

I E-22 純粹笑い発作の一例

千葉大学医学部精神神経科

○古関啓二郎、児玉 和宏、矢野 徹、柳橋 雅彦、花沢 寿、野田 慎吾、佐藤 甫夫

笑い発作以外の発作を示さない、いわゆる「純粹笑い発作」は比較的稀とされている。今回我々は、その一例を経験し、発作時脳波、MRIなどを記録したので報告する。

〔症例〕9才。女児。幼児期に肺炎二回。熱性痙攣なし。9才時の夏、可笑しい事もないのに、時折ひとりで笑うようになった。“笑い”は明らかな誘因なく、一日に10～20回起こり、持続は20秒程度である。患者は笑っている時の事を憶えており、内容をはっきり表現できないが面白い事が浮かんでくるのだと言う。また、ある程度自分の意志で笑いを我慢することができる。笑っている時に家族が話しかけると、うなずいて反応するが、笑っているので答えられない。

発作時脳波を記録してんかん性であることを確認した後、バルプロ酸 400 mg を投与したところ、この発作は完全に消失し、一年経過後も発作は見られていない。

なお、初診時のIQ は WISCで118 であった。

I E-23 ミオクロニー欠神てんかんの1幼児例

長野県厚生連北信総合病院小児科

○平林伸一、原田 謙、笠井慎治、渡辺卓二

ミオクロニー欠神てんかんは、独立したてんかん症候群と考えられているが、本邦での症例報告は少ない。我々は、本症候群と考えられる1例を3年間追跡し、臨床発作および脳波上の変遷について若干の知見を得たので報告する。

症例：昭和56年10月生れの男児。家族歴および周生期に特記すべきことなし。乳児期より精神運動発達の著しい遅れあり、現在の発達指数は30～40で、有意な発語は殆どみられていない。また骨成熟の遅れを伴う成長障害もみられる。染色体・内分泌・代謝等検査上の異常はみられない。発作歴では、乳児期より肩から上肢にかけてのれん縮がみられており、この時目付きがきつくなったというが、意識の変化には気づかれていない。3歳8ヶ月、意識減損を伴うミオクロニー発作が観察された。この発作は好発時間帯や誘因なく1日十数回おこるが、持続は数秒で倒れることはない。VPAおよびETSでやや頻度は減少したが、抑制は困難であった。6歳5ヶ月、全麻手術後約2週間発作は全く消失したが、その後強直性要素がつよく前屈を伴う発作が再発している。

3歳8ヶ月時の睡眠時脳波では、右前頭部から前側頭部に焦点性の棘波がみられ、時に右半球優位に全般化した。5歳6ヶ月時の睡眠時脳波でも、発作波はより全般化群発化傾向をつよめるも焦点性は残存していた。覚醒時基礎律動はほぼ正常であった。発作時ビデオポリグラフEEGでは、両側対称性同期性の約3Hz律動性棘徐波複合が約10秒間持続し、棘波に一致して左右の三角筋を中心に律動性の筋放電がみられ、その最初の約1秒間主として肩から上肢近位筋のミオクロニーが観察された。意識障害の程度は比較的軽度で、完全消失には至らないと思われた。

考察：本例は、Tassinariらの症例と比べ、発症年齢が早く、ミオクロニーの持続時間も短く、成長障害等他の症状を伴っているなど典型例とはいえないが、臨床脳波相関から本症候群の範ちゅうに属するものと考えられる。発作が確認される以前は、ミオクロニー発作や脳波上から部分発作と誤認される可能性があり、診断上注意を要すると思われる。