

第 8 回日本脳波筋電図学会 (1978) において石黒らによって報告された成人型 Lennox 症候群 3 例中の第 2 症例が死亡し剖検の機会を得たのでその神経病理学的所見を述べる。臨床経過の要点: T.N., 女性。出産正常, 1 才 7 月で高熱と痙攣発作を伴う重症麻疹を経過。その後知的発育遅延。Lennox 症候群の発症は 9 才頃。tonic spasm, 非定型欠伸発作が頻発し時に失失発作を伴う。WAIS で言語性 IQ 60, 動作性 IQ 58, 総合 IQ 56 程度。内気, 几帳面で 22 才で結婚。脳波上はやや disorganized な slow spike & wave を示し, これは完全汎性でないことが多い。睡眠時には slow spike & wave は減少し rapid rhythm ないし synchronization を示した。昭 53.3 tonic spasm の重積状態, その後次第に全身衰弱が強まり昭 54.2 月, 28 才で死亡。神経病理学的所見: 脳外表に奇型その他の病変を欠く。断面で中脳水道の軽度拡大と透明中隔のう胞の存在を認める。大脳前頭葉から後頭葉にかけて偽層状の皮質神経細胞の脱落とグリオーゼをみる。海馬, 扁桃核には異常を認めない。視床では外側核を中心に神経細胞は脱落しグリア細胞の増生が著るしい。残存する神経細胞にも萎縮と変性がみられる。小脳皮質ではプルキンエー細胞は虫部の一部を除いて殆んど完全に脱落し, ペルグマングリアの著るしい増生を伴う。顆粒細胞層も疎となっている。髄質には軽度の線維性グリオーゼを見る。歯状核の神経細胞は比較的良好に保たれているが高度の細胞性および線維性のグリオーゼを伴う。中脳ではやや拡大した中脳水道の全周に亘って高度の線維性グリオーゼを認め, これは正中線に沿って腹側にのびている。橋, 延髄ではそれぞれ背側部の線維性グリオーゼとオリブ核部の線維性グリオーゼとを見るが粗大な神経細胞脱落はない。

以上本症例の脳所見を従来の成人型 Lennox 症候群剖検報告と比較考察し, 本症候群の理解の一端に資したいと考える。

C-26 熱性痙攣からてんかん移行例の脳波の変容および予後

佐藤比登美・坂本吉正 (大阪市大・児童保健)
青木扶笑・富沢貞造 (福井日赤・小児科)

<目的> 熱性痙攣とてんかんの関連性については, さまざまな意見があり, 論議が残されているところである。我々は外来通院中の熱性痙攣からてんかんに移行した: 他の合併症を有さない患者 28 例を retrospective に追跡し, 熱性痙攣からてんかん移行への脳波の経時的変化を検討した。

<対象> 外来通院中の熱性痙攣から無熱性痙攣に移行した 28 例で男 12 名, 女 16 例, 年齢は 6 才から 23 才 (平均 11.2 才) であった。熱性痙攣から無熱性痙攣に移行するまでの期間は 6 カ月から 7 年 (平均 2.7 年) にわたっていた。

<結果> 無熱性痙攣後の初回脳波において突発性異常波を呈したものは, 28 例中 20 例 (71.4%) であった。1) このうち diffuse abnormality は 16 例と大半を占め, focal abnormality を示したものは 4 例のみであった。2) diffuse abnormality から, 経過中 focal abnormality に変容したものは 2 例であった。3) 無熱性痙攣移行前に脳波検索を行っていたものは 15 例であり, このうち diffuse abnormality を呈したものが 5 例あったが, focal abnormality を示したものは認められなかった。4) この 5 例のうち 1 例の diffuse abnormality を呈した例は, 無熱性痙攣後に focal abnormality に変容したが, あとの 4 例は diffuse abnormality を継続した。5) すでに 5 年以上経過追跡している 15 例中, 3 年以上発作消失をみているものは 10 例あったが, 脳波はいずれも diffuse abnormality であった。

<結論> 熱性痙攣からてんかん移行例の脳波異常は, diffuse abnormality が多くみられ, 予後は比較的良好と考えられる。ただ例数は少なかったが, focal abnormality を呈した例では, 予後は diffuse abnormality より悪いと考えられる。さらに熱性痙攣予防投薬追跡群の脳波についても比較検討する予定である。