

(84)

氏名(生年月日)	ヨシ 吉	グ 田	マコト 真
本籍			
学位の種類	博士(医学)		
学位授与の番号	乙第1430号		
学位授与の日付	平成6年1月21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	小児における持続性部分てんかん (epilepsia partialis continua) —15例の臨床的研究—		
論文審査委員	(主査) 教授 福山 幸夫 (副査) 教授 高倉 公朋, 川島 真		

論文内容の要旨

目的

持続性部分てんかん (epilepsia partialis continua : EPC) は身体一部分に限局性運動発作が長期間持続する特異なてんかん症候群で、極めて稀なため、系統的研究はほとんどなく、定義・概念すら不明確であった。著者は小児期発症 EPC 15例を詳細に分析し、EPC の概念、臨床像、病態生理、長期予後を究明し、種々の新しい治療の試みを行った。

対象および方法

EPC を十数時間以上、多くは数日以上持続する身体一部分の限局性間代性けいれんないしミオクローヌスと定義し、これに該当する15名(男7名、女8名、最終観察時年齢1~24歳)につき、診療録の後方視的分析、患児の前方視的観察を加え、脳波ビデオ同時記録、ポリグラフを含む計263回の脳波記録、大脳誘発電位(VEP, BAEP, SEP), jerk-locked averaging(JLA), 末梢神経伝導速度、神経放射線学的検査を反復施行した。また一部の例では、血清・髄液のウイルス学的検査を含め、免疫学的検討を加えた。

結果

1) 基礎疾患は多様で、Bancaud による I 型10例、II 型4例、分類困難1例であった。

2) 合併発作初発年齢は平均4.89歳で、体性感覚発作4例、身体抑制発作1例、Jackson 発作8例など。EPC 初発年齢は平均6.00歳、EPC 部位の感覚刺激による発作の誘発、あるいは抑制を6例に認めた。

3) EPC 発作時脳波突発波焦点は一定しなかった

が、JLA を施行した5例中2例に鋭波の先行を認め、1例で巨大 SEP を認めた。

4) EPC 中の SPECT 5例で局所性血流増加あるいは低下、PET 2例で局所性糖代謝低下を認めた。

5) 急性脳炎1例、慢性脳炎疑いの4例に血清 IgM, IgG 高値等を認め、後者の1例では血清抗ガングリオシド IgM 抗体が陽性であった。

6) 現行市販の抗けいれん剤は2例を除きすべて無効。ビタミン B₆、ビタミン E、ACTH、TRH、大量ステロイド・パルス、γグロブリン大量点滴、ガンシクロビル点滴、その他の特殊療法もすべて無効であった。

考察および結論

1) EPC の典型例は、限局性部分運動発作と同部位のミオクローヌスを有し、後者は数日以上持続する。

2) EPC におけるミオクローヌスの起源は、皮質性、皮質下性に両者があり、皮質性の一部では一次感覚野の異常が重要な役割を果している可能性がある。

3) II 型 EPC は一部に免疫学的異常を伴い、内科的治療に反応せず、予後不良である。

論文審査の要旨

1895年 Kojewnikow によって初めて記載された持続性部分てんかん (epilepsia partialis continua : EPC) の今日的問題は、発作抑制が極めて困難で、比較的急速に進行増悪し、脳機能全体の荒廃を来し、時に死の転帰をとる悪質な疾患であるにも拘らず、その原因、病態生理は不明のまま、有効な治療も全くないという悲惨な現状にある。

著者は、過去25年間に当科で経験した EPC 小児15例につき、詳細な検討を加え、機能予後比較的良好な I 型と予後不良な II 型に分類し、II 型症例の一部に神経免疫学的構造の関与を示唆する所見を見出した。また EPC におけるミオクロームスの起源に関し、神経生理学的に解析するなど、病態生理の解明にも寄与した。学術上価値ある研究である。

主論文公表誌

小児における持続性部分てんかん (epilepsia partialis continua) —15例の臨床的研究—

東京女子医科大学雑誌 第63巻 第10号

1122-1155頁 (平成5年10月25日発行)

吉田 眞

副論文公表誌

- 1) 血漿交換とオレイン酸添加極長鎖脂肪酸制限食併用による治療を試みた Adrenoleukodystrophy の 1 例. 日小児会誌 91 (11) : 3553-3558 (1987) 吉田 眞, 望月由美子, 柴田恵理子, 林 北見, 三石洋一, 大沢真木子, 福山幸夫, 服部元史, 川口 洋, 伊藤克己
- 2) Epilepsia Partialis Continua の神経放射線学的, 電気生理学的研究—高コレステロール血症を合併した 1 例—. 東女医大誌 62 (11) :

1287-1299 (1992) 吉田 眞, 泉 達郎, 小国弘量, 道津裕季, 岩松利至, 福山幸夫, 平岩幹男

- 3) 15年間にわたる長期経過を観察し得た neuronal ceroid-lipofuscinosis 幼児型 (late infantile form) の 1 例—臨床, 電気生理学的, 神経放射線学的経過および剖検所見, 早期若年型 (early juvenile form) との異同—. 東女医大誌 62 (11) : 1300-1310 (1992) 吉田 眞, 穴倉啓子, 斎藤加代子, 高橋里恵子, 泉 達郎, 矢島邦夫, 福山幸夫, 付 強, 豊田智里, 小林檜雄

- 4) 慢性進行性持続部分てんかんの 1 小児例—神経放射線学的, 電気生理学的所見, および治療の試み—. 東女医大誌 63 (5) : 497-511 (1993) 吉田 眞, 泉 達郎, 小国弘量, 斎藤加代子, 砂原真理子, 福山幸夫, 平岩幹男