

C-19 新生児期早期に難治性部分発作で発症し、乳児期早期に epileptic spasmsが出現した2症例

大阪府立母子保健総合医療センター小児神経科、
大阪大学小児科¹⁾、市立泉佐野病院小児科²⁾、
聖がルカ病院小児科³⁾、京都府立医大小児科⁴⁾

○柳原恵子、大谷和正、後藤めぐみ、二木康之、
今井克美¹⁾、村松岳²⁾、早野貴子³⁾、竹内義博⁴⁾

新生児期発症のてんかん症候群の臨床脳波学的検討は、臨床像ならびに脳波所見などが急速に変化するため困難なことが多い。早期ミオクロニー脳症(EME)についても、中核的発作をmyoclonic seizures (MS)を含むmyocloniaとするか、部分発作とするかで議論のあるところである。我々は難治性部分発作を主体とする新生児期発症の2例を、以前に我々が報告したEMEと比較検討した。【症例1】94年9月出生の男児。母親は14歳で、妊娠中にシンナーの吸引歴あり。日齢3より部分発作(PS)が出現、頻発。生後1カ月時の当科入院時の発作間欠時脳波は suppressionおよびburst部分とも短い suppression-burst pattern(S-B)に近く、部分発作は脳波上焦点が不定。画像診断上、奇形や遊走異常などを認めず。経過中MSはなく、non-epileptic myoclonia (NEM)は出現したが薬物で容易に消失。生後4カ月時より epileptic spasms (ES)が出現し、PSとESの複合も多かった。ESの消失後もPSは持続。生後8カ月現在、重度の精神発達遅滞。【症例2】95年2月出生の女児。日齢1より部分発作が出現、頻発。日齢18の当科入院時の発作間欠時脳波はS-Bで、部分発作は脳波上焦点が不定、時に発作中に焦点の移動もみられた。画像診断上、奇形や遊走異常などを認めず。経過中MSは出現せず、NEMは出現したが薬物で容易に消失。生後1カ月時にESが一過性に認められた。PSは経過中持続、頻発し、長期のリドカイン持続点滴が有効であった。【考案】これらの症例は、我々が以前に報告したEMEの症例と比べると、PSで発症し、MSを全く認めず、NEMもきわめて少なく、経過中主要発作は常にPSであった。敢えて言うならば、neonatal epileptic encephalopathy with intractable partial seizures とでも表現すべき病態と考えられた。

C-20 局在関連性てんかんにみられるミオクロニー発作と非定型欠神

岡山大・小児神経科

大塚頌子、畑寛信、佐藤正浩、水川美智子、小林勝弘、
岡鉄次

小児期の難治な局在関連性てんかんのなかには、経過中にミオクロニー発作(MS)や非定型欠神(AA)を合併する症例がまれに経験される。これらの症例は焦点性てんかん波の全般化機構を考える上で興味深く、また全般てんかんと局在関連性てんかんの関連にも、示唆を与えうると考えられる。

経過中にMSやAAを合併した5例について、video-EEG同時記録とpolygraphを用いて詳細に検討した。

てんかん発作の初発年齢は生後6カ月から8歳11カ月であった。全例複雑部分発作が主要発作型であったが、3例では、時に2次性全般化による全般性強直間代発作を伴い、同発作の重積状態も認められた。てんかん分類は前頭葉てんかん4例、側頭葉てんかん1例であった。

MS、AAの出現年齢は1歳11カ月から9歳5カ月であった。MSのみ1例、MSとepileptic negative myoclonus(ENM)2例残りの2例ではENMとAAの頻発がみられ、非痙攣性てんかん重積状態を呈した。

発作間歇期脳波ではいずれも多焦点性のてんかん波を認め、前頭葉てんかんでは前頭葉優位、側頭葉てんかんでは側頭葉優位を示し、さらに全例広汎性棘徐波複合を伴っていた。

発作時脳波はMSとENMでは広汎性多棘徐波を示したが、1例ではMS、ENMともにCzに焦点性棘徐波が認められた。非痙攣性てんかん重積状態では、広汎性多棘徐波や遅棘徐波を伴う高振幅大徐波が持続的に出現した。これらの発作出現は、特定の抗てんかん剤によるものとは考えられなかった。

2例ではVPA大量療法が、1例ではZNS大量療法が有効であった。

局在関連性てんかんに一過性にみられるMS、ENM、AAは2次性全般化機序によって発現すると考えられた。