原 著

経過中，小運動発作を合併する特異な 部分てんかんの臨床脳波学的検討

**Electroclinical Analysis of the Peculiar Partial Epilepsy Combined with Minor
Motor Seizures During their Clinical Course**

小 国 弘 量* Pen-Jung Wang 福 山 幸 夫

要旨：夜間のシルビウス発作の経過中に，Lennox 症候群の発症を疑わせるような小運動発作と，睡眠時の連続する広汎性鋭徐波複合を呈する特異な 15 症例の臨床脳波学的特徴は，以下のようであった。(1) 部分発作と小運動発作の特異な合併，(2) 強直発作やミオクローニー発作の合併はなく，部分抑制発作と短い非定型欠神発作が主体で，数カ月単位の寛解増悪を繰り返す。(3) 発作は，8～10 歳で寛解，知的予後は Lennox 症候群より良好である。(4) 成因として痙攣性素因が重要である。小運動発作の発生機序として，高電位の鋭徐波複合とその局在部位が重要と考えられた。本症例群は，良性部分てんかんと Lennox 症候群との中間のスペクトラムを形成すると考えられた。

てんかん研究 1988 ; 6 : 85-97

Key Words: partial inhibitory seizures, atypical absence with atonic component, Rolandic discharges, Sylvian seizures, genetic predisposition.

最近，睡眠時の部分発作とローランド溝発射を認め良性機能的な部分てんかんと考えられる症例の経過中，その後 Lennox 症候群の発症を疑わせるような小運動発作と睡眠時の連続する広汎性鋭徐波複合を呈する症例群に関する報告が散見される。各報告者の結論としては，発作の特異性^{2,3,5,14)}，経過の特異性¹⁾，睡眠時脳波の特異性⁴⁾，薬剤との関連^{9,10)}など，ややその重点の置き方に差はあるものの，この特異なてんかん群の存在を強調している。われわれは，当科において同様の症例を経験し，後方視的に臨床脳波学的検討を行い若干の知見を得たので報告する。

I. 対 象

症例は，当科外来あるいは入院中のてんかん症例の中で，てんかん発症までの精神運動発達に問題なく，睡眠時の部分運動発作で発症し，間歇期脳波上ローランド溝周辺に最も強い焦点性発作波を示し，経過とともに小運動発作と睡眠時の連続する広汎性鋭徐波複合を合併した 15 例である。

II. 方 法

全例，てんかん発症年齢，経過，発作症状の詳しい検討，間歇期脳波，発作時脳波の特徴，知的予後，発作予後，脳波予後に関して検討した。

* 東京女子医科大学小児科
〒162 東京都新宿区河田町 8-1
Hirokazu Oguni, Pen-Jung Wang, Yukio Fukuyama
Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical College
1988 年 1 月 14 日受理

典型症例提示：7歳8カ月，女児。家族歴，既往歴：特記すべきことなし。てんかん発症時まで，精神運動発達遅れには気づかれていなかった。

現病歴：6歳0カ月時，就寝直後のシルビウス発作（右顔面と右上肢の間代発作）で発症，以後数日に1度，同発作を認めた。近医受診し，てんかんの診断のもとに Phenobarbital を服薬し，発作は一時抑制された。しかし7歳7カ月時，服薬中にもかかわらず再度同発作が出現したため，7歳8カ月時当科を受診した。

現症：身体所見，神経学的所見に異常は認められなかった。IQ（鈴木 Binet）=80。CT 所見に異常を認めなかった。

間歇期脳波所見（Fig. 1）：覚醒時脳波上では，軽度の基礎波の律動異常所見と，散在性の両側中心領域の局在性鋭徐波複合ないし二相性鋭波が，睡眠時脳波上で，左優位の両側同期性中側頭，中心，頭頂領域に2～2.5 Hz の鋭徐波複合の頻発が認められた（Fig. 1A）。以上の経過より中心一側頭部脳波焦点を伴う良性小児てんかん（BECCT）を疑い，PB に加え CBZ を追加した。しかし1カ月後より，就寝直後のシルビウス発作に加え，覚醒時の頭部前屈発作が頻回に出現してきたため入院となった。

入院時の間歇期覚醒時脳波所見では，両側前頭極や前頭部，あるいは中側頭，中心，頭頂領域に局在する多焦点性の鋭徐波複合や広汎性鋭徐波複合の Burst が頻発，睡眠とともにほとんど連続する2～2.5 Hz の広汎性鋭徐波複合が認められた（Fig. 1B）。

頭部前屈発作をビデオ脳波同時記録で詳細に観察すると，2種類の発作に大別された（Fig. 2，

3）。一つは，物をもった手が頻回に落下するという訴えより，両上肢を水平に挙上させたところ，左優位の両側同期性の中側頭，中心，頭頂領域に局在する単発の鋭徐波複合に一致して，右広背筋，三角筋の筋電図の抑制とともに，右手の落下現象が頻回に記録された。この鋭徐波複合がより高電位に広汎に出現すると，両側上肢の落下現象が，さらに広汎性鋭徐波複合の Burst を伴うと頭部前屈を伴う短い脱力性非定型欠神発作となった。

これらの発作は，夕方あるいは眠気のある時間帯に好発し，頻発時には1時間に300～500回とほとんど重積状態といってよいほどであったが，1回1回の発作時間が非常に短いために，持続する意識障害は認めなかった。

部分発作と小運動発作は，CBZ の増量と ESM の使用で劇的に減少し，約1カ月の経過で消失した。その後，1年3カ月の経過中発作の再発は認めていないが，現在も睡眠中の両側側頭葉の棘徐波複合が散見される。

III. 結 果

15例の臨床的観察（Table 1, Fig. 4）：性別は，男5例，女10例であった。てんかん発症は，全例夜間の部分発作で発症，その年齢は，2歳2カ月から8歳5カ月で，平均 57 ± 22 カ月であった。また小運動発作の発症年齢は，3歳5カ月から8歳9カ月で，平均 76 ± 18 カ月であった。経過観察期間は，1年から15年9カ月で，平均 102 ± 69 カ月であった。

1. てんかん発作について

（1）睡眠時の部分発作：全例，睡眠時の部分運

Fig. 1 Interictal EEG of the patient

A: EEG record at the age of 7 years and 8 months old. Note the bilateral synchronous sharp and slow wave complex on the central area sporadically seen in the awake record and more diffusely propagated sharp and slow wave complex frequently in the sleep record.

B: EEG record 1 month after A (during the period of frequent minor motor seizures). Note the burst of the diffuse irregular sharp and slow wave complexes with moderately disorganized basic activity in the wake record and the almost continuous diffuse 2～2.5 Hz sharp and slow wave complexes in the sleep record.

Fig. 2 Simultaneous recording of the partial inhibitory seizure of the upper right extremity (1), atypical absence seizure with atonic component (2) and their ictal EEG.

1.: Note the sudden dropping of the upper right arm, when the patient held both arms outstretched and kept that posture.

2.: Note the sudden dropping of the both arms and head in the same posture as 1.

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3 Close presentation of the ictal EEG of the Fig. 2

A: Close examination revealed that reduced EMG discharges of the upper right arm was coincident with the bilateral synchronous centro-temporal sharp and slow wave complexes. A discontinuation of the EMG discharges related to a component of sharp and slow wave complexes approximately from the midpoint of the sharp wave component to the midpoint of the wave component.

B: The rhythmic interruption of the EMG discharges was coincident with the burst of bilateral synchronous 2.5 Hz sharp and slow wave complexes. The lettering of the photos corresponds to the letters indicated on the EEG.

Table 1 Clinical features of the 15 patients

No.	Sex	Age of onset of P.S.	Age of onset of M.M.S.	Follow up period	Types of P.S.	Types of M.M.S.
1	F	7 y 0m	7 y 1m	15 y 9m	Nocturnal partial motor seizures	P.I.S. of Rt., Lt. upper ext. A.A.
2	F	4 y 1m	5 y 0m	11 y 0m	Nocturnal Sylvian seizures, SGTCS	P.I.S. of Rt. upper ext. A.A.
3	F	6 y 4m	7 y 0m	4 y 0m	Nocturnal Sylvian seizures, SGTCS	P.I.S. of Lt. upper ext. A.A.
4	F	5 y 1m	6 y 8m	4 y 10m	Nocturnal Sylvian seizures	P.I.S. of Rt., Lt. upper or lower ext. A.A.
5	F	3 y 10m	5 y 4m	1 y 11m	Nocturnal hemiconvulsion	P.I.S. of Rt. upper ext. A.A.
6	F	2 y 10m	6 y 2m	1 y 6m	Nocturnal Sylvian seizures, GTCS	P.I.S. of Lt. upper ext. A.A.
7	F	8 y 5m	8 y 9m	13 y 7m	Diffuse adverse seizures	P.I.S. of Lt. upper ext. A.A.
8	F	6 y 0m	7 y 9m	1 y 3m	Nocturnal adverse seizures, Sylvian seizures	P.I.S. of Rt. upper ext. A.A.
9	F	3 y 5m	4 y 8m	13 y 3m	Nocturnal Sylvian seizures	P.I.S. of Rt. upper or lower ext. A.A.
10	M	6 y 8m	7 y 9m	1 y 5m	Diffuse Sylvian seizures, SGTCS	A.A.
11	M	2 y 2m	3 y 5m	7 y 2m	Diffuse Sylvian seizures	A.A.
12	M	3 y 6m	5 y 5m	8 y 6m	Nocturnal Sylvian seizures	A.A.
13	M	5 y 7m	6 y 7m	14 y 10m	Nocturnal Sylvian seizures	A.A.
14	M	4 y 4m	5 y 6m	16 y 10m	Nocturnal partial motor seizures	A.A.
15	F	2 y 2m	8 y 2m	12 y 1m	Nocturnal partial motor seizures	A.A.

Abbreviations were as followed.

P.S.=Partial Seizures, M.M.S.=Minor Motor Seizures, SGTCS=Secondarily Generalized Tonic Clonic Seizures, CPS=Complex Partial Seizures, P.I.S.=Partial Inhibitory Seizures, A.A.=Atypical Absence, Rt=Right, Lt=Left, ext.=extremity

1. Nocturnal Sylvian seizures=Partial motor seizures involving the ipsilateral face, the tongue and the

動発作で発症した。睡眠時、あるいは一部覚醒時にも出現するシルビウス発作が5例、その上に時に二次性全般発作を伴う症例が4例、向反発作が2例、半身痙攣が1例、その他に観察不十分で上記発作型に分類できなかった部分運動発作が3例であった。発作回数は、月に数回から連日認められるものまでであった。

(2) 経過中続発してくる小運動発作：部分発作

発症後、1カ月から6年、平均19±18カ月後に出現した。発作型に関しては、6例でビデオ脳波同時記録またはポリグラフ記録により詳細に観察したところ、症例提示に示したような片側の肩、上腕または下肢の部分抑制発作と、短い頭部前屈を伴う脱力性非定型欠伸発作が認められた。これらの発作は、筋電図を肩、上腕に装着し、両上肢を水平に挙上した姿勢をとらせてビデオ脳波同時記

(including the 2 cases reported by Pen-Jung Wang)

Age of last seizures	First IQ	Last IQ	F.H. of epilepsy	Dominant focus of EEG	Clinical symptoms during frequent MMS	Combination of CBZ
8 y 8m	99	—	—	Lt C-P	Clumsiness	—
11 y 0m	113	—	+	Lt>Rt PT-P	Lt hemiparesis	—
8 y 10m	101	68	—	Rt>Lt mT-C	Clumsiness Aggressive behaviour	+
8 y 4m	97	—	+	Rt or Lt mT-C	—	—
6 y 10m	115	—	—	Lt pT-P	—	—
7 y 6m	86	89	—	Rt mT-CP	Monoparesis of Lt upper ext. dysarthria	+
13 y 7m	—	—	—	Rt>Lt mT-C	—	—
7 y 10m	80	80	—	Lt>Rt mT-C	—	+
12 y 0m	118	67	+	Lt>Rt mT-C	Clumsiness of Rt upper ext. dysarthria	—
9 y 2m	100	91	—	Rt>Lt mT-C	—	+
6 y 0m	95	92	—	Lt>Rt mT	Rt hemiparesis dysarthria	+
8 y 0m	109	—	—	Rt>Lt mT-C-P	Clumsiness	+
7 y 3m	90	95	—	Rt>Lt mT-C-P	dysarthria	—
6 y 0m	88	78	+	Lt or Rt pT-P	Clumsiness	+
8 y 11m	111	—	+	Lt or Rt pT-P	—	+

upper extremity during sleep.

2. Nocturnal adverse seizures=Partial motor seizures with the adverse movement of the head or the head and the trunk during sleep.

3. Nocturnal partial motor seizures=Undetermined partial motor seizures due to insufficient information.

録で観察することにより、より明瞭に認められた。部分抑制発作は、脳波上、中側頭から中心、頭頂領域に局在する約 300 μ V 以上の高電位の鋭徐波複合に一致して観察された (Fig. 2)。ただし経験上、100~200 μ V 前後の鋭徐波複合では、部分抑制発作は伴わなかった。

(3) 発作の経過と合併症：発作には周期性の寛解憎悪が認められ、10例では数カ月間発作頻発が

続いたのち自然消退し、3~6カ月すると再び頻発し始める傾向が認められた (Fig. 4)。

さらに発作頻発時には、軽度の構音障害や片側顔面の麻痺、部分発作抑制発作のある側の上肢の麻痺などが出現した。部分抑制発作に気づかれず、てんかん発作と一過性の片側上肢の単麻痺を主訴に、脳血管障害が疑われて脳血管撮影を施行した症例も存在した。

Fig. 4 Clinical course of the epilepsy

Fig. 5 Spike and wave index during the all night EEG in 3 patients

2. 脳波学的所見

(1) 発作間歇期脳波：当科初診時の脳波では、全例に焦点性発作波を認めた。左中側頭、中心、頭頂部の局在性鋭徐波複合が7例、右同部が6例、両側同程度に発作波を持つ症例が2例であった。ただし全例、上記部位に優位な焦点を持つが、多焦点性であった。これらの焦点性発作波は、年齢とともに徐々に広汎化していった。広汎性鋭徐波複合を認めた年齢は平均82±18カ月で、小運動発作の出現年齢とほぼ一致していた。連続する広汎性鋭徐波複合は、詳細に観察すると両側対称性同期性ではなく、前記の焦点部位優位であり、また鋭徐波のみでなく多棘徐波複合の認められた症例も存在した。

3例に終夜睡眠脳波を施行したが、その Spike

and wave index (=棘徐波複合の占める合計時間(分)/全記録時間(分)×100)は3例とも85%以下であった(Fig. 5)。

この連続する広汎性鋭徐波複合は、治療あるいは加齢とともに消失した。その年齢は、4年以上経過観察可能であった11例で、平均115±19カ月であり、すべての発作波が消失したのは、その内9例で平均114±35カ月であった(Fig. 5)。

(2) 発作時脳波：部分発作の発作時脳波は、1例のみで記録可能であった。睡眠時、左中心領域から始まる律動性の連続する棘波に一致して向反発作が認められた。

部分抑制発作は、対側の中側頭葉、中心、頭頂領域に局在する鋭徐波複合に一致した。詳細に観察すると筋電図の抑制は鋭波の頂点から始まり、

Table 2 Analysis of the minor motor seizures with simultaneous video-EEG or polygraphic recordings of seizures

No.	Video EEG	Polygraph	Affected part of the body	Maximum frequency of atonic seizures ($\times$ /hrs)	Ictal EEG
1	+	+	Lt upper extremity or Lt>Rt Neck	300~500 $\times$	Rt>Lt bilateral mT~C sharp and wave or diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst
2	-	+	Rt or Lt independant upper or lower extremities Neck	60~100 $\times$	Rt or Lt and bilateral mT~C sharp and wave or diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst
3	+	+	Lt upper extremity or Lt>Rt Neck	100~300 $\times$	Rt>Lt bilateral mT~C~P sharp and wave or diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst
4	+	+	Rr upper extremity or Rt>Lt Neck	300~500 $\times$	Lt+Rt bilateral mT~C sharp and wave or diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst
5	+	+	Rt upper or lower extremities or Neck	60~100 $\times$	Lt>Rt bilateral mT~C~P sharp and wave or diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst
6	-	+	Rt>Lt Neck	10~20 $\times$	Rt>Lt diffuse bilateral synchronous sharp and wave burst

徐波の頂点付近で終了する。これは、連続する広汎性鋭徐波複合に一致した頭部前屈を伴う脱力性非定型欠伸発作でも同様に、連続する広背筋、胸鎖乳突筋、三角筋の間代性の脱力により前屈していくのがわかる (Table 2, Fig. 3)。

3. 予 後

(1) 知的予後：てんかん発症までの発達は、全例異常を認めなかった。当科初診時の IQ は14例で測定されているが、80 から 118 で、平均 100 ± 12 であった。最終知能は、8 例で測定され67から95で平均 83 ± 12 であった。また前後で IQ が測定された8例中2例で IQ 15 以上の低下が認められた (Table 1)。また IQ 低下の証明はされていないが、学業成績が極端に低下した症例が他に1例 (No. 2) 認められた。

(2) 発作予後 (Fig. 4)：4年以上経過観察可能であった11例において、部分発作は平均 106 ± 29 カ月で消失し、小運動発作は 102 ± 25 カ月で消失した。6例において、発作の抑制に長期間を要したが、こういう症例では IQ の低下が大きく、短期間に発作が消失したものでは、小さい傾向があった。

4. 成 因

出生前、周生期、出生後の異常は認められなかった。CT スキャンは10例で施行され、1例にのみ軽度の側脳室の拡大が認められた。脳血管撮影は1例で施行され、異常は認められなかった。

てんかんの遺伝負因に関しては、5例 (33%) と高率に認められた。そのうち1例 (No. 9) では姉が既往歴上、同様のシルビウス発作と小運動

発作を有していた。

5. 治療

小運動発作に関しては、抑制困難なものも多く、抗痙攣剤治療以外に5例でケトン食療法、3例でACTH療法を施行した。ケトン食療法では1例で著効、4例では一過性の効果しかなかった。ACTH療法では1例で有効、2例では無効であった。抗痙攣剤では、ESMとCZPでそれぞれ2例ずつ著効を示した。しかし前述したように自然経過で寛解増悪する傾向があるので、治療の効果としてみなしてよいかどうか判定困難な症例もあった。発作が頻回のため抗痙攣剤が多剤併用となり、眠気が出現し、更に発作が増悪したため、抗痙攣剤を減量したところ、劇的に発作が消失した症例もみられた。

またCBZと発作、特に小運動発作の出現の関係を各症例で検討したが、CBZを増量中に発作が出現してきた症例は3例であった。小運動発作出現前後にCBZを使用していなかった症例は7例、他の5例ではCBZを併用していたが、当科受診前で因果関係が不明な症例が3例、発作との因果関係のない症例が2例（内1例ではPRM増量中に出現）であった（Table 1）。

IV. 考 案

われわれの提示した15例では、以下に述べる共通の臨床脳波学的特徴を有していた。

- (1) 部分発作と小運動発作の特異な合併。
- (2) 強直発作やミオクロニー発作は合併せず、部分抑制発作や短い脱力性非定型欠神発作が主体である。
- (3) (2)の発作は、非痙攣発作重積症を想起させるほど頻発するが、数カ月の単位で寛解増悪を繰り返すことが多い。
- (4) 発作は、最終的に8～10歳までに消失する。
- (5) ローランド溝周辺の焦点性発作波の年齢依存性の広汎化を伴い、睡眠時にあたかもLennox症候群を想起させる脳波像をとる。
- (6) 成因として痙攣性素因の役割が重要と考えられる。
- (7) 発症までの精神運動発達が正常であり、予後も概してLennox症候群より良好である。

特異な発作型に関して：本例の特徴の一つである睡眠時の部分発作に関しては、BECCTにおける発作型と類似しているが、時に向反発作や強直姿勢発作などの発作型を合併したり、覚醒時にも出現した。また発作の回数がより多く、抗痙攣剤での抑制が困難である。

もう一つの特徴である部分抑制発作は、シルビウス溝周辺に位置する焦点性の鋭徐波複合に起因すると考えられる。詳細に検討した6例では、最初の鋭波の頂点から筋放電の中断が生じ、徐波成分の頂点まで中断が続く。さらにこの焦点性鋭徐波複合が広汎化すると、左右差のある両側性同期性の脱力が広背筋、三角筋に生じ、頭部ならびにあらかじめ挙上させておいた上肢に脱力を生じる。さらにこの鋭徐波複合が連続すると、段階的に上体の前傾を惹起する上半身の脱力を伴う非定型欠神発作となる。このことは、上肢、広背筋などを支配する運動神経が、対側のシルビウス溝に位置すると考えると、その刺激的なてんかん放電が就寝直後のシルビウス発作を生じさせ、覚醒時の鋭徐波複合ではその中の抑制的要素に対応して脱力が生じるのではないかと考えられる。

Tassinariら¹¹⁾は、中心頭頂葉の限局性棘波と関連した対側の部分性企図脱力の2例をポリグラフで観察している。また彼ら¹²⁾は、ミオクロニー欠神発作の発作時脳波を詳しく分析し、棘徐波複合の棘波成分の頂点から徐波成分の頂点までの間に筋放電の中断を認めている。彼らは、この現象をRelated epileptic silent periodと名づけて、棘波成分に対する生理的な抑制現象としている。彼らの棘徐波複合は、広汎性両側同期性であり、われわれのものは焦点性鋭徐波複合、あるいは広汎性鋭徐波複合であるという差はあるものの、てんかん性放電と筋電図の中断の同期性という点では、まったく類似している。

欠神発作の病態生理に関しての細胞内微小電極を用いた最近の研究⁶⁾によると、棘徐波複合は、興奮性シナプス電位に一致する棘波成分とそれを抑制する抑制性後シナプス電位に一致する徐波成分から成ると考えられている。そして、欠神発作は皮質内抑制回路の反復性活性化による広汎な皮質機能の一時的抑制現象が主体であり、意識障害

とは異なるとしている。われわれの症例で認められた鋭徐波複合は、棘徐波複合と近似した電気生理学的現象であり、高電位の鋭徐波複合の中の鋭波成分に対する過剰な抑制反応の結果、徐波成分と同期して対側上肢の脱力を生じ、前記したような部分抑制発作として現われるのではないかと考えられる。この解釈に基づけば、この鋭徐波複合の広汎化によって、さらに広汎な皮質機能抑制がもたらされ、脱力欠神という状態を現出することになるのではないかと考えられる。これは欠神発作の皮質過剰抑制説⁶⁾を支持する結果でもあろう。

CBZ 使用との関係：近年 CBZ 誘発性の特異な小児てんかんの報告^{7,10)}が散見され、その臨床脳波学的特徴は、われわれの症例群と酷似している。これは、部分発作を CBZ で治療したところ、頻回の欠神発作が誘発され、CBZ を減量中止したところ、この発作が消失したというものである。われわれの症例の中にも CBZ を増量中に小運動発作が出現してきた症例が3例存在したが、因果関係不明の3症例を除いた他の9症例においては明らかな関係が認められなかった。そのためてんかんの自然経過として出現した可能性は否定できない。しかし出現した小運動発作を CBZ が憎悪させた可能性はあろう。

中心一側頭部脳波焦点を伴う良性小児てんかんの発症初期での差異 (BECCT)⁸⁾：部分発作の差異に関しては前述した。脳波像に関しては、典型的 BECCT に比してより多焦点性で、高電位の鋭徐波複合を伴い睡眠時に広汎化しやすい。また中心側頭部よりすこしづれ中心頭頂領域や後側頭頭頂領域に主な焦点がある症例もある。

小児期における非痙攣発作重積症の特異型との関連：大塚ら⁵⁾は、頻回の四肢、頭部、上半身の脱力のエピソードを有する症例群を詳しく検討し、特異な非痙攣発作重積症と位置づけている。その臨床脳波学的特徴は、われわれの症例群と酷似している。ただその脱力のエピソードは、てんかん発作そのものとは考えにくいとしている点が異なる。

Atypical benign partial epilepsy of childhood (Aicardi)¹⁾：彼らの症例も、われわれの症例群の

一部、特に予後良好例とその経過が酷似する。彼らは、その発作像と脳波像が Lennox 症候群に一見類似するが、概して予後は良好であり過剰な治療を戒めている。

Electrical status epilepticus during slow sleep in children (ESES)¹³⁾：この症候群に関しては、睡眠時の Spike and wave index が85%以上という定義が存在し、われわれの症例では3例しか検討できなかったが、いずれも85%以下であった。しかし最も Spike and wave index が高率の Stage III～IV では、その脳波像は一見類似する。今後、さらに終夜睡眠脳波の検討が必要である。

Lennox 症候群：小運動発作と睡眠時の連続する広汎性鋭徐波複合は、一見類似する。しかし本症群では、強直発作の合併はなく、また予後も比較的良好という点が異なる。

本症例群のてんかん学上の位置づけ：この症例群は、前述したように特異な臨床的特徴を持つが、しかしその特徴はむしろ鋭徐波複合の持つ神経生理学的特性にあると考えられ、その局在部位がシルビウス溝周辺にたまたま存在したため、運動症状の抑制が前面にでた特異な発作徴候となったのであり、恐らく前頭葉に焦点が存在する場合には、運動症状ではなく、前頭葉症状としての高次脳神経機能の抑制が、また頭頂葉に存在する場合には頭頂葉症状が出現するのではなからうか。

事実松岡ら¹⁴⁾は、覚醒時に頭頂葉に局限した両側同期性棘徐波複合と、無欲状困惑状態のエピソードを繰り返す症例において、そのエピソードの前後で一過性の頭頂葉機能の選択的な障害を認めており、後者は焦点性棘徐波複合によって生じたものであろうと結論している。現在当科においても前方視的に覚醒時の焦点性鋭徐波複合と高次脳神経機能の障害との関係を検討中である。

本症例群の焦点性鋭徐波複合の成因としては、その遺伝負因の高率なところから、後天的な器質性原因より、痙攣性素因が重要な役割を果たす皮質てんかん焦点の存在が基盤を成しているのではないかと考えられる。

本症例群の臨床経過として、短期間で発作が消失する症例と長期間発作抑制困難で、より Lennox 症候群に近い像をとる症例、さらにその中間の症

例も存在した。このことは、各症例の病巣のてんかん源性活動の強弱の相違によるとも考えられるが、またこれらの症例群が良性部分てんかんと Lennox 症候群との間に介在する、ある幅を持った中間群を構成すると考えても、矛盾しない。

文 献

- 1) Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* **1982**; 24: 281-292.
- 2) 麻生幸三郎, 山本直樹, 猪熊和代, 他. 脱力発作を伴ったローランドてんかんの1例. *てんかん研究* **1984**; 2: 141-146.
- 3) 石原 修. シルビウス発作に欠伸様発作を合併した1症例. *臨床脳波* **1983**; 25: 362-363.
- 4) Dalla Bernardina B, Tassinari CA, Dravet C, Bureau G, Beghini G, Roger J. Benign focal epilepsy and electrical status epilepticus during sleep. *Rev EEG Neurophysiol* **1978**; 8: 350-353.
- 5) 大塚頌子, 吉田治美, 松田 都, 他. 小児期における non-convulsive status epilepticus の特異型に関する研究. *てんかん研究* **1983**; 1: 107-115.
- 6) Gloor P. Electrophysiology of generalized epilepsy. In: *Electrophysiology of Epilepsy*, eds Schwartzkroin PA, Wheal H. New York, London, Paris: Academic Press, **1984**; 107-136.
- 7) Lerman P. Seizures induced or aggravated by anticonvulsants. *Epilepsia* **1986**; 27: 706-710.
- 8) Lerman P. Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, eds by Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. London, Paris: John Libby Eurotext, **1985**; 150-158.
- 9) Matsuoka H, Okuma T, Ueno T, Saito H. Impairment of parietal cortical functions associated with episodic prolonged spike and wave discharges. *Epilepsia* **1986**; 27: 432-436.
- 10) Shields WP, Saslow E. Myoclonic atonic and absence seizures following institution of carbamazepine therapy in children. *Neurology* **1983**; 33: 1487-1489.
- 11) Tassinari CA. てんかんの診断と予後判定にあずかる脳波とポリグラフの役割. *てんかんの軌跡—国際てんかん学公開講座—81講演録*. 日本てんかん協会 **1982**; 42-59.
- 12) Tassinari CA, Regis H, Gastaut H. A particular form of muscular inhibition in epilepsy: The related epileptic silent period (RESP). *Proc Austr Ass Neurol* **1968**; 5: 595.
- 13) Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Rojer J, Natale OD. Electrical status epilepticus during sleep in children (ESES). In: *Sleep and Epilepsy*, eds by Sterman MB, Shouse MN, Passouant P. New York, London, Paris: Academic Press, **1982**; 465-479.
- 14) Wang PJ, Omori K, Utsumi H, et al. Partial inhibitory seizures: A report of two cases. *Brain Dev* **1984**; 6: 553-559.

Summary

Electroclinical Analysis of the Peculiar Partial Epilepsy Combined with Minor Motor Seizures During their Clinical Course

Hirokazu Oguni, Pen-Jung Wang, Yukio Fukuyama

A detailed electroclinical analysis was carried out in 15 patients with nocturnal Sylvian seizures followed by a series of minor motor seizures (MMS). The mean age of onset of Sylvian seizures were 4 years and 9 months old and that of MMS were 6 years and 4 months old.

Simultaneous video-EEG recordings or polygraphic recordings carried out in the 6 cases demonstrated the fact that regional rolandic sharp and slow wave complexes and diffusely propagated discharges were coincident with atonic drops of a contralateral upper limb and head nodding of atypical absence, respectively.

Correlation between the onset of the MMS and the initiation of CBZ, which recently stressed by some reports, revealed negative results. With frequent seizures, con-

tinuous sharp and slow wave complex were present during sleep. Family history of the epilepsy was found in 5/15 patients.

Some cases were initially medically difficult to manage, but 11 cases, in which long-term follow-up was possible, showed eventual remission of clinical seizures at the age of 8~10 years.

A unique pattern of clinical ictal sequencing and the chronological evolution observed in our series suggest that they should be regarded as an intermediate type between benign partial and secondary generalized epilepsies.

We should also pay attention to the neurophysiological significance of the high voltage sharp and slow wave complexes on the Rolandic area and their diffuse propagation, which would correspond with the partial inhibitory seizures and brief atonic absences, respectively.

J. Jpn. Epil. Soc. 1988; 6: 85-97

昭和63年度日本てんかん学会総会の御案内

日 時：昭和63年10月8日（土）

場 所：石川県金沢市文化ホール

J.A. WADA 奨励賞（1988年度）論文募集について

- 1) 1988年5月末日をさかのぼる2年間に学術雑誌に発表された原著で、臨床てんかん学および基礎てんかん学に関するもの。
- 2) 応募論文発表時の年齢が35歳未満の会員による業績を対象とし、単著・共著を問わず、また自薦・他薦を問わない。
- 3) 応募者は論文別冊（コピーも可）、履歴書（他薦の場合は推薦状も）各6部をそえて学会事務局宛に書留便にて郵送されたい。
- 4) 63年度の応募締め切りは63年7月末日とする。
- 5) 63年度の選考委員会は以下の理事で構成される。
委員長：大田原俊輔，委員：大熊輝雄，佐藤時治郎，関 亨，清野昌一 各理事
- 6) 受賞論文は第22回てんかん学会総会で発表される。

以上の要項により応募をお願いいたします。