(8)

本 籍

学 位 の 種 類 博士(医学)

学位授与の番号 甲第258号

学位授与の日付 平成7年3月17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 新国際てんかんおよびてんかん症候群分類を基盤とした小児てんかん症例の

分類学的研究一局在関連てんかんの局在分類に関する新しい貢献一

論文審查委員 (主查)教授 大澤真木子

(副査) 教授 高倉 公朋, 宮崎 俊一

論文内容の要旨

[目的]

"International Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes, ILAE, 1989" (ICE) の小児てんかん分類上の妥当性と適用上の問題点を検討し、小児てんかん患児における ICE 各病型間の相対頻度を導出する。さらに症候性局在関連てんかん (S-LRE) について多面的アプローチにより病巣局在を同定し、同定不能例については、その臨床脳波学的特徴を究明する。

[方法]

精査により診断を確定した15歳未満発症の小児てんかん433例について、家族歴、てんかん発症年齢、発作像、脳波・神経画像所見、精神発達を後方視的・前方視的に再検討し、ICE 分類による各例の病型診断を行った。S-LRE では、①皮質病巣局在診断に有意義とされる前兆/発作症状、②間欠期脳波、③発作時脳波、④神経画像、⑤神経心理検査各所見中1項目以上陽性の A 群と、全項目陰性の B 群に分け、両群の臨床・脳波学的特徴を検討した。A 群で2項目以上が同一部位を示した例を、局在確実例とした。

[結果]

- 1. 病型分布は,LRE 54.9% (特発性21.8%,症候性68.3%,潜因性9.9%),全般てんかん(GE)33.4% {特発性43.2%,症候性または潜因性56.8%,うちICE未採用の新病型4.1%を含む},未決定てんかん(UE)11.7%となり,95.9%の例が分類可能であった.
 - 2. S-LRE 中72例 (44.5%) が A 群, 94例 (55.5%)

が B 群に分類された.

- 3.1) A 群における推定局在部位は,前頭部28例,中心部6例,側頭部13例,頭頂部5例,後頭部13例,多焦点7例であった。3.2)後5者の局在は発作症状,間欠期脳波,CT/MRIのいずれかで示されたが,前頭部局在は,前記3所見全てが陰性でも,発作時脳波,神経心理検査,SPECTにより局在を明確化し得た。3.3)複数項目が一致した局在確実例はA群中23.1%に止まり,小児LREの局在分類の困難性が示された。
- 4. B 群は発作症状から, 1 群 (向反・姿勢発作) 16.0%, 2 群 (部分運動発作を伴う意識減損) 35.1%, 3 群 (自律神経症状を伴う意識減損ないし意識障害のみ) 33.0%, 4 群 (自動症を伴う意識減損) 8.5%, 5 群 (感情徴候や単純部分発作) 7.4%, の5 群に分類された。各群は成因, 脳波所見, 知的予後の面で各々特徴的であった。
- 5. ICE に該当項目がなく分類不能であったのは,難 治性大発作と高振幅徐波を主徴とする一群(東), 良性 乳児けいれん(福山)などであった.

〔考察および結論〕

ICE の臨床的有用性は原則論的に賛同できるが、小児 S-LRE の病巣局在診断率は23%に止まり、今後、より実用的に改善されるべきである。また、分類不能例(4%)の存在も ICE 改善の必要性を示した。

論文審査の要旨

てんかんの分類は、1989年改訂案"International Classification of epilepsies, Epileptic Syndromes and Related Seizure Disorders"(以下 ICE)が成立し現在に至っている。この ICE は現代の知識と技術の域を尽くして構成されたものであるため、逆に日常診療の中で、この分類体系を適切に活用可能であるか否か問題があった。特に小児期てんかんの実地の診療の場に適用して、母集団の中の各分類単位間の相対頻度を求めたり、適用に当たっての問題点に関する研究は、日本の内外を問わずほとんどなかった。本研究では、15歳未満発症のてんかん患者433例について各分類該当例の割合、各症候群の相対頻度を算出し、症候性局在同定が可能な症例についてはその臨床・脳波学的特徴を分析し局在同定を実施した。その結果、ICE の小児例に対する有用性と限界を明らかにし、さらに、ICE の改善に向けてより実用的な提案をした。この点非常に価値ある論文と認める。

主論文公表誌

新国際でんかんおよびでんかん症候群分類を基盤とした小児でんかん症例の分類学的研究ー局在関連でんかんの局在分類に関する新しい貢献ー東京女子医科大学雑誌 第65巻 第3号153-169頁(平成7年3月25日発行)向平暁子,

小国弘量,大澤真木子,福山幸夫

副論文公表誌

- 1) 気管狭窄を伴った pulmonary artery sling の 1例. 東女医大誌 62(11):1514-1519 (1992) 向平暁子,上原 孝,吉田 眞,斎藤加代子, 福山幸夫,西川俊郎,笠島 武
- 2) 若年性関節リウマチに対するメソトレキセート (MTX) の血中動態と有効治療域の検討. 東女 医大誌 63(臨増):358-362 (1993) 向平暁子, 泉 達郎,今泉友一,上原 孝,福山幸夫,西 岡久寿樹
- 3) 小児期 Fisher 症候群一症例報告と文献展望一. 小児臨 44(1):163-177 (1991) 須加原信子,大 澤真木子,向平暁子,吉田玲子,福山幸夫
- 4) 乳児重症ミオクロニーてんかんと辺縁てんかん 群症例に対する Bromide 治療の試み。厚生省難 治てんかんの病態と治療に関する研究 平成3 年度研究報告書: 201-205 (1991) 福山幸夫, 小

- 国弘量,泉 達郎,原美智子,小国美也子,向 平暁子,上原 孝,梅津亮二
- 5) 1977年に当科を初診した全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,福山幸夫
- 6) シリーズ形成を伴う強直発作 (periodic spasms) を呈した症候性全般でんかんの1例 ービデオーポリグラフ同時記録分析を中心に一. 東女医大誌 63(臨増):426-431 (1993) 関 千夏,小国弘量,秋岡祐子,舟塚 真,吉田 眞,上原 孝,向平暁子,福山幸夫
- 7) Video-polygraphic analysis of myoclonic seizures in juvenile myoclonic epilepsy (若年ミオクロニーてんかんのミオクロニー発作のビデオーポリグラフ分析)。Epilepsia 35(2): 307-316 (1994) Oguni H, Mukahira K, Oguni M, Uehara T, Yu-Hsien Su, Izumi T, Fukuyama Y
- 8) 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(2): 261-265(1994)上原 孝,小国弘量,坂内優子, 向平暁子,福山幸夫