E-29 知的退行を認め RT-PCR 法にて髄液および末梢 血単核球から麻疹ウイルスの genome を検出し た難治性てんかんの一例; (第2報) 野生株の検出とhigh dose gamma-globulin 療法の効果について 東京医科大学小児科¹、同精神神経科²

宮島祐¹、河島尚志¹、星加明徳¹、荻原正明¹、王 傅育¹、Yuan Li Pin ¹,山田直人¹、木ノ上啓子¹、 武隈孝治¹、松野哲彦¹、小穴康功²

[目的] 我々は昨年度本学会で RT-PCR 法にて麻疹ウイルスの genome を検出した難治性でんかんの男児例を報告した。今回、麻疹ウイルスの genomic analysis の結果と合わせ、high dose gamma-globulin療法により治療効果が認められたので報告する。

[症例] 15歳、男児。麻疹は予防接種を1歳7か月時に受 けているが自然罹患歴はない。6歳時急性脳炎による複雑 部分発作重積をみとめ、PHT 急速飽和療法にて抑制。約2 か月後より意識減損を伴う一点凝視、左顔面から左上肢に 広がる partial myoclonus, 四肢の myoclonus, 左側優位 で上肢を挙上する強直発作の反復出現、ときに転倒発作を 認めるようになる。種々抗痙攣剤に抵抗し、当初 IQ 98な るも次第に知的退行を認め、今回治療前には自発言語に乏 しく、書字不能、排尿自立なし。片麻痺は認めていない。 脳波では覚醒時から右前頭部焦点性棘波、不規則高振幅徐 波のほぼ連続的出現、睡眠ではさらに全般性棘徐波、多棘 徐波を認めた。MRI-CTで右前頭部優位の軽度脳萎縮、SPEC T では両側前頭部の血流低下を認めた。14歳時施行の RT-PCR 法にて髄液および末梢血単核球から麻疹ウイルスの genomeを検出した。その塩基配列は 85-89年前後に流行し た麻疹ウイルスの野生株と一致したが、髄液麻疹抗体価陰 性、オリゴクローナル IgGバンド陰性であった。Inosiplexおよび 100mg/kg のgamma-globulin療法は無効であっ たが、 200mg/kg のgamma-globulin療法では発作頻度に変 化はないが、自発言語や周囲への関心がみられ、覚醒時前 頭部棘波および徐波は消失した。

[考案] 本症例におけるてんかんと麻疹ウイルスの関連は不明であるが、麻疹ウイルス野生株の不顕性感染を起こしていたこと、high dose gamma-globulin療法で効果のあったこと等から本症例の免疫学的異常が示唆される。

E-30 予後良好な側頭葉棘をもつ複雑部分発作例の 治癒経過(報告1)

東京医科大学精神神経科1,小児科2, 篠崎病院3

〇小穴康功¹, 金子雅彦¹, 新井千秋¹, 淹田泰彦¹, 清水宗夫¹, 星加明德², 松野哲彦², 荻原正明², 宫島 祐², 加瀬裕之³, 篠崎正純³

てんかん治療が治癒の方向性を目指しているとすれば、 その治癒過程及び治り方の検討は意義のあることと思われ る。そこで難治例が多いと考えられている側頭葉てんかん の中から抗てんかん薬によく反応し, 予後良好な経過をと った症例を選択し、臨床脳波学上の特徴があるかどうか検 索した。症例は演者らが治療に関わった150例の側頭葉 てんかんの中から,予後良好な治癒経過を示した6症例で ある。症例1,18歳男性,初発は14歳である。15歳 時、単純部分発作及び複雑部分発作が連日出現した。当科 へは平成4年10月受診した。脳波を記録したところ右側 側頭葉棘が頻発していたが、MRI, SPECTでは異常 所見を認めなかった。CBZ 600mg, PHT 200mg, ZN S 200mg等投与し,発作は消失した。平成5年1月以后服 薬中止しているが、脳波は正常になり、現在まで発作を訴 えていない。症例2,29歳男性,単純部分発作,複雑部 分発作初発は26歳である。平成3年に当科初診し、脳波 を記録したところ右側側頭葉棘を認めた。PHT 200mg, ZNS 300mg投与後,発作頻度は週1回から月2回と漸次 減少し、発作が消失した。平成4年3月に本人の意志で断 薬したが、現在まで発作を訴えていない。MRIは正常、 2年後の脳波では正常所見を示したため、治癒症例と判断 した。症例3,59歳女性,主婦。単純部分発作,複雑部 分発作初発は52歳時であった。自律神経発作,意識減損 発作を伴う自動症が連日出現した。脳波は両側独立性側頭 葉棘が頻発していたが,左側優位であり,MRIは正常所 見を示した。CBZ 600mg, PHT 300mg, VPA 800mg で発作は消失し、現在まで6年間無発作が続いている。症 例4,16歳女性。てんかん発作初発は13歳であり、左 側慢位の両側独立性棘が頻発していた。CBZ 600mg投与 で現在2年間無発作である。症例5,6はやや異なる治癒 経過を示した。6症例のため、明らかな結論は差し控えた いが、治癒過程に異なるタイプがあると推定された。