

B-29 複雑部分発作重積症を呈した新生児期発症の難治性特発性部分てんかん

横浜市立大学医学部附属浦舟病院小児科

○小林拓也、木村清次、小坂仁、上原さおり、大槻則行

【序言】 小児の複雑部分発作重積症は近年症例が集積し、非痙攣性てんかん発作重積症の中では、けっして少なくない病態であることが明らかになってきた。しかし、乳幼児以下の症例の報告は殆ど見られない。我々は今回、出生直後にてんかんを発症し、6か月間持続した複雑部分発作重積症の一例を経験したので発作時EEG-VTR同時記録の供覧を中心に報告する。

【症例】 症例は37週、2710g、切迫早産のため帝王切開で出生した女児。仮死はなかった。母親に数回の熱性痙攣の既往がある。

日齢0より無呼吸発作が見られ、日齢1で左側の間代発作が出現し、フェノバルビタールの投与が開始された。日齢15に片側優位の強直性発作が頻発するため紹介入院となった。入院時、筋緊張が軽度低下している以外、理学的、神経学的異常はなかった。入院時検査所見でも、画像診断を含め異常を認めなかった。入院後も意識障害を伴う片側優位の強直性痙攣、一点凝視発作、手の自動症様の動きなど複雑部分発作と考えられる発作が持続し、重積状態を呈した。発作間歇期脳波では、多焦点性棘波が頻発していた。発作時脳波では律動波が両側後頭葉に起始し、これと同時に複雑部分発作が始まり、脳波上律動波が同側半球に広がるにつれて臨床発作も片側性強直発作へと移行していった。発作は各種抗けいれん剤に抵抗性で、重積状態は190日間持続し、最終的に大量フェノバルビタール、フェニトイン、カルバマゼピン投与により終焉した。

【考察】 新生児、乳児期に見られる痙攣は、脳の未熟性のため、年長児に見られる発作型とは大きく異なる。また、発作間歇期脳波から発作時脳波を推定することが困難な場合が多い。本例は新生児期にはよく見られる無呼吸発作で発症し、複雑部分発作に変容し重積を来したため発作時脳波が確認されたが、発作時脳波が得られなければ、複雑部分発作と確定しがたい発作型も多かった。乳幼児期には稀とされる複雑部分発作重積症を経験するとともに、小児期のてんかんの発作型分類の困難さを痛感させられた。

B-30 補足運動領野起源と思われる抑制容易な頻回の睡眠発作を呈した小児てんかん例

田附興風会医学研究所北野病院 小児科

○金澤 治、長藤 洋

補足運動領野起源のてんかん発作として姿勢発作が有るが、これは意識混濁を伴わずに起きる部分性の強直発作で、フェンシングに似た体位を取ることが多い。9歳女児の頻回の睡眠時異常行動を脳波・ビデオ同時記録で捕えた所、補足運動発作と思われたので、小児てんかんの見地から若干の文献的考察を加えて報告する。

〔症例〕 右利きの9歳女児。満期安産、乳児期発達正常、家族に痙攣無し。平成5年2月、スキーで衝突し頭部打撲時、頭部CT、EEG 共正常。同年12月12日から毎夜頻尿になった。17日より毎夜頻回にベッドが軋む発作がみられた。発作は就寝1時間後から出現し、両上肢挙上を伴う全身の律動的運動だった。12月20日、精査の為入院。入院時、理学的神経学的異常無く、血液一般、生化学検査等総て正常。発作間欠期脳波は、睡眠時に中心部右側優位の低振幅鋭波を認めた。頭部CT、MRI、SPECT全て正常。知能正常だが絵画語彙発達検査のみ6歳7カ月と低値。終夜脳波で17回の完全な発作を捕え、6回の不全型発作も含め計23回の発作を確認。右前頭部起始と思われ、全般性不規則徐波から律動性θ波に移行して終結。発作は、睡眠中突然両上肢が左側優位に挙上し両眼を強く閉じ同時に両下肢伸展し背伸びをするような肢位になり、続いて四肢を含め全身の律動的運動が見られた。カルバマゼピン、ゾニサマイドの併用開始以後発作は消失し、以前は無口で陰気だったが発作消失と共に快活で人懐こくおしゃべりになった。

〔考察〕 本例の発作は、精神運動発達正常で発作間欠期全般性遅棘徐波結合や、強直相での全般性脱同期や漸増律動を欠くことから、Lennox症候群の強直発作ではない。本例の発作症状は典型的ではないが、発作間欠期棘波は右側補足運動領野にはほぼ一致し、僅かに左半身優位で身体両側にほぼ同時に出現した補足運動発作と考えられる。一般に本発作は機質的病変に因り抑制困難な場合が多いとされ、小児の報告は少ないが、本例では機質的病変は無く発作抑制は容易だった。本型のようなてんかんでは、頻回の発作による精神的、神経心理学的な影響も十分に考慮する必要があると思われる。

B