Japan Epilepsy Society

ＩＣ－23　若年期発症の特発てんかんについて

東北大学精神医学教[1]，仙台市立病院精神科[2]

○松岡洋夫[1]，佐藤光源[1]，高橋剛夫[2]

てんかんの国際分類案では若年発症の特発てんかんに，若年ミオクロニーてんかん，若年欠神てんかん，覚醒型大発作てんかんが挙げられている．昨年の本学会では若年ミオクロニーてんかんの特徴について報告したが，そのなかで若年ミオクロニーてんかんでは欠神発作，強直間代発作を合併している例が多く，若年欠神てんかん，覚醒型大発作てんかんとの異同が問題となった．そこで今回は，これら３つの症候群の臨床的および脳波的特徴について比較を行い，これらの差異について論じる．

対象は一般脳波検査に加えて特殊脳波賦活を施行し得たてんかん患者457 例で，このうち臨床発作として８歳以降発症の欠神発作，ミオクロニー発作，覚醒型大発作の何れかを示すもので，痴呆や小脳症状を示さないものとした．特殊脳波賦活には，神経心理賦活と光図形賦活が含まれる．これらの脳波賦活を施行した意義は，若年発症の特発てんかんではかなり高率に特殊脳波賦活で突発波が誘発され，てんかんの病態生理を考える上で重要と思われたからである．上述の条件を満たす若年発症の特発てんかん群はさらに，ミオクロニー発作，欠神発作，覚醒型大発作の何れか一種類だけをもつ群，二種類をもつ群，全てをもつ群の７群に分類し，それら各群の男女比，遺伝負因，外因，発作発症年齢，発作頻度，治療反応性，予後，脳波所見などについて比較を行った．

その結果，若年ミオクロニーてんかん，若年欠神てんかん，覚醒型大発作てんかんの３群はお互いに重複しうる症候群ではあるが，特殊脳波賦活所見などから病態生理がそれぞれ異なっていることが示された．

ＩＣ－24　欠神発作96例の臨床病型分類―全般強直－間代発作が先行する型の臨床特異性―

*東京都立大塚病院小児科，慶応義塾大学医学部小児科，**山梨医科大学小児科

○前沢真理子*，関　亨，山脇英範，鈴木伸幸，木実谷哲史，山田哲也，立花泰夫，清水　晃**

欠神発作 96 例を臨床病型別に分析し，全般強直－間代発作が先行する型の臨床特異性を検討した。【対象・方法】対象は1964-86年に慶大および関連病院小児科に受診した欠神発作 96 例（男子 37 例，女子 59 例：初発年齢 3－16 歳）である。初発の発作型により臨床病型別に分類し，種々の臨床因子，および発作間歇期におけるてんかん発射，後頭部間歇律動性デルタ波を検討した。また，対象例中５年以上追跡した50 例について臨床病型別の予後を検討した。なお対象例にはミオクロニー欠神は含まれていない。【結果】(1)欠神発作の臨床病型別分類：Ⅰ型（けいれんの既往なく発症：59 例：62％），Ⅱ型（熱性けいれんの既往がある例：30 例：31％），Ⅲ型（全般強直－間代発作の既往がある例：7 例：7％）であった。(2) Ⅰ型とⅢ型の間では，以下の①－⑤の相違点が認められた。①初発年齢がⅠ型の平均 6.7 歳に比べⅢ型で８歳と高い。②男女比は，Ⅰ型で 1：2.0，Ⅲ型で 2.5：1と逆転している。③てんかん，熱性けいれんを含むけいれんの家族歴は，Ⅰ型，Ⅲ型それぞれ 24％，29％といずれも高率に認められたが，てんかんの家族歴はⅢ型が若干高い傾向を示した。④軽度知能障害の率がⅠ型 2％に比べ，Ⅲ型 29％と高い。⑤初診時近辺の後頭部間歇律動性デルタ波は，Ⅰ型 25％の出現率であるがⅢ型では０であった。(3) Ⅰ型とⅡ型の間では，Ⅰ型とⅢ型の間に認められたような大きな相違点はみられなかった。(4) ５年以上追跡した 50 例（Ⅰ型 34 例，Ⅱ型 13 例，Ⅲ型 3 例）における臨床病型別分類では，発作予後，精神発達，てんかん発射の変容などに明らかな差異を認めなかった。以上の成績から，全般強直－間代発作が先行する欠神発作は，欠神発作で発症，または熱性けいれんが先行する欠神発作とは異なる病態生理学的背景を持つことが推測され，別に分類すべきものと考えられる。

NII-Electronic Library Service