

F-17 新生児発症の特発性全般てんかん

札幌医科大学 医学部 小児科¹ 札幌医科大学 機器診断部²仁平洋¹ 渡辺年秀¹ 伊藤希美¹ 若井周治¹ 川本芳誉²
早坂宏之²

てんかんの国際分類上、新生児に発症する特発性全般てんかんとして、良性家族性新生児けいれん (Benign familial neonatal convulsions: BFNC) と良性新生児けいれん (Benign neonatal convulsions: BNC, Fifth day fits) がある。今回、演者らは BFNC 3 家系と BNC 3 例を経験し、その発作時脳波ビデオ同時記録をはじめとして、種々の臨床的検討を行ったので報告する。

【結果】1.BFNC のまとめ 対象:3 家系、15 例 発症時期:生後 2 日目～14 日目(平均 生後 2～3 日目) 発作時脳波:全般性、焦点性 予後:生後 3 ヶ月時の再発 6 例(40%) 後に他のてんかん症候群を発症 4 例(25%) 乳児期死亡 3 例(20%) 精神運動発達遅滞 2 例(13%) 2.BNC のまとめ 対象:3 例 発症時期:生後 5 日目～6 日目 発作時脳波:局在性突発波 予後:熱性けいれん発症 2 例 てんかんの再発なし、発達正常

【考察】BFNC は現在の国際分類上、全般てんかんに分類されているが、発作時脳波所見から、全般性のものも焦点性のものもあることが証明できた。今後さらなる症例が蓄積されるまでは全般性か焦点性が決定できないてんかん症候群の範疇に入れるのが適当と考える。自験例では乳児死亡を 20% に認め、また文献的にも同様の報告のあることから”良性”という冠を付けていることにも疑問を感じる。BNC の発作時脳波は焦点性のものが捕らえられた。従ってこの疾患も BFNC 同様に現在のところは全般性か焦点性が決定できないてんかん症候群に分類されるのが適当と思われる。

F-18 局在関連てんかんに変容した West 症候群の臨床的検討

名古屋大学 医学部 小児科

丸山幸一 糸見和也 石黒よし子 奥村彰久 根来民子
渡邊一功

【目的】局在関連てんかん (LRE) に変容した West 症候群 (WS) の臨床的特徴について後方視的に検討した。【対象】1987 年 1 月から 1998 年 3 月の間に名古屋大学小児科を受診し 1 年以上経過を観察し得た WS 患児 56 例を対象とした。WS の定義はシリーズを形成する spasms を呈し発作間歇期脳波で hypsarrhythmia がみられたものとした。統計学的検定には Fisher の正確確率検定を用いた。【結果】13 例(男児 7 例、女児 6 例)が後に LRE へ変容した。発作型の変容のパターンは (a) WS で発症後に LRE となったもの (7 例)、(b) 部分発作で発症し、経過中に WS を呈したもの (5 例)、(c) WS で発症し症候性全般てんかんを経由して LRE となったもの (1 例) であった。部分発作の発症月齢はそれぞれ平均 22 (5～54) ヶ月、5 (1～13) ヶ月、141 ヶ月であった。WS 発症時の病因診断は症候性 11 例(脳形成異常 4 例、結節性硬化症 2 例、新生児仮死後遺症 2 例、非ケトーシス型高グリシン血症 1 例、原因不明 2 例)、潜因性 2 例であった。LRE 群とそれ以外(対照群)を比較すると、男女比および症候性と潜因性の比は有意差がなかった。一方、WS に先行する発作(LRE 群 5/13 例、対照群 5/33 例)、spasms と部分発作の併存(LRE 群 6/13 例、対照群 3/33 例)、非対称性 spasms (LRE 群 5/13 例、対照群 1/33 例)、局在性病変(LRE 群 5/13 例、対照群 5/33 例)は LRE 群で有意に高率であった。PET を施行した 34 例での比較では、局在性低代謝領域(LRE 群 7/9 例、対照群 8/25 例)が LRE 群で有意に多かった ($p < 0.05$)。【まとめ】LRE へ変容したものでは、WS 発症時に発作症状・脳波所見・神経画像診断で局在性病変を疑わせる所見が有意に多く見られた。

F