

II-D-1 SME (Severe Myoclonic Epilepsy) と HHE 症候群 (Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy Syndrome) の臨床的比較検討

大阪厚生年金病院 小児科

大阪大学 小児科*

○隅 清臣, 長浦智明, 田川哲三*

SME (Severe Myoclonic Epilepsy in Infancy, Dravet) は近年注目されているてんかん症候群であるが, 臨床診断基準になお不明な点が多い。SME と小児急性片麻痺症候群の続発てんかんである HHE 症候群 (Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy Syndrome, Gastaut) にも熱性痙攣と半身痙攣がしばしばみられ, 両者の臨床的な相違を比較検討した。

対象は SME 13 名 (男 3, 女 10), HHE 7 名 (男 1, 女 6) といずれも女子が多かった。調査年齢は SME が 13 歳, HHE が 16 歳であった。家族歴は SME に熱性痙攣が 5 名 (38.5%) と多く, HHE では EPI が 1 名 (14.3%) であった。出産時の障害は SME では難産が 1 名 (7.7%) で, HHE では仮死を 4 名 (57.1%) と高率に認めた。

初発年齢は SME が 8 か月, HHE が 9 か月であった。初発発作型は SME では入浴と発熱時に 11 名 (84.6%) が起こり, HHE では発熱時に起こるものが 5 名 (71.4%) といずれも高率であった。痙攣の重積はいずれの群にも多く, SME では 6 名 (46.2%), HHE では 6 名 (85.7%) にみられた。しかし初発時の痙攣では SME では数分であったが, HHE では 3 名に重積を認めた。また半身痙攣は SME では 2 名 (15.4%) で, HHE では 5 名 (71.4%) であった。

SME では痙攣後に非定型欠神発作, 失立発作, ミオクロニー発作, にらむ発作などが平均 2 歳 3 ヶ月に続発したが, HHE では 4 例に半身痙攣がみられ, 3 例 (42.9%) に失立発作, ミオクロニー発作が続発した。SME では一過性の麻痺を 2 例, 上肢の不全麻痺を 1 例, 半身の不全麻痺を 1 例など 4 例 (30.8%) に四肢の異常を認めた。HHE では半身の麻痺を 5 例, 不全麻痺を 2 例認めた。

いずれの群にも精神遅滞をきたし, 抗てんかん薬に抵抗するものが多かった。

乳児重症ミオクロニーてんかんと HHE 症候群の臨床所見にはかなりの共通点を認めた。しかし推定原因は異なり, 前者は熱性痙攣の素因, 後者は出産時の障害が大きな因子と考えられた。

II-D-2 乳児期早期に片側痙攣んで発症した難治性てんかん 3 例

国立療養所富山病院小児科

木村晶子, 京谷征三

1978 年 Dravet は, 乳児期に発症し, 初期脳波異常を欠き, 極めて難治に経過する一群を, severe myoclonic epilepsy in infancy として報告した。今回この症候群に概当すると思われる症例の経過をここに呈示する。

症例 1. 6 才女児。生後 5 ヶ月入浴後, 右側より始まる全身けいれんで発症。発作は, 入浴, 発熱により誘発され, その後, 欠神, 眼瞼や上肢のミオクロニー発作を合併した。脳波は初期には発作波を認めなかったが, 3 才頃より左前頭部優位に棘徐波を認める様になる。発作は各種抗けいれん剤にほとんど反応せず, コントロール不良である。

症例 2. 4 才女児。生後 5 ヶ月入浴中に, 左手より始まる全身痙攣んで発症。その後, 眼球片側固定, 顔面向反, 顔面チアノーゼ等の部分発作, 眼瞼のミオクロニー, 欠神発作等の小発作を合併した。脳波は, 2 才に前頭部に棘波の出現をみている。発作は, 3 才より 1 回/月程に著減している。

症例 3. 4 才男児。4 ヶ月より 30 秒程の意識消失発作がみられ, 6 ヶ月で発熱を伴い全身けいれん, 8 ヶ月で右側優位の全身けいれんを認める様になる。その後, 欠神, 失立, ミオクロニー発作等の小発作, 顔面向反, 顔面チアノーゼ等の部分発作を認める様になる。脳波は, 1 才すぎより, 全般性多棘徐波の出現をみている。発作は難治でコントロール不良である。

以上 3 例とも, 頭部 CT スキャン正常, 生下時より発症まで異常なく, 部分発作から二次性全般化する発作を主体とし, 小発作を合併する。徐々に精神遅滞が明瞭となる。初期脳波異常を欠き, 診断, 治療ともに苦慮する一群である。