

E-23 先天性脳奇形とてんかん

社会保険蒲田総合病院小児科¹⁾,
東京慈恵会医科大学小児科²⁾

○堀田秀樹¹⁾, 前川喜平²⁾

先天性脳奇形児にみるてんかんの焦点とその難治性について検討した。

【対象・方法】 当科でfollow中のてんかん発作を有す先天性脳奇形児7例（片側巨脳症2例（HM1、HM2）、裂脳症1例、septo-optic dysplasia(SOD)1例、スタージ・ウェバー症候群（SWS）1例、結節性硬化症2例（TS1、TS2））で、臨床像、脳波、頭部画像の関連について調査した。

【結果】 1)頭部画像では、片側巨脳症で一側半球の容積増大と広範な形成異常を認め、HM1では脳梁膨大部の低形成と対側側脳室の拡大も認めた。裂脳症の例では片側の大きな裂孔を認め、同側半球の広範な低形成を認めた。SODの例では透明中隔欠損が主な所見であった。SWSでは片側半球の広範な石灰化と萎縮を認めた。結節性硬化症では多発性の結節を認めたが、TS1において皮質結節の数が多かった。2)脳波では、片側巨脳症で病側半球の広範な高振幅徐波を、HM1では後に鋭徐波に移行した。裂脳症では病側半球の広範な低振幅化と対側半球のヒプサリズム→棘徐波を認めた。SODでは一側後頭部の棘徐波、SWSでは病側半球の広範な低振幅化をみた。TS1では一側後頭部の棘波、TS2では一側前頭前側頭部の棘波を認めた。3)発作型では、HM1で焦点性運動発作、infantile spasms→強直発作、HM2で複雑部分発作をみた。裂脳症の例ではinfantile spasms→複雑部分発作を、SODでは強直けいれんを、SWSでは一側けいれんをみた。結節性硬化症では焦点性運動発作を認めた。発作は病初期HM2、SODの例を除き頻発する傾向にあったが、長期にわたり頻発したのはHM1と裂脳症の例のみであった。てんかん発作の出現年齢は生後3か月以内が4例、1-2歳が2例、TS2では6歳であった。

【結論】 先天性脳奇形児では、脳奇形とてんかん発作、脳波との関連が一致する例が多いが、不明確なものも存在した。また、てんかん発作は脳奇形の種類、程度、部位によって様々であるが、細胞移動障害を示す例で、神経皮膚症候群の例より難治の傾向にあった。

E-24 Epileptic spasmを発症した裂脳症の兄弟例

秋田赤十字病院小児科¹⁾, 由利組合総合病院小児科²⁾,
秋田県小児療育センター小児科³⁾

○木村 滋¹⁾, 酒見喜久雄²⁾, 幕田政博³⁾

【はじめに】 裂脳症にはてんかんが高率に合併し、臨床発作型は部分発作が多く、epileptic spasmの報告は少ない。家族性裂脳症にspasmを発症したとの報告や、spasmの発作時脳波を検討した報告は手元の文献では見あたらない。今回演者らは裂脳症の兄弟例を経験し、2例ともに点頭発作を発症し、弟で発作時脳波を検討したので報告する。

【症例1】 5歳10カ月、男児。満期正常分娩、仮死無し。生後3カ月、左上肢の麻痺に気づかれ、生後4カ月、小頭症と左片麻痺と診断、CTにて右裂脳症と診断した。7カ月に点頭発作を発症、発作間歇時脳波では焦点性発作波（右中心・頭頂部）を示した。抗てんかん剤で一旦消失したが再発し、5歳現在、重度精神遅滞、左片麻痺、難治性てんかんである。5歳9カ月に施行したMRIでは、右裂脳症と両側のcortical dysplasiaを認めた。家族歴では両親に特記すべきことなく、妹は正常に発達している。

【症例2】 1歳2カ月、男児（症例1の弟）。胎児エコーにて裂脳症を疑われていた。満期正常分娩。生後20日、MRIにて両側性裂脳症と診断、染色体に異常はなかった。生後3カ月、小頭症、精神運動発達遅滞、脳性麻痺として療育を開始した。4カ月に点頭発作を発症、次第にシリーズを形成するようになり脳波を施行した。ビデオ・脳波同時記録にて発作時脳波を記録したが、発作開始前は焦点性発作波（後頭部、前頭極部）を示し、発作時はいわゆるdecremental activityを示し、発作後は焦点性（後頭部、前頭極部）に徐波を認めた。ゾニサミドを投与し、発作は消失し、脳波の発作波も消失した。1歳2カ月現在座位は不能だが、臥位でおもちゃに手を出し、目が合うと微笑みかける状態である。

【結語】 Epileptic spasmを発症した裂脳症兄弟例を報告した。発作は点頭発作で、生後7カ月と4カ月に発症、頻回のシリーズを形成した。発作間歇時脳波記録では2例とも焦点性発作波を示し、1例での発作時記録ではdecremental activityを示した。