

D-27 小児年齢依存性てんかん性脳症の血清 および髄液neuron specific enolase (NSE)

大阪府立母子保健総合医療センター小児神経科

○鈴木保宏, 後藤めぐみ, 加藤智美, 二木康之

【目的】NSEは神経細胞に存在し、急性脳炎、髄膜炎、低酸素性脳症、脳梗塞などの疾患における中枢神経障害のマーカーと考えられている。近年、成人のてんかん発作重積患者において血清あるいは髄液NSEの上昇が報告され、てんかん重積状態が神経細胞に損傷を与えている可能性が示唆されている。WEST症候群、EMEをはじめとする小児年齢依存性てんかん性脳症は持続する脳波異常、頻発する発作を特徴とする発作重積状態に加え、発達の退行を伴う“脳症”と考えられている。今回、我々は小児年齢依存性てんかん性脳症患者を対象に血清および髄液のNSEを測定したので報告する。

【対象・方法】1996年7月から1998年4月まで当院を受診した小児年齢依存性てんかん性脳症16例（潜性WEST症候群2、症候性WEST症候群12、EME1、Migrating Partial Seizures in Infancy 1）を対象とした。2例を除きすべて初発例で、発症年齢は生後3日～11ヶ月（平均6.1ヶ月）であった。初回の血清・髄液NSE測定時には全例特徴的な脳波異常（hypsarrhythmia, S-B pattern, 移動性の多焦点）および頻回の発作（てんかん性スバスム、ミオクロニー発作、運動性部分発作）を認めた。採血、髄液採取は午前中に行い、酵素免疫法で即日測定した。血清NSE値はてんかん重積群（10例）、脳症・脳炎群（10例）およびコントロール群（発作コントロール良好なてんかん患者15例）と比較した。

【結果】小児年齢依存性てんかん性脳症では血清NSE値の平均（ $\pm$ SD）は 11.6 ± 3.3 ng/mlであり、脳症・脳炎群（ 85.6 ± 137.2 ng/ml）に比べ有意に低かった。小児年齢依存性てんかん性脳症群、てんかん重積群（ 12.3 ± 5.0 ng/ml）、コントロール群（ 10.4 ± 3.4 ng/ml）の3群間では有意差は認めなかった。小児年齢依存性てんかん性脳症の髄液NSE値は、平均 7.7 ± 3.5 ng/mlであった。

【結論】小児年齢依存性てんかん性脳症では血清NSE値は脳症・脳炎群と比較して明らかに低値であり、髄液NSEも明らかな上昇を示している症例は認めなかった。小児年齢依存性てんかん患者において持続する脳波異常と発作が神経細胞に損傷を与えている可能性はNSE値からは示唆されなかった。

なお、発表では脳波および発作の変容、治療（ACTH）に伴う血清NSEの変化についても検討する予定である。

D-28 皮質形成異常に伴うてんかん —皮質形成異常全国調査研究第3報—

滋賀医科大学小児科¹⁾, 東北大学医学部小児科²⁾,
国立精神神経センター武蔵病院小児神経科³⁾,
愛媛大学医学部衛生学⁴⁾, 熊本大学医学部小児発達学⁵⁾

○島田司巳¹⁾, 飯沼一字²⁾, 橋本俊顕³⁾, 近藤郁子⁴⁾,
三池輝久⁵⁾, 高野知行¹⁾

【目的】皮質形成異常はしばしば難治性てんかんを合併し、てんかん外科の主要な対象となっている。本研究は多数例の皮質形成異常症例をもとに、皮質形成異常の種類別てんかん頻度、てんかんの分類別頻度、発作頻度などを明らかにしようとするものである。

【対象ならびに方法】厚生省精神・神経疾患研究委託事業「脳形成異常の発生機序に関する臨床的・基礎的研究」の一環として、「皮質形成異常調査用紙」を作成し、小児科を有する300床以上の病院、小児病院・医療センター、療育施設、国立療養所など1200施設に対し平成8年11月より平成9年3月までの間に、アンケート調査を行った。

【結果】回収率は26.6%で、総計676例の症例が得られた。皮質形成異常の種類別症例数は滑脳症（無脳回症・厚脳回症）277例、丸石様滑脳症150例、多小脳回症130例（両側シルビウス裂周囲性13例、裂脳症38例を含む）、広汎性異所性灰白質（皮質下帯状及び脳室周囲結節状）40例、局所性異所性灰白質37例、片側巨脳症44例である。てんかんの有無について記載のあるものは667例で、てんかんの合併率は74%であった。てんかん分類が可能であった症例は462例で、全般てんかんが54.1%（内West及びLennox症候群が16.0%）、局在関連てんかん44.1%、その他1.7%である。発作頻度の記載のあるもの455例では、毎日発作ありが36.0%、毎週が11.4%、毎月が13.6%、年単位が23.7%、現在消失しているものが15.2%であり、これまでの多くの報告と同様、難治性のものが多かった。脳形成異常の種類別てんかん合併率は、滑脳症全体で86.9%（うち、広汎性滑脳症で88.3%、部分的滑・厚脳症で86.4%）、丸石様滑脳症で50.0%（FCMD 47.15, WWS 90.0）、多小脳回症で71.1%（うち、両側シルビウス裂周囲性91.7%、裂脳症67.4%）、広汎性異所性灰白質77.5%（皮質下91.7%、脳室周囲56.3%）、局所性異所性灰白質74.4%（皮質下81.8%、脳室周囲60.0%）、片側巨脳症93.2%等であった。

【結論】皮質形成異常の種類によりてんかん合併率にかなりの差異が存在することが明らかとなった。また、脳深部、とくに脳室周囲の形成異常ではてんかんの合併が少ないことが示された。

D