

討した。① primary および secondary focus の頭皮上分布、伝播について、②術後長期 follow up(5~10年間)で primary および secondary focus の変化と予後について

結果：①全例において二次焦点、二次全汎化は認められなかった。②術後のてんかん源性発射は primary focus より発生するもののみで頭皮上伝播の様式から6型に分類。③側頭下誘導にのみ spike discharge のみられた I 群および側頭葉前部外側に伝播が限局する II 群では術後2年で脳波は正常化し、臨床上にも発作は認められなくなった。5年 follow up では5%、10年 follow up では80%が seizure free となった。④外科治療の適応は二次焦点や二次全汎化の認められない症例で発症より5~7年以内(この期間中適切な抗てんかん剤服用にもかかわらず発作が抑制できない、いわゆる uncontrollable, intractable epilepsy 群)が望ましい。

#### 4. てんかンを伴う家族性振戦症の兄弟例

(神経内科)

山本 健詞・大澤美貴雄・柴田 興一・  
小林 逸郎・丸山 勝一

てんかンを伴う家族性振戦症は稀な疾患であるが、本症の兄弟例2例について頭部CT, MRI, 脳血管造影, 脳波, 表面筋電図, SEP, VEP, C-reflex等を記録し、その病態について検討した。その結果、放射線学的には異常を認めず、脳波では著しい光過敏性と共に突破波が出現し、表面筋電図では上肢に9~10Hzの姿勢振戦を認めた。SEP および VEP ではそれぞれ P25-N33, P100-N145成分の増大を認め、正中神経手根部を電気刺激して母指球から記録する方法を用いた C-reflex は安静時にも誘発された。β遮断剤と共にバルプロ酸が治療薬として有用であった。

以上より本症においては大脳皮質感覚領や視覚領の求心性刺激に対する易興奮性と共に、皮質経路反射の亢進状態が推測された。このことは症候学的に明らかに区別されるミオクロームズてんかんと本症との間に病態生理学的な類似性が存在することを示唆し、本症例では、てんかんと振戦の必ずしも偶発的ではない合併を考え合わせると興味深い。

#### 特別講演

##### てんかん症候群分類の意義

国立療養所静岡東病院(てんかんセンター)  
院長 清野 昌一

#### 付図

##### てんかんならびにてんかん症候群の国際分類案(1985)

1. 局在関連性(焦点性, 局所性, 部分性)てんかんおよび症候群

1.1 特発性(年齢に関連して発病する)

現在つぎの2症候群が確認されている。しかし、将来、これ以外の症候群が加わる可能性がある。

- ・中心一側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん
- ・後頭部に突発波をもつ小児てんかん

1.2 症候群

このカテゴリーの中には、症例により異なる症候群が含まれるが、この多様性は主に解剖学的局在、臨床像、発作型および病因(もし既知であれば)に基づくものである<sup>1)</sup>。

2. 全般〔性〕てんかんおよび症候群

2.1 特発性(年齢に関連して発病する、年齢順に記載)

- ・良性家族性新生児痙攣
- ・良性新生児痙攣
- ・小児良性ミオクロミーてんかん<sup>2)</sup>
- ・小児欠神てんかん(ピクノレプシー)
- ・若年〔性〕欠神てんかん
- ・若年〔性〕ミオクロミーてんかん(衝撃性小発作)<sup>3)</sup>
- ・覚醒時大発作〔を伴う〕てんかん

以上の症候群のいずれにも帰属せず、特発性、全般性の性質をもつてんかんは、特発性全般てんかんとして一括分類される。

2.2 特発性およびもしくは症候性(出現年齢順に記載)

・West 症候群(乳児けい縮発作、電撃一点頭一礼拝痙攣)

- ・Lennox-Gastaut 症候群
- ・ミオクロミー失立発作〔を伴う〕てんかん<sup>4)</sup>
- ・ミオクロミー欠神〔を伴う〕てんかん

2.3 症候群

2.3.1 非特異的病因

- ・早期ミオクロミー脳症

2.3.2 特異的症候群

- ・疾病状態を合併する可能性があるてんかん発作

この中には発作がみられるか、またはそれを顕著な特徴とする疾患が含まれる。

3. 焦点性か全般性か決定できないてんかんおよび症候群