

(13)

氏名(生年月日)	坂 内 優 子
本 籍	
学位の種類	博士(医学)
学位授与の番号	甲第288号
学位授与の日付	平成9年3月21日
学位授与の要件	学位規則第4条第1項該当(医学研究科専攻, 博士課程修了者)
学位論文題目	良性乳児けいれん(福山)の臨床的・脳波学的・遺伝学的研究
論文審査委員	(主査) 教授 大澤真木子 (副査) 教授 二瓶 宏, 宮崎 俊一

論 文 内 容 の 要 旨

〔目的〕

良性乳児けいれん(BIC)は、福山により提唱された疾患概念である。近年外国からも報告があるが、てんかんとの違いを含めその位置づけはまだ確立していない。本症の定義づけを明確にするため、本研究を行った。

〔対象および方法〕

対象は、1967年1月から1992年12月までにけいれんを主訴に受診し、診療録をもとにBICと診断した212例で、これらを福山の定義によるF群116例、諸岡が提唱した軽症下痢を伴うD群27例、渡辺らが提唱した部分発作を呈するP群10例に分類し、各群に予後未確認計58例を別途追加した。各群の臨床症状、脳波所見、家族歴などを同一基準で分析し、3群間で比較した。

〔結果〕

1. 発症時期には季節性があり、特にD群は85.6%が冬季に発症していた。
2. 発作型分類はいわゆる大発作が94.8%、部分発作が5.2%であったが、医師が目撃し得た例に限れば、部分発作が20.6%と、保護者の観察のみの場合より有意に多かった。経過中の発作群発経験例は50.9%であった。
3. 発症年齢平均は全症例で10.1カ月、F群8.6カ月、D群14.6カ月、P群9.5カ月であり、D群はF群に比べ、有意に発症年齢が高かった。
4. 発作存続期間は平均3.0カ月と極めて短期間であり、病型群間で有意差はなかった。発症年齢が低いほど群発しやすく、発作回数が多い傾向にあったが、発

作存続期間はこれらに影響されなかった。

5. 初診時脳波は全例正常で、追跡脳波検査(追跡期間平均4.7年、検査反復回数平均8.8回)上てんかん性脳波異常を13.6%の例に認めたが、その出現は年齢依存性であり、加齢に伴い全例で正常化した。

6. 46.2%の家系で、熱性けいれん、BICなど予後良好なけいれん性疾患の家族歴を認めた。病型群間に有意差はなかった。

〔考察〕

発症時期に季節性があることから、感染症罹患、外気温など、未熟な脳のけいれん発症の閾値を下げる誘因の存在が示唆された。発作が群発し易いこと、低年齢発症ほど発作回数が多いこと、発作回数にかかわらず罹病期間は極めて短期であること、さらに、間欠期脳波所見は特に乳児期には正常で、年齢依存性に一過性に異常を認めるのみであることを確認した。以上より、本症が器質的てんかんとは異なり、脳の生理的発達段階における機能的障害であることが明確になった。

3群間の比較では、発症年齢(D群がF、P群に比し有意に高い)以外に有意な相違点はなかった。また、発症には遺伝的要素の関与が示唆され、今後さらに遺伝形式の解明が必要である。

〔結論〕

BICは脳の生理的発達段階に関連して乳児期のみに限局して存在する良性けいれんであり、器質的てんかんとは区別すべきである。さらに、BICをF群、D群およびP群の3群に分類し、比較検討したが、各群

を明確に区別する証拠は得られず、3者は同一カテゴリーの良性症候群に属すると思われた。

論文審査の要旨

良性乳児けいれんは、福山により1960年に提唱された概念である。本論文では、てんかんと本症との異同、さらに諸岡が提唱した軽症下痢を伴うもの、渡辺らが提唱した部分発作を呈するものとの異同を、多数例のデータを詳細に分析することにより検討した。その結果、良性乳児けいれんは、脳の生理的発達段階に関連して乳児期にのみに限局して認められる良性けいれんであり、器質的てんかんとは区別されるべきものであることが判明した。また軽症下痢を伴うものや、部分発作を呈するものとは明確には区別し難く、この3者は同一カテゴリーの良性症候群に属することが明らかになった。過去にこれだけ多数例について詳細な検討を加えたデータはなく、本論文は地味な仕事であるが、その点で非常に価値がある。

主論文公表誌

良性乳児けいれん（福山）の臨床的・脳波学的・遺伝学的研究

東京女子医科大学雑誌 第67巻 第3号
111-128頁（平成9年3月25日発行）坂内優子

副論文公表誌

- 1) 嘔気・嘔吐を反復し登山により誘発された筋力低下を呈した筋カルニチン欠損症の1女児例。東女医大誌 62(11)：1431-1437 (1992) 坂内優子、今

野真紀，斎藤加代子ほか

- 2) 1977年に当科を初診した全ててんかん児の全体像に関する包括的研究。東女医大誌 63(臨増)：220-229 (1993) 坂内優子，小国弘量，向平暁子ほか
- 3) 熱性けいれんの既往を有する成人てんかん症例（18歳以上）の臨床的研究。小児臨 47：261-265 (1994) 上原 孝，小国弘量，坂内優子ほか