

(42)

氏名(生年月日)	オ 小	グニ 国	ヒロ 弘	カズ 量
本籍				
学位の種類	医学博士			
学位授与の番号	乙第856号			
学位授与の日付	昭和62年11月20日			
学位授与の要件	学位規則第5条第2項該当(博士の学位論文提出者)			
学位論文題目	小児てんかん成因の特異性			
論文審査委員	(主査)教授 福山 幸夫 (副査)教授 高尾 篤長, 教授 内山 竹彦			

論文内容の要旨

目的

小児てんかん成因の特異性, 特に小児期の種々のてんかん群における後天的要因と遺伝的要因の役割について検討する。

対象と方法

当科に受診した15歳以下発症の1442例のてんかん患者の成因を検討した。患者は、一部独自に修正した国際てんかん分類により12群のてんかん群に分類し、出生期、周生期、出生後の推定成因と痙攣の遺伝的要因を個々の症例につき分析した。

結果

12群のてんかん群とその推定成因は下記の通りであった。1) 覚醒型大発作てんかん(105例)(出生前異常の頻度3.8%, 周生期異常の頻度3.4%, 出生後異常の頻度0%, てんかん, 熱性痙攣の家族歴陽性の頻度37.1%)。2) 欠神発作てんかん(55例)(9.1%, 5.4%, 0%, 34.5%)。3) 若年性ミオクロニーてんかん(9例)(0%, 0%, 0%, 44.4%)。4) West 症候群(182例)(29.1%, 31.3%, 5.5%, 4.4%)。5) Lennox 症候群(82例)(17.1%, 18.3%, 18.3%, 8.5%)。6) Lennox 症候群周辺群(69例)(11.6%, 17.4%, 4.3%, 24.6%)。7) 幼児期発症のミオクロニーてんかん(33例)(7.9%, 7.9%, 2.6%, 26.3%)。8) その他の続発全汎てんかん(36例)(41.7%, 19.4%, 8.3%, 19.4%)。9) 中心側頭葉に焦点を持つ良性小児部分てんかん(=BECCT)(177例)(2.3%, 3.4%, 1.1%, 29.9%)。10) 良性部分てんかん(180例)(3.9%, 8.9%, 1.7%, 27.8%)。11) 部分てんかん(182例)(8.7%,

5.4%, 6.5%, 24.4%)。12) 器質性部分てんかん(327例)(22.9%, 25.4%, 11.3%, 13.8%)。ただし上記項目10), 11)および12)は、その臨床的予後を参考にし我々独自の定義により部分てんかん症例を再分類したものである。

1442例の推定成因は、出生前が13.7%(197例)、周生期が14.6%(211例)、出生後が6.0%(86例)であった。遺伝的要因は1442例中21.1%(304例)に認められたが、その内49例では、後天的要因も合併していた。

次に我々は、各てんかん群における後天的要因と遺伝的要因の関連を検討した。最も後天的要因の少ない頻度から順に、3), 1), 9), 2), 10), 7), 11), 6), 5), 12), 4), 8)であった。また逆に、遺伝的要因の頻度についてみると、後天的要因と同じ3)から8)の順にその頻度が減少した。

考察

予後良好なてんかん群に属するほど後天的要因が少なく遺伝的要因が高く、予後不良な群ほど逆に後天的要因が高く遺伝的要因が低いという結果が得られた。更に両要因ともに共存する群が連続的スペクトラムの中間群を形成するかのように存在していた。つまり後天的要因と遺伝的要因の両要因の相対的比重の相違が、種々のてんかん群とよく相関すると考えられた。我々の結果は、Gloor らの全汎性皮質網様体てんかん説とよく一致するものであった。

結語

小児てんかんの成因の特異性として、後天的異常のみでなく、遺伝的要因と後天的要因の両者の存在が重

要であると考えられた。

論文審査の要旨

診断確実なてんかん1,442小児例について、精密な臨床観察と詳細な神経学的諸検査を施行し、独自の一部修正を加えた国際てんかん分類(1985)に基づいて、12群のてんかん類型に分類、その各々について後天性(出生前・中・後各期)推定成因および遺伝性要因の関与如何を分析し、てんかん類型によって、後天性要因と遺伝的要因の関与の割合に特徴があることを明らかにした、学術上価値ある研究である。

主論文公表誌

小児てんかんの成因の特異性

東京女子医科大学雑誌 第57巻 第8号
854~866頁(昭和62年8月25日発行)

副論文公表誌

- 1) 新生児期における頭囲拡大—特に中枢神経系先天異常の重要性について—
東女医大誌 51(10) 1226~1235(1981)
- 2) 脳障害児における貧血の成因に関する研究—特に胃食道逆流現象について—
東女医大誌 51(10) 1236~1241(1981)
- 3) 断層心エコー図による円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症の診断
J Cardiogr 13(3) 649~659(1983)
- 4) A case of absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: Cross-sectional echocardiographic diagnosis (断層心エコー法にて診断した右上大静脈欠損, 左上大静脈遺残を伴う Fallot 四徴症の1例)
Heart and Vessels 1(1) 239~243(1985)
- 5) 進行性筋ジストロフィー症の心病変に対する心臓核医学検討
心臓 17(12) 1263~1270(1985)