

# 10. 乳幼児期に発病し難治の大発作をもつ小児の続発全汎てんかんの一群について

研究協力者 清野 昌一 (国立療養所静岡東病院)  
 共同研究者 東 卓司 (てんかんセンター)

〔要旨〕 大発作を主体とするものの極めて難治な経過をとる10才以下の小児24例について検討した。発病年齢は全例1才以下で、性差は無かった。経過中に大発作重延状態又は発熱、感染を契機に大発作の群発を経験したものが合わせて19例(79%)と重延状態を招来する傾向が著しかった。全例に軽度ないし中等度の知能障害を認めたが、粗大な神経学的異常を呈した症例は見られなかった。C-Tスキャンを9例に行い7例(78%)に萎縮像を認めたが、てんかんの臨床特性との間に直接の関係はなかった。覚醒安静時の脳波は全例び慢性のθ域の徐波で年齢依存性に乏しく、棘又は鋭波といったてんかん性発作放電は著しく少なかった。欠神発作を合併した症例もあるが遅棘徐波結合を呈した例はなく、Lennox Gastaut 症候群とは明らかに異なるものであった。

〔対象〕 1975年5月以来国立療養所静岡東病院を受診した難治な大発作を主訴とする56例の内、今回は10才以下の24例を対象とした。観察期間は2ヶ月から3年9ヶ月まで、平均1年9ヶ月である。

〔結果〕 年齢は2才から10才まで一定の傾向なく分布していた。性別は男児12例、女児12例で性差は無かった。発病年齢は表1-aの如く全例1才以下で、しかも6ヶ月以下が7割を占めていた。家族歴に熱性痙攣をもつものが8例(33%)あり通常の発生頻度よりも高かった。既往歴には妊娠母体の異常(重症悪阻、妊娠中毒症、高年初産等)および周産期の異常(新生児仮死、低又は高出生体重児、異常分娩等)が合わせて12例(50%)にみられた。経過中に大発作重延状態を経験したものが16例、その内重延状態をもって初発したものが4例見られた。また発熱・感染を契機に1日数回から十数回大発作を頻発したものが5例あり重延状態を招来する傾向が著しかった。しかし重延状態を契機にして粗大な神経学的異常を呈した症例はみられなかった。現症では、知能障害を全例に認めたが表1-bの如く、重度の障害はむしろ少なく、抗てんかん薬のoverdoseにもとづくと思われる ataxia 以外の粗大な運動麻痺を呈した例も見られなかった。

Table-1a 発病年齢

月令	~3	4~6	7~9	10~12	Total
例数	1	16	5	2	24
	(71%)				

Table-1b 知能障害 (N=24)

	軽度	中等度	重度
例数	10	13	1
	(42%)	(54%)	(4%)

検査所見 1)9例にC-T scanを行い7例(78%)にび慢性の萎縮像を見た。しかし萎縮の程度とてんかんの臨床特性の間に直接の関係はみられなかった。2)脳波像では、先ず安静覚醒時背景波は全例4~7 cpsのび慢性徐波で占められており、定期的に検査した例でも経絡的变化は殆んど見られなかった。次に臨床発作が頻発するにもかかわらずてんかん性発作放電は極めて少なく、前頭部優

位の棘徐波結合，両側同期性の棘が主として睡眠時記録で散発しているのみであった。尚1～2秒の短い3 cps 棘徐波律動を呈し，これに一致して欠神発作を見た例があったが，欠神発作は Sodium Valproate (略：SV) で容易に消失した。3) 通常の血液一般・生化学的検査に異常なく，先天性代謝異常症の尿スクリーニングを4例に，アミノ酸分析を2例に行ったがいずれも異常は見られなかった。治療効果は表2-aの如く，消失又は75%以上の発作抑制が得られたもの(軽快)が約半数であった。表2-bの如く従来大発作の一次選択薬と見做されていた Diphenylhydantoin (DPH)，Phenobarbital (PB) よりもSVが有効のようであり，Ethosuximide (ESM)，Carbamazepine (CBZ) はかえって悪化させることが多いという結果であった。

Table-2a 治療効果 (N=24)

発作消失	軽快	不変
5	8	11
(21%)	(33%)	(46%)

Table-2b 薬剤の効果判定 (N=19)

有効剤	無効剤	悪化剤
SV 16 (84%)	DPH 15 (79%)	ESM 4 (17%)
PB 2 (8)	CBZ 8 (33)	CBZ 2 (8)
DZP 2	ESM 2	DPH 1
CZP 1	CZP 2	
	Crampol 2	

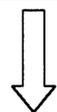
〔考案〕 以上の結果をまとめると，その第一は，発病年齢が非常に若くWest症候群の好発時期にはほぼ一致するが，West症候群からの移行が確認された患者は1例のみであり，大部分の症例は大発作がmonosymptomaticに経過しているものと思われる。第二に比較的軽度であるが全例に知能障害を認めた。重延状態を含む大発作頻発，そして大脳のび慢性萎縮と関連されようが，所謂 Krampf-schädigungとして説明し切れない可能性も残されている。第三には，失調歩行，全身の筋力低下を見たものが多いが，治療と共に軽快しておりpharmakogenの要素が強い。粗大な運動麻痺を呈した例は見られなかった。第四に，脳波上の特徴を挙げる事が出来る。安静覚醒時背景波が，び慢性のθ域の徐波で占められており，経令変化に乏しいことである。次に棘又は鋭波といった発作放電が頻発する大発作にもかかわらず著しく少ないことは，このてんかん群の大きな特徴と考えられた。しかし，得られた発作放電を通覧する限り，これらの症例が示した大発作は部分発作でなく全汎発作の特性を備えていることは明らかであった。

〔まとめ〕 以上のような特徴から，この小児てんかんの一群を我々は“統発全汎てんかん”の範ちゅうに属するものと見做して，長期経過を追跡する緒についたところである。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔要旨〕大発作を主体とするものの極めて難治な経過をとる 10 才以下の小児 24 例について検討した。発病年齢は全例 1 才以下で、性差は無かった。経過中に大発作重延状態又は発熱、感染を契機に大発作の群発を経験したものが合せて 19 例(79%)と重延状態を招来する傾向が著しかった。全例に軽度ないし中等度の知能障害を認めたが、粗大な神経学的異常を呈した症例は見られなかった。C-T スキャンを 9 例に行い 7 例(78%)に萎縮像を認めたが、てんかんの臨床特性との間に直接の関係はなかった。覚醒安静時の脳波は全例び慢性の 域の徐波で年齢依存性に乏しく、棘又は鋭波といったてんかん性発作放電は著しく少なかった。欠神発作を合併した症例もあるが遅棘徐波結合を呈した例はなく、Lennox Gastaut 症候群とは明らかに異なるものであった。