

A-19 自己誘発閉眼過敏てんかんの1幼児例

A

岡山大学医学部小児神経科

同・教育学部*

○小川和則, 大守伊織, 大塚頌子, 岡 鏐次

真田 敏*

自発的閉眼により脳波上のてんかん発射及び臨床発作が誘発される特殊なてんかんの1幼児例を報告する。

症例は1歳3カ月の女兒。生後4カ月でも預定を認めず、運動発達の遅れに気付かれていた。生後6カ月より、覚醒時に、眼球上転、頭部前屈する発作が出現。生後11カ月時の脳波で広汎性棘徐波を認め、PB投与開始されたが、発作頻度、脳波所見ともに次第に増悪し、VPAも追加されたが無効のため、1歳2カ月時入院した。

入院時、軽度精神運動発達遅滞、両下肢の軽度筋緊張低下と腱反射亢進を認めた。脳波上、広汎性に不規則徐波の出現が多く、広汎性に不規則棘徐波、多棘徐波を多く認める他、種々の部位から棘波が出現した。また、閃光刺激により、後頭部優位に不規則棘徐波が出現し、光過敏性が認められた。入院後、患児が右手を目の辺りに持っていくとともに、閉眼、頭部前屈した後、わずかに瞬目するエピソードが主体になり、頻回に出現した。この時の発作時脳波では、閉眼時及び閉眼以前には明らかな変化は認められず、閉眼より約1秒間遅れて、後頭部優位ながら広汎性に約3c/s不規則棘徐波が出現した。これに一致して、眼瞼のミオクロニアが観察された。このように、閉眼自体は発作現象ではなく自発的なものであり、その自発的な閉眼により、脳波上のてんかん発射とミオクロニアが同時に誘発された。したがって、本例は自己誘発閉眼過敏てんかんと考えられた。治療では、VPA、ESM、CZPの3剤併用が有効で、上記臨床発作は消失した。

閉眼過敏てんかんについての従来の報告はいずれも学童期以降であったのに対し、本例は幼児期であったことに加え、自己誘発性であった点が注目された。一般に、乳幼児では閉眼の指示に従えず再現が困難なため、閉眼過敏てんかんの診断は難しく、自然発作の慎重な観察に加え、ビデオ-脳波同時記録による検討が有用である。

A-20 Tonic postural seizure の
臨床的検討
(発作症状および脳波について)

大阪大学 小児科

○今井 克美, 小野 次朗, 寺岡 聡里

真野 利之, 松岡 太郎, 岡田 伸太郎

【目的】 Tonic postural seizure (TPS) は両上肢を伸展挙上し全身を硬直させる部分発作であり、てんかん発射が前頭葉内側面の補足運動野に及んだ際に出現すると考えられている。全般性強直発作と混同され易く、頭皮脳波による発作波起始部位の特定が困難なことも多い。今回我々は、TPSと考えられた症例の臨床的特徴を検討し報告する。

【方法】 発作症状がTPSに合致することをビデオ脳波で確認し得た11症例の発作症状、脳波所見を検討した。

【結果】 対象: 現在の年齢は3-9y 8名、15-25y 3名。TPS発症年齢は1m-10y (平均3y 5m)。精神発達は遅滞6例(2例は重度)、境界域4例、正常1例であった。**発作型:** TPSは3-20秒間の両上肢優位の全身硬直からなり、群発傾向を4例に認めた。全例、日単位の発作を認め、起床時に好発する3例を除き、主に日中に出現した。4例では短い硬直が数回連続して繰り返して出現した。発作前の過呼吸出現1例、発作初期の動作停止3例、間代発作への進展4例、舞踏様運動への移行1例を認めた。合併発作は欠神様発作、部分運動発作が各1例であった。

脳波: 発作間歇時棘波の出現部位は、F-Fz 4例、C-Cz 3例、P-Pz 2例、multi-focal 1例、Bi-aT 1例であった。

発作時脳波は、起始部位が発作間歇時とほぼ一致したものは6例で、1例では対側前頭部起始、残り3例では頭皮脳波上の起始部位は判定不能であった。

治療経過: 全例難治であったが、2例は各々PHT高濃度単剤、PHT+07セブ酸で発作は消失した。脳腫瘍の1例は腫瘍摘出により発作は消失した。

【まとめ】 (1) 前頭葉てんかんは、睡眠中に好発する傾向が強調されているが、今回の検討では日中覚醒で好発するものも多かった。(2) 短い硬直がとぎれとぎれに連続して繰り返して出現することがしばしばみられた。

(3) 両側対称性で意識減損を伴う場合には、全般性強直発作との鑑別に注意が必要である。