

C-31 20歳以上まで経過観察した小児欠伸てんかんの発作及び社会的予後

東京都済生会中央病院小児科¹⁾、慶應義塾大学医学部小児科²⁾、河北総合病院小児科³⁾

○前澤真理子¹⁾、関 亨²⁾、鈴木伸幸²⁾、木実谷哲史³⁾、山田哲也²⁾、立花泰夫²⁾、原 光宏²⁾、橋本倫太郎²⁾、熊谷 昇²⁾

小児欠伸てんかん（以下CAE）の長期予後をさらに明らかにする為、20歳以上まで観察しえた症例を報告する。

【対象・方法】対象は1967年以降に当院に受診し、20歳以上まで観察しえた26例（男子10例、女子16例、初発年齢4～10歳、最終受診年齢20～32歳、経過観察10～24年）である。診断は1989年ILAE分類に基づいて行ない、臨床病型、発作の消失状況、脳波所見、服薬の有無、発作型の変容の有無、就学就職の状況を検討した。

【成績】①臨床病型は、CAEのみに終始した（A群：女子9例、男子5例）、熱性けいれんの既往を持つ（FA群：女子3例、男子1例）、全般強直-間代発作（以下GTCSと略す）の既往を持つ（GA群：女子1例、男子1例）、CAE発症後にGTCSを起こした（AG群：女子2例、男子3例）、FA群と初めは分類されたが、さらにGTCSを起こした（FAG群：女子1例）に分類された。②発作消失年齢：欠伸発作；男子平均12.2歳、女子平均9.6歳、GTCS；男子平均16.5歳、女子平均12.3歳で全例臨床発作は消失。女子で早期に発作の消失をみた。③発作の消失期間：欠伸発作；6～18年（平均12.7年）、GTCS；4～15年（平均10.5年）④脳波所見：てんかん発射は24歳で不規則棘徐波複合を認めた1例を除き平均11.7歳で消失、20歳以上の脳波記録の検討で前頭部に高振幅徐波群（4-6c/s）を26例中15例（58%）に検出 ⑤治療：断薬11例、減薬中15例 ⑥就学、就職状況：大学もしくは大卒後就職（A群5例、FA群1例、AG群2例：男子2例、女子6例）、高卒後専門学校もしくは就職（A群9例、FA群3例、AG群3例、FAG群1例：男子6例、女子10例）、中卒後就職（GA群1例、AG群1例：男子2例）。

【結論】CAEの臨床発作予後は良好であり、就学、就職状況はA群と女子が特に良好であった。前頭部に徐波が残存する傾向については脳の発達過程との関連が考えられるが、その臨床的意義はさらに検討が必要である。

C-32 覚醒時大発作てんかんの臨床的特性

国立精神・神経センター武蔵病院¹

熊本大学発達小児科²

○久野 武^{1,2}、足立直人¹、大沼悌一¹、石田孜郎¹

【目的】1989年のてんかん症候群分類において「全般てんかんおよび症候群」の項目下に、Epilepsy with grand mal on awakening（覚醒時大発作てんかん）がみられるが、これは以前のいわゆる「原発全般てんかん」のなかの大発作を有する一群とほぼ対応するものと思われる。臨床場面で遭遇することが多いにもかかわらず現在まで本てんかん類型について臨床的検討を加えた報告は少ない。新たに覚醒時大発作てんかんとして臨床的検討を行なったので報告する。

【対象と方法】武蔵病院てんかん外来に現在通院中のてんかん患者1254例のうち原発全般てんかんと考えられる症例は187例（男103、女84）で、そのうちの覚醒時大発作てんかんと考えられ、かつ長期にわたり経過観察しえた37例（男19、女18、平均年齢35.4歳）を対象とした。ここでの覚醒時大発作てんかんの診断基準は以下のものをみとするものとした。1) 発作症状は全身性強直間代発作で部分発作を示唆するものがない。2) 発作はおもに覚醒時にみられる。3) 発作間欠時脳波では、背景活動は正常で、突発波としては3Hzもしくはそれより速い左右対称性同期性のspikeやspike and wave complex がみられ、焦点性発作波はない。4) 神経学的異常徴候、明瞭な知能障害およびCT上の異常所見など脳の器質的障害を示唆するものがない。

調査時点から遡って5年以上てんかん発作の出現がなかった場合を発作消失とした。

【結果】てんかんの遺伝要因があったのは5例、熱性けいれんの既往があったのは10例であった。てんかん発病年齢は4～22歳（平均11.8歳）であった。てんかん発作の消失をみたものは20例（男14、女6）であり、消失時年齢は6～30歳（平均20.5歳）であった。多くの患者では発作頻度は年に数回から数年に1回であった。欠伸発作を併有していたものは13例で、ミオクロニー発作を併有していたものは7例であった。WAIS知能検査を施行した20例のIQは72～118（平均92.4）であった。