

1C061

年齢依存性てんかん性脳症の終夜睡眠ポリグラフ

東京医大八王子医療センター小児科¹⁾東京医大小児科学教室²⁾荻原正明¹⁾, 岩坪秀樹¹⁾, 宮原真智子¹⁾,小西佐知子¹⁾, 田中哲郎¹⁾, 宮島 祐²⁾,星加明徳²⁾, 本多輝男²⁾

目的: 年齢依存性てんかん性脳症においては終夜睡眠ポリグラフを用いた研究により, 呼吸数, 脈拍, 体動などの自律神経系の異常が認められている。今回, 私達は Respiratory inductive plethysmography を用いて終夜睡眠における種々の呼吸パラメーターの変動を検討したので報告する。

対象: 正常小児 7 名, West 症候群 3 名, Lennox 症候群 6 名, 計 16 名。

方法: Respirace 300SC を用い, 終夜睡眠中の呼吸数 (RR), 一回換気量 (V_T), 胸腹比 ($\%RC/V_T$), 吸気時間比 (TI/T), 位相のずれを反映する MCA/V_T を 1 分間ごとにマイクロコンピューターを用いて計測し, 各睡眠段階における変動について検討した。

結果: 正常小児では呼吸数は覚醒から NREM 睡眠に移行すると減少し, REM 睡眠で再び増加する傾向が認められた。 $\%RC/V_T$ は覚醒から NREM 睡眠に移行すると増加し, REM 睡眠では著しく減少した。 TI/T は NREM 睡眠で減少し, REM 睡眠で全例有意に増加した。 MCA/V_T は NREM 睡眠では, ほぼ 1.0 と安定し, REM 睡眠で増加した。 V_T については一定の傾向は認められなかった。

年齢依存性てんかん性脳症では, REM 期に呼吸数が低下した者が 4 例, TI/T の増加のみられないものが 5 例あり, 9 例中 7 例に異常が認められた。

結論: 年齢依存性てんかん性脳症は大脳皮質から皮質下に及ぶ広汎な異常, 特に脳幹部の障害が考えられている。呼吸リズム発現の神経調節機構については, 橋および延髄網様体の呼吸性ニューロンの相互作用によるものとされており, 本症に認められた終夜睡眠中の呼吸パラメーターの異常は脳幹部の機能障害を示唆する所見と考えられた。

REM 睡眠においては肋間筋活動の低下により $\%RC/V_T$ は著明に減少するが, 本症においても, この機構は保たれており, 睡眠段階判定の有用な指標と考えられた。

1C062

Epilepsy with Continuous Spikes and Waves during Slow Sleep (CSWS) の臨床脳波学的検討

国立武蔵療養所小児神経科¹⁾, 国立武蔵療養所神経センター
疾病研究第 2 部²⁾ (現: 東京医科大学小児科³⁾)○宮島 祐^{1,3)}, 松坂哲應¹⁾, 桜川宣男¹⁾, 有馬正高²⁾

今回我々は CSWS の 2 症例を経験した。臨床脳波学的検討を加え報告する。

症例 1: 9 歳女兒。叔父に MR。胎生・周産期に異常はない。20 ヶ月独歩。5 歳 2 語文。IQ 54。現病歴: 6 ヶ月時突然ボンヤリとし数 10 秒間動作を止める症状が反復した。某病院にて P B + V P A 開始。再発なく睡眠脳波正常により 3 歳で投薬中止。9 歳時左回向発作に続いて意識消失 1 分間。精査目的で当科入院。多幸的で落ち着きがないが, 理学的, 神経学的所見に異常はない。頭部 CT で脳室, 両側シルビウス裂の拡大を認めた。終夜脳波にて両側後頭部優位の 3.5 ~ 4 % 全汎性不規則棘徐波が NREM 期に連続的に出現し, 覚醒・REM 期では著明に抑制された。DZP 静注, PHT 急速飽和, AZA 静注, VB_6 大量静注を試み, DZP 静注で汎性異常波は一時的に消失し後頭部限局化がみられ, PHT では全汎化は残存したが持続は短縮した。AZA, VB_6 は無効。現在 PHT 及び DZP 就寝前服薬の併用にて異常波の減少を認めた。

症例 2: 4 歳男児。両親共に軽度 MR。30 週 1430g で出生。NICU 収容中に壊死性腸炎発症。3 ヶ月時強直攣縮及びミオクローヌス発作を頻発。4 歳時 VPA + NZP + AZA にて発作消失するも体動減少, 喘鳴増強。精査目的で紹介入院。追視, 有意語なく, 頸定未, DQ 7。指眼徴候, 水平性眼振, 外斜視を認め, 側頭部陥凹, 両足内反尖足位を認める。筋力・筋緊張は正常。CT で脳回肥厚, 側脳室著明拡大, 小脳形成不全を認める。終夜脳波では覚醒・REM 期に多焦点性棘波が出現, NREM 期に 1.5 ~ 2 % 汎性棘徐波を連続的に認めた。REM 密度は 30 %。

過去の報告では CSWS は全例周波数は, 1 ~ 3 % 棘徐波で前頭部優位が多く, Lennox 症候群近縁との説が多い。しかし症例 1 は後頭部優位の 3.5 ~ 4 % 棘徐波であり, CSWS に独特の病態生理が存在することを示唆している。治療効果と共に検討を加え報告する。