

# 精神遅滞を合併する小児てんかんの 神経疫学的研究

大田原 俊 輔

岡 鉄 次

石 田 純 郎

(岡山大学医学部脳研究達神経科学部門)

## 1. 緒 言

精神遅滞は、てんかん・脳性麻痺とならび小児神経科領域において最も頻度の高いものである。またこれら三疾患は、たがいに合併する頻度も高く、医学的にはもちろん、社会的にも大きな問題となっている。しかし、てんかんに合併する精神遅滞の実態はなお十分解明されていない。この解明には、当然、疫学的調査、なかでも多数の人口についての集団調査 population-based study が必要であるが、このような調査には多くの困難を伴うため、国の内外を問わず、系統的、かつ広汎な研究はまだ行われていない。

われわれは、岡山県における小児てんかんの神経疫学的研究の一環として、小児てんかんに合併する精神遅滞の実態について詳細に調査した。すなわち、小児てんかんにおける精神遅滞の頻度（合併率）、かかる症例の有病率、年間発症率、さらに、発作型別精神遅滞合併率、精神遅滞を合併するてんかん小児例の推定原因および基礎疾患などにつき検討を加えた。

## 2. 研究対象

調査日を昭和50年12月31日とし、研究の対象は岡山県に在住する10才未満の全小児とした。すなわち、その生年月日が、昭和41年1月1日以後、50年12月31日までの小児に相当する。

ちなみに岡山県は面積7,079 km<sup>2</sup> で、昭和50年度国勢調査に基づく総人口は1,814,305名であり、このうち、研究対象人口すなわち、10才未満の人口は289,650名であった。

## 3. 研究方法

この研究におけるてんかんの診断基準は以下の如くとした。

① てんかんとは、脳に起因する一過性、反復性の病態で、痙攣、意識障害、自律神経症状、感覚、知覚異常、自動症などを主徴とする症候群をいう。

② 次のような痙攣は除外する。

(i) 非てんかん性熱性痙攣

- (ii) 新生児痙攣
- (iii) 脳炎、髄膜炎の急性期の痙攣
- (iv) 頭部外傷直後から、約1週間後までの間の痙攣
- (v) 脳腫瘍に伴う痙攣
- (vi) 泣き入り痙攣

なお、この研究においては精神遅滞は、IQ または DQ が75以下の者と規定した。

症例の把握は“hospital survey”によった。すなわち、一般的には、昭和50年から53年までの4年間の各医療機関の診療録を、そして、岡山大学附属病院およびその他の一部の病院では、昭和41年から54年までの診療録を詳細に検索した。調査対象とした医療機関は、岡山大学附属病院、地域の基幹病院、総合病院、一般病院の他に小児てんかんの診療をしていると考えられる診療所および療育施設を加え、出来るだけ広範に調査した。調査医療機関は、岡山県全域の他、隣県近指区域のものを加え、のべ診療科数56に上った。

標榜科としては、小児科、精神神経科、脳神経外科、内科および神経内科を調査対象とした。

さて、この方法では、現在治療中の症例、つまり、active epilepsy が調査対象であり、得られた症例は確認例のみとなっている。

## 4. 成 績

### 1) 精神遅滞合併の頻度

全体として2,378例のてんかん患児が把握され、その有病率は人口1,000人対8.2あった。このうち精神遅滞を合併する症例が410例みとめられた。すなわち、精神遅滞の合併率は17.2%であった。年齢別に精神遅滞合併率を表1に示す。0才児ではこれが27.0%に上っており、1～5才児に比較し有意 ( $p < 0.05$ ) に高値を示した。

### 2) 有 病 率

精神遅滞をもつ小児てんかん症例の有病率は人口1,000対1.4であった。これを男女別ではそれぞれ、1.7と1.1で男児に有意 ( $p < 0.005$ ) に高く、男女比は1.64:1であった。表2に示すように有病率を年齢別に見ると、0才児では0.3と最低で、以後年長になるに従い、漸増し9才児で2.1であった。

### 3) 年間発症率

精神遅滞を合併するてんかんの年間発症率を昭和50年度について検討した。すなわち、同年度には68例の発生が認められ、対象年齢人口289,650名に対し、年間発症率は人口10万対23.5であった。

### 4) てんかんの発作型別の精神遅滞の合併

精神遅滞の合併は、発作型により差異のあることは周知であるが、国際分類に従いこれを検討し表3に示す。全汎てんかんでは、精神遅滞の合併頻度は23.8%であった。そのうち、原発

表1 精神遅滞を合併する症例の頻度

年齢群 \ 症例	てんかん 患児数	精神遅滞を 合併する症例(%)
0~1	37	10 (27.0)
1~2	154	21 (13.6)
2~3	254	46 (18.1)
3~4	302	45 (14.9)
4~5	311	44 (14.1)
5~6	321	47 (14.6)
6~7	258	47 (18.2)
7~8	289	53 (18.3)
8~9	257	52 (20.2)
9~10才	195	45 (23.0)
計	2,378例	410例(17.2%)

表2 精神遅滞を合併するてんかんの有病率 (人口1,000対)

年齢群 \ 性別	男		女		計	
	患者数	有病率	患者数	有病率	患者数	有病率
0~1	7	0.5	3	0.2	10	0.3
1~2	12	0.7	9	0.6	21	0.7
2~3	27	1.6	19	1.2	46	1.4
3~4	28	1.7	17	1.1	45	1.4
4~5	28	1.8	16	1.1	44	1.4
5~6	27	1.8	20	1.4	47	1.6
6~7	29	2.0	18	1.3	47	1.6
7~8	29	2.1	24	1.8	53	1.9
8~9	37	2.6	15	1.1	52	1.9
9~10才	31	2.8	14	1.3	45	2.1
計	255例	1.7	155例	1.1	410例	1.4

男女比 1.64 : 1

全汎てんかんでは、精神遅滞の合併は10.7%で低率であり、その範疇下の失神発作では0%、大発作（全般性強直間代発作）でも10.2%で低率であった。このなかではミオクローニー発作で42.1%に上ることが注目された。一方、二次性全汎てんかんでは、68.9%の高率を示した。こ

表3 発作型別の精神遅滞の合併

発作型	症例	精神遅滞を合併するてんかん	全てんかん	精神遅滞合併の頻度(%)
Total of cases		410例	2,378例	17.2%
No. of unclassifiable cases		88	557	15.8
Generalized epilepsy		177	744	23.8
Primary generalized epilepsy		62	577	10.7
Tonic clonic seizure		54	527	10.2
Absence seizure		0	31	0
Myoclonic seizure		8	19	42.1
Secondary generalized epilepsy		115	167	68.9
Lennox-Gastaut syndrome		77	85	90.6
West syndrome		28	41	68.3
Others		18	41	24.4
Partial epilepsy		135	1,042	13.0
Simple partial seizure		42	205	20.5
with motor signs		39	146	26.7
Focal motor		37	135	27.4
Jacksonian		2	11	18.2
with autonomic symptoms		3	59	5.1
Complex partial seizure		14	61	23.0
Secondarily generalized seizure		79	776	10.2
Mixed		10	35	28.6

のうち Lennox 症候群, West 症候群の両者では最も高率でそれぞれ90.6%, 68.3%に上っていることが特に注目された。

部分てんかんにおいては, 全体として精神遅滞の合併頻度は13.0%で比較的低率であった。そのうち単純部分発作では, 20.5%であったが複雑部分発作では23.0%, 二次性全汎化発作では10.2%であった。

発作型を Lennox の分類に基づいて分類した成績を図1に示す。

### 5) 初発年齢

初発年齢別の精神遅滞合併を表4に示す。生後6ヵ月未満で発症した症例に精神遅滞の合併頻度が有意に高く, 44.9%におよぶことが注目された ( $p < 0.005$ )。以後はほぼ一定で年齢群別に有意差は認められない。

### 6) 推定原因

てんかんの推定原因別に精神遅滞合併率をみると, 脳血管障害 100%, ( $p < 0.005$ ), 脳炎髄膜炎 66.7%, ( $p < 0.005$ ), 痙攣およびてんかん素因以外の神経疾患負因群 53.3%, ( $p < 0.005$ ), 急性脳症 38.1%, ( $p < 0.05$ ), 新生児仮死 31.5%, ( $p < 0.005$ ), などに有意に高値を示した。一方, 痙攣およびてんかん素因群 6.5%, ( $p < 0.005$ ), 原因不明群 14.7%, ( $p <$

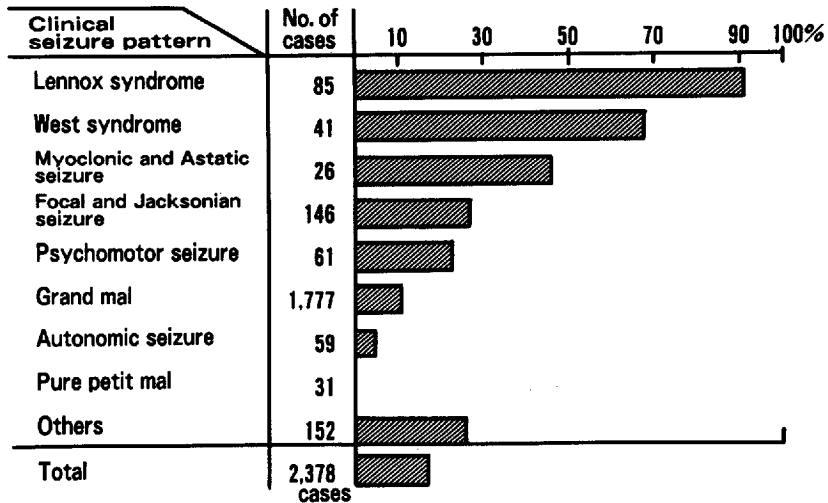


図1 発作型別の精神遅滞の合併率 (Lennox の分類による)

表4 精神遅滞を合併する症例の発作初発年齢

初発年齢 \ 症例	精神遅滞を合併する症例	全てんかん症例	精神遅滞合併の頻度 (%)
0~ 6M	105	234	44.9
6~12M	67	433	15.5
1~ 3Y	137	1,128	12.1
3~ 6Y	55	379	14.5
6~10Y	16	136	11.8
不明	30	68	44.1
計	410例	2,378例	17.2%

0.005), などでは有意に低値を示した。

#### 7) 治療状況

1年以上発作の抑制されている症例と、そうでないものに分けて検討した。精神遅滞を合併する症例では、前者が410例中162例で39.5%にすぎないのに対し、対照とした精神遅滞非合併てんかん児では1,968例中1,271例で64.0%に上っていた。

一方、発作の抑制されていない症例は合併例で50.7%, 非合併例で31.1%でこれも有意差 ( $p < 0.005$ ) を示した。

#### 8) 基礎疾患

精神遅滞を合併する症例の基礎疾患としては、単なる精神遅滞が226例(55.1%)で過半数を占めた。次いで、精神遅滞に脳性小児麻痺を合併する症例110例(26.8%), 脳炎髄膜炎・脳症

後遺症状態25例 (6.1%)、頭蓋内出血後遺状態14例 (3.4%)、母斑症9例 (2.2%)、水頭症7例 (1.7%)、H.H.E. 症候群6例 (1.5%)、代謝性疾患2例 (0.5%)、Down 症候群1例 (0.2%)、などがあり多発奇形10例 (2.5%) をみとめた。

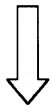
## 5. 考察と結論

小児てんかん患者における精神遅滞の合併頻度については従来報告が極めて乏しい。これは当然疫学的調査によるべきであるが、かかる調査としては1973年 Sillanpää の報告と、1976年 Pazzaglia のものがみられるにすぎない。しかも、Sillanpää のものは対象年齢0～15才で IQ (D.Q.) が67以下が39.9%に上るとされ、Pazzaglia の報告も対象年齢6～14才で、IQ (D.Q.) 80以下の者が29.0%にも上るとしている。これは、著者が1962年および1977年何れも病院受診患児について IQ (D.Q.) 75以下と規定して調査した26.9%および20.4%に比べても著しく高率である。当然病院受診患者には、難治例、重度の症例が多くなるので、population-based study より高率であって当然と考えられる。しかも、Sillanpää、Pazzaglia の研究は何れも母集団が極めて少数で前者243例、後者にいたっては38例についてのものである。

われわれの今回の報告は系統的な神経疫学的調査に基づくものであり、母集団のてんかん症例も2,378例に上ることから、得られた成績の意義は高いものと考えられる。

なお、われわれの成績で特に生後6ヵ月未満発症の症例に精神遅滞の合併が著しく高率なことが明らかにされた。そして1才児の症例に精神遅滞が高いことも注目される。

てんかんと合併する精神遅滞を防止するためにはとくに生後早期に発症する症例に対し重点をおく必要があることを強調したい。このなかではとくに West 症候群と Lennox 症候群の重要性を指摘したい。



## 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



### 1. 緒言

精神遅滞は、てんかん・脳性麻痺とならび小児神経科領域において最も頻度の高いものである。またこれら三疾患は、たがいに合併する頻度も高く、医学的にはもちろん、社会的にも大きな問題となっている。しかし、てんかんに合併する精神遅滞の実態はなお十分解明されていない。この解明には、当然、疫学的調査、なかでも多数の人口についての集団調査 population-based study が必要であるが、このような調査には多くの困難を伴うため、国の内外を問わず、系統的、かつ広汎な研究はまだ行われていない。

われわれは、岡山県における小児てんかんの神経疫学的研究の一環として、小児てんかんに合併する精神遅滞の実態について詳細に調査した。すなわち、小児てんかんにおける精神遅滞の頻度(合併率)、かかる症例の有病率、年間発症率、さらに、発作型別精神遅滞合併率、精神遅滞を合併するてんかん小児例の推定原因および基礎疾患などにつき検討を加えた。