

II B-8 乳児重症ミオクロニーてんかん児のてんかん重延状態にみられる特異な状態

国立療養所静岡東病院（てんかんセンター）※現：弘前健生病院

○安田すみ江[※] 渡辺雅子 藤原建樹 八木和一 清野昌一

乳児重症ミオクロニーてんかん児のてんかん重延状態の際に発作後もうろう状態とは明らかに異なる意識混濁と軽い間代要素を主徴とする特異な状態を経験した。

症例は5歳から7歳までの4例の男児。全例、てんかんの発病は1歳未満であり、発病までの発達は正常であったが経過中に中等度から重度の精神遅滞が認められた。いずれの症例も汎ミオクロニー発作ときわめて難治な強直間代発作を頻発し、乳児重症ミオクロニーてんかんの診断基準を満たしていた。

この特異な状態は、そのみが独立して出現することではなく、すべて反復する強直間代発作の終結に短い間欠期において出現していた。すなわちてんかん重延状態の部分症状としてのみ出現していた。その臨床症状は軽い間代要素を伴う意識混濁が5分から16分と比較的ながく持続するものであった。脳波像は、両側び慢性の比較的律動性に富む遅い徐波ないし棘・徐波の連続を示していた。

この状態は間代要素を伴う複雑非定型欠神のてんかん重延状態に類似していたが、いずれの症例でも固有の欠神発作は確認されていなかった。

Dravetらは乳児重症ミオクロニーてんかんにミオクロニー攣縮を混じた持続する意識混濁が出現することに注目し、これを「obtundation status」と記載している（1985）。この「obtundation status」の臨床像は必ずしも明確ではないが、演者らの症例でみられた上述の状態も、その一部に含められるものと思われる。この特異な状態の発現機序は不明であるが、自験例に関する限り、いずれも強直間代発作に引きつづいておこっていることからけいれん直後の大脳の疲へい状態が誘因として関与していることは明らかである。一方、この状態を強直間代発作後のもうろう状態と区別することも臨床的に意義あることと思われた。

II B-9 視覚発作で発症し複雑部分発作、非定型欠神発作を来すようになった12歳女児例

中部労災病院小児科！名古屋大学医学部小児科

○荒川とよ子！三浦 清邦，野村 一史，高橋 泉，古根 淳，前原 光夫，根来 民子，渡辺 一功

家族歴，既往歴には特記すべきことはなく，発達も正常であったが，6才時てんかん発作で発症し，初期には発作波も後頭部に限局しており，視覚発作及びそれに引きつづき複雑部分発作のみであったが，後に発作波の全般化に伴い，非定型欠神も来すようになり，種々の抗てんかん薬でコントロールが不良な12才女児において，現在までに脳波ービデオ同時記録により4つの発作型が促えられた。①視覚発作：「あっ，見える。」といって眼を押さえる。脳波は両側後頭部に速波律動がみられる。②視覚発作から進展した複雑部分発作：急に手で眼を押さえ，しばらくして眼球右上方偏位のまま体が右へ倒れていき，頭が右へ回転していく。呼名には応じない。脳波は，両側後頭部の速波に引きつづき全般性鋭波となり，しだいに徐波化する。③閉眼によって誘発される非定型欠神発作：閉眼により，不規則な全般性鋭徐波が誘発され，その間眼瞼がピクピクし，呼名に応じない。④視覚発作から進展した非定型欠神発作：急に手で眼を押さえ，しばらくして眼瞼をパチパチさせ呼名に応じなくなり，突然回復する。脳波は両側後頭部の脱同期後低振幅速波が出現し，5秒の平坦化後，突然3－4 Hzの不規則な全般性鋭徐波が連続する。これらの発作を呈示し，4種類の発作の関係について考察したい。