

氏名 山 磨 康 子

学 位 の 種 類 医 学 博 士

学 位 授 与 番 号 博 乙 第 2251 号

学 位 授 与 の 日 付 平 成 3 年 3 月 28 日

学 位 授 与 の 要 件 博士の学位論文提出者（学位規則第5条第2項該当）

学 位 論 文 題 目 **Age-Dependent Epileptic Encephalopathy : a Longitudinal Study**
(年齢依存性てんかん性脳症の縦断的研究)

論 文 審 査 委 員 教授 大月三郎 教授 森 昭胤 教授 庄盛敏康

学 位 論 文 内 容 の 要 旨

乳児期早期に発症する早期乳児てんかん性脳症（EIEE），乳児期中～後期のWest症候群，および幼児期好発のLennox症候群の3者を年齢依存性てんかん性脳症と総括する。これらはいずれも顕著な年齢依存性を示し予後不良な小児てんかんの特殊型である。これら3者の相互関連，病態生理，ならびに発達神経学的意義を解明する目的で，EIEE 10例，West症候群 208例，Lennox症候群 266例につき，発作時脳波を含む臨床的脳波学的追跡研究を行った。

- 1) 推定原因，基礎疾患は多様であるが，3者の間に差は認められなかった。
- 2) 年齢発達に伴いEIEEの60％はWest症候群に，West症候群の59.3％はLennox症候群に変容した。
- 3) 3型の特徴的脳波像である suppression-burst, hypsarhythmia, diffuse slow spike-waves の間にも年齢に伴う相互移行が認められた。
- 4) 3型に共通する主要発作型は tonic spasms であるが，その発作時脳波像はEIEE，West症候群では desynchronization, Lennox症候群では rapid synchronization, recruiting rhythmを主体とするが，同一人においても年齢発達，臨床発作像の変容とともに前者から後2者に変化した。

以上の点から3者は共通の病態生理を基盤にし，その臨床・脳波像は脳の成熟度に修飾されることが示唆された。またこれらにみられる小型発作が知能荒廃を来すことも明らかにした。

なお，本論文は共著論文であり，共著者の協力を得て完成したものである。

論文審査の結果の要旨

予後不良な小児てんかんである早期乳児てんかん性脳症，West症候群，Lennox症候群の三者について，多数例を対象として縦断的研究を行った。三者は多様な病因をもつが，共通の病態生理を基盤とし，脳の成熟度による修飾，すなわち年齢依存性をもつてんかんであること，また，小型発作が知能荒廃を来すことを明らかにした。てんかん臨床において重要な知見を得たものとして価値ある業績であると認める。

よって，本研究者は，医学博士の学位を得る資格があると認める。