(77)

氏名(生年月日)　林(ハヤシ)　北(キタ)　見(ミ)
本　　籍
学位の種類　博士（医学）
学位授与の番号　乙第1604号
学位授与の日付　平成7年12月15日
学位授与の要件　学位規則第4条第2項該当（博士の学位論文提出者）
学位論文題目　**乳時期発症てんかんの臨床的検討**
第1編：修正国際分類による検討
第2編：発熱誘発性に注目して
論文審査委員　（主査）教授　大澤真木子
（副査）教授　宮崎　俊一，石井　哲夫

主論文の要旨

〔目的〕

てんかん研究における国際的分類法として，1989年に提唱された修正国際てんかんおよびてんかん症候群分類（以下ICEと略）が用いられている．1歳未満は他の年齢層に比してててんかん発症の最も多い時期であるが，ICEに明確に規定された症候群は少なく，多くの症例は「その他」として一括され，その症候，予後は明確でない．このICEに基づいて1歳未満発症のてんかん症例を分類し，各類型の特徴，発症の背景，予後に関与する要因を検討し，乳児発症のてんかんの特性を明確にする事を研究の目的とした．

〔対象〕

1981～1986年に東京女子医科大学小児科を初診した総てのてんかんおよび機会性けいれん症例のうち，1歳未満に発作が発症し，さらに最低4歳までの経過が確認できた303症例を研究対象とし，後方視的に検討した．

〔結果〕

1．特発性全般てんかんおよび症候性部分てんかんに分類された症例は，発症初期から成因，臨床症状および予後について明瞭な特徴を示し，ICEの有用性が明らかとなった．

2．局在性か全般性か未決定のてんかん症候群に分類された症例は素因性の要素を強く有するものが多いにも関わらず，発作，発達予後は不良のものが多く，その特異性が示唆された．

3．1歳未満発症のてんかんでは発作の誘因として発熱の関与が重要であった．発熱誘発性の高い群は熱性けいれんに類似した予後良好な群と，発作，発達予後とも不良な難治群との二極と，その間に移行型を配置した臨床的スペクトラムを形成した．

4．ICEの枠を越えて，家族歴，成因，初期の発作型，発熱誘発性などの臨床特徴が共通である難治性てんかんの一群が存在した．

この群は予後良好群と比較して，無熱性発作への移行が早かった．中核は乳児重症ミオクロニーてんかんであり，その周囲に，発作型，脳波所見を異にするてんかん症例群が存在した．単一のてんかん症候群として一括することはできないが，年齢依存性を示す「発熱関連性難治性大発作てんかん」群として位置づけることが可能であった．West症候群などの従来記載されている「年齢依存性てんかん性脳症」とは背景，症候の異なる症例群であると考えられた．

〔結論〕

ICEは多くの点で臨床的に有用であるが，乳児期発症のてんかんの中には症候および成因の二つの分類軸による二分法では明確に整理できない症例が多数存在した．その予後の良否に関わらず，素因性の背景と発熱誘発性を強く有するものが多かった．このことは乳児期発症のてんかん症例の特異性として分類上留意すべき観点である．

論 文 審 査 の 要 旨

てんかんの分類法として，1989年に出された修正国際てんかんおよびてんかん症候群分類（ICE）が用いられる．乳児期は他の年齢に比してんかん発症の最も多い時期であるが，ICE に明確に規定された症候群は少なく，多数例はその他に一括される．本論文では，一定期間に，外来受診したてんかんおよび機会性てんかん症例の内，乳児期に発作が発症し，最低4歳までの経過が確認できた例を，ICE に基づき分類し，各類型の特徴，発症の背景，予後要因を検討し，乳児期発症のてんかんの特性を明確にしたもので，価値がある．特に，局在性か全般性か未決定のてんかん症候群では素因性の要素を強く有するのに，予後不良なものが多くその特異性が示唆された．発熱誘発性の高い群は熱性けいれん類似の予後良好群，難治群の二極と，移行型を配置した臨床的スペクトラムを形成すること，ICE の枠を越え，臨床特徴が共通である難治性てんかんの一群が存在することが明確となった．

主論文公表誌

乳児期発症てんかんの臨床的検討

第1編：修正国際分類による検討

第2編：発熱誘発性に注目して

東京女子医科大学雑誌　第65巻　第9号　758-767，768-777頁（平成7年9月25日発行）

林　北見，小国弘量，大澤真木子，福山幸夫

副論文公表誌

1) カルバマゼピンによってててんかん発作が増悪した4症例の検討．東女医大誌 63（臨増）：E236-E242 (1993) 林　北見，池中晴美，小林由美子，金井信子，宮本晶恵，福山幸夫

2) 乳児重症ミオクロニーてんかん死亡例の臨床的検討．てんかん研究 11(3)：205-210 (1993) 林　北見，鈴木典子，宮本晶恵，小国弘量，福山幸夫

3) 運動異常を併わない“てんかん”重積状態．小児科 31(7)：809-819 (1990) 林　北見，小国弘量，大澤真木子，福山幸夫

4) Severe Myoclonic Epilepsy in Infancy の治療法の検討．日小児会誌 94(6)：1409-1413 (1990) 岡田典子，宮本晶恵，林　北見，栗屋　豊，原美智子，福山幸夫