

Ⅱ-A-9 精神遅滞を伴う定型欠神発作の臨床脳波学的検討（知能正常例と比較検討）

保科病院小児科

東京女子医科大学小児科¹⁾

小国弘量[○]，福山幸夫¹⁾

原発全汎てんかんの中核を成す定型欠神発作は、一般的に明らかな病因、神経学的症候を欠き、その発作や知的予後に関しても良好とされている。しかしその中には、少数ながら発作の難治な症例や精神遅滞を伴う症例が存在する。中でも後者の頻度は、定型欠神発作全体の数%から30%前後と報告されているが、その精神遅滞の原因や知能正常群との臨床脳波学的異同について言及しているものは少ない。今回我々は、精神遅滞を伴う定型欠神発作例について知能正常例と臨床脳波学的に比較検討し若干の知見を得たので報告する。定型欠神発作の定義としては、極めて短時間の意識の「くもり」又は「消失」であって、両側一対称性－同期性の3%棘徐波を伴うものとした。対象は、昭和48年から59年までに当科を受診した定型欠神発作症例中、IQ<90を認めた13例(MR(+))群である。対照は、同時期に受診したIQ≥90の症例(MR(-))群23例とした。方法：それぞれ発症年齢、家族歴、発達、発作症状、脳波、予後などの各項目について検討した。結果：MR(+))群は、下記の項目でMR(-))群と有意の差を認めた。(P<0.05)

- 1.欠神発作の発症年齢が低い。(5歳2カ月：6歳10カ月)
- 2.他の発作型を合併する率が高い。(77%：39%)
- 3.同胞のてんかん罹患率が高い。(42%：13%)
- 4.発症前の発達の遅れ。(69%：0%)
- 5.脳波上経過中に focal spikeが出現しやすい。(77%：39%)
- 6.3%棘徐波が過呼吸で誘発されにくく、光刺激で誘発されやすい。(31%：0%)，(46%：8.7%)
- 7.発作の予後が悪い。当院初診後3年以内に発作が消失する頻度(69%：100%)

又有意差のない項目は、周産期異常、CTの異常、発作回数・持続時間などである。(P>0.05) 考案：以上より、精神遅滞の原因には遺伝的要因が関与した出生前起原が多いと考えられ、focal spikeの存在や合併発作型の多い事、発作の抑制が困難な事なども、共通の脳機能障害に起因するのではないかと推測される。

Ⅱ-A-10 乳児期に発症する難治な続発全汎てんかんの特異型について

岡山大・脳研発達神経科学部門

荻野竜也，大塚頌子，御牧信義，松田 都，吉田治美，岡 鉄次，大田原俊輔

小児期の続発全汎てんかんに関してはなお未解明の問題が多く、特に中心的位置を占めるLennox及びWest症候群以外の類型については従来詳細な検討がなされていない。我々は乳児期に初発し頻回の多彩な難治発作を示すにも拘らず早期には脳波上てんかん波の極めて検出し難い特殊な続発全汎てんかんの1型に注目し、その臨床的脳波学的特徴を明らかにしようと考えた。

研究対象は男児6例，女児5例の11例で，初診時年齢は生後3ヶ月～5歳1ヶ月である。これらにつき追跡的研究を含め臨床的脳波学的に検討を加えた。

臨床発作型は多彩で左右いずれかの片側より始まる片側痙攣又は2次性全汎化を示す部分発作(A)で初発し，その経過中意識混濁に眼球偏位，脱力やチアノーゼ等の自律神経症状を伴う発作(B)，非定型欠神(C)，図形過敏性のミオクロニー欠神及びミオクロニー発作(D)が認められた。経過型ではA→A+B 4例，A→A+B→A+B+C 3例，A→A+B→A+B+C→A+B+C+D 4例であった。Aの発症年齢は全例1歳未満，しかも11例中7例は生後6ヶ月未満であった。CとDは1歳以後出現した。発作は発熱，入浴で誘発されるものが多く，痙攣重積状態を発現するものも多かった。発症までの発達は正常でその後進行性知能障害の出現が注目された。追跡時点では軽愚が多く，粗大な運動障害は認められなかった。上記の諸発作は極めて難治で全例未抑制である。CTでは著変を認めないか又は軽度の広汎性脳萎縮を認めた。以上の如き激烈な臨床経過にも拘らず乳児期には脳波上てんかん波が検出し難いことが特徴的であったが，1～2歳過ぎより全例広汎性棘徐波が出現した。これらの脳波所見より臨床発作型は部分発作の様相が強いにも拘らず，その病態生理には皮質下機序が強く関与することが示唆された。以上からこれらの症例群は小児期の続発全汎てんかんの特異な1病型と考えられた。