Japan Epilepsy Society

Ⅱ－A－13　Down症候群とてんかん

大阪市立大学　小児科

○村田良輔，松岡　収，服部英司，李　成守，川脇　寿，中村通良，一色　玄

（目的）ダウン症児に併発するてんかんの特徴を検索し，さらにてんかんの発現に関与する因子について検討した。
（方法）対象は年令的発達段階をふまえた訓練がなされている生後３カ月から10歳（平均3歳3カ月）のダウン症児100例で，トリソミー型98例，転座型２例，モザイク型1例であった。対象児の生下時体重は1700ｇから4028ｇ（平均2917ｇ）に分布し，低出生体重児は16例，出生時仮死５例，鉗子分娩６例であった。脳波記録は全例睡眠下に行ない，背景活動，紡錘波，突発波を中心に判定して臨床所見と対比した。また突発性異常波の認められた症例については脳CT scan検査を施行した。
（結果）①ダウン症児の脳波は徐波化の傾向が強く，紡錘波の出現に乏しく，２０例に棘波などの突発性異常波が認められた。この脳波異常を示した症例にＣＴscanを施行したが，全例正常であった。②脳波異常と周産期障害との間には関連がなかった。③点頭てんかんを合併した３例は満期産で，周産期障害を認めなかった。抗てんかん薬としてvalproate sodium，clonazepam，ACTHを中心に投与したが，発作抑制，脳波改善に３例は異なった経過を示した。④Hypsarhythmia以外の異常波を呈した症例に痙攣発作を来たしたものはいなかった。⑤点頭てんかんを合併したダウン症児での髄液中の５－HIAA値は，32.1～49.9 ng／mlであった。
（結論）てんかん移行への危険因子をもち，しかもてんかん波の出現しているダウン症児には今後とも注意深い観察が必要で，療育訓練の効果を上げるには痙攣発作の抑制が大切である。
ダウン症児に合併する点頭てんかんの治療に対する反応性の違いについても考察を加えたい。

Ⅱ－A－14　HHE症候群の臨床的検討
—急性小児片麻痺の経過観察

静岡県立こども病院　小児神経科

片岡健吉、中川嘉洋、北條博厚

急性小児片麻痺（半身痙攣、半身麻痺型）は後遺症として、てんかん発作を残すことが多く、その移行例はＨＨＥ症候群（hemiconvulsions、hemiplegia、epilepsy）と呼ばれている。
＜目的・対象＞
14例の急性小児片麻痺（半身痙攣後片麻痺型）を発症後、３年以上経過観察した。うち10例に痙攣発作が再発し、ＨＨＥ症候群と考えられた。これら10例の臨床像検査所見を検討した。10例の経過観察期間は４～８年（平均約６年間）で、現在も外来観察中である。
＜結果＞
１）家族歴・基礎疾患。痙攣性疾患を家族内に有したもの２例。基礎疾患として結節性硬化症、骨形成不全症が各１例あった。髄膜炎の経過中発症例が２例あった。
２）痙攣再発までの期間。１年以内４例、１～２年目１例、２～３年目２例、３年以降３例であった。
３）臨床発作型。部分運動発作４例、感覚・自律神経発作型２例、二次性全般化型２例、混合型（強直、ミオクローヌス、無動発作等）２例であった。
４）ＣＴ所見。半球全体萎縮像５例（うち１例は硬膜下血腫を伴う）、部分萎縮像１例、孔脳症１例、ほぼ正常３例であった。
５）脳波所見。限局性棘波あるいは棘徐波結合５例、hypsarhythmia １例、限局性突発徐波１例、異常波なし（急性期の左右差のみ）３例。
６）痙攣以外の後遺症。片麻痺の残存８例、ほぼ回復２例。軽度～中等度の知能障害３例。
＜結語＞
1.　急性小児片麻痺の痙攣再発率は高く、数年後再発することもあり、充分な経過観察が必要である。
2.　これら発作のコントロールは１例を除き、比較的容易であった。

NII-Electronic Library Service