

1C056

ACTH induced seizures の 1 例

名古屋市立大学 小児科¹⁾, 中検²⁾
 聖隷浜松病院小児科³⁾
 金山 学^{1)○}, 田内 昭¹⁾, 小林正紀¹⁾, 石川達也¹⁾,
 高阪好充²⁾, 水野久美子²⁾, 三浦明美²⁾, 堀江昌代³⁾

抗てんかん薬による副反応としての Induced seizures (IS) に関しては、大田原が提唱したLennox症候群患児の治療中におけるBenzodiazepine系薬剤による Induced micro seizuresがよく知られている。今回、我々はWest症候群に対しACTH治療中に覚醒時の本来の発作は抑制されたが、相前後して睡眠中のbrief tonic seizures (BTS) と思われる発作が頻発し、その発作時脳波でも desynchronization とは異なる所見を得、ACTHによるISと判断した1例を経験したので報告する。

症例は、周産期重度仮死により、脳性麻痺、West症候群、精神遅滞となった男児例である。West症候群の初発発作は生後約2.5カ月時で、Clonazepam, Vitamin B₆, Valproateの治療では発作の改善は見られなかった。なお、発作時脳波は desynchronization であった。生後4カ月時に両側前頭部の慢性硬膜下血腫を認め、ACTH治療に先んじて非修飾型静注用ガンマグロブリンによる治療を行ったが無効であった。生後7カ月時、硬膜下血腫はほぼ吸収されたので全ての抗てんかん薬を中止し、Cortrosyn Z 20u/m²でACTH治療を開始した。4日目にはシリーズ形成はほぼ消失し、単発の tonic spasm も更に減少しつつあったが、ACTH連日11日目よりこれと相前後して睡眠中のみに、下肢を少し持ち上げ前述の tonic spasm の動きよりややゆっくりとしたスピードで上肢を前胸部へ握りこむようなBTS (3-4秒の持続) が、不規則頻回に出現するようになった。この時の発作時脳波は筋電図の出現と同時に100-150uV, 10-20c/sの全汎性速波群発であった。以上より、ACTHによるISと考え、ACTHを連日16日で中止。その後BTSは徐々に減少し、8日目には消失した。覚醒時の tonic spasm は約2週間後から再出現している。

West症候群におけるACTHによるISの報告はこれまでに無く、本症例は他の併用薬剤なく、ACTH単独使用においてISと診断した症例として貴重と思われた。

1C057

Severe myoclonic epilepsy in infancy の前方視的追跡研究

岡山大・医・脳研発達神経・小児科

荻野竜也, 大塚頌子, 岡 鉄次, 大田原俊輔

Severe myoclonic epilepsy in infancy (SME) は、最近注目をひいている新しいてんかん症候群であり、その症状展開が極めて特異的である。病態生理に関しては、特発性発症と素因の高率の関与が注目される一方、早期発症、知的退行、部分発作の存在など、症候性要因を示唆する所見も多い。発症後早期より前方視的に追跡し得た2症例について詳細な検討を加え上記の諸問題の解明に資せしめたいと考えた。

症例1(F): 在胎30週, 生下時1,620g, Apgar 8点。頸定6カ月。生後7カ月より、交代性片側痙攣や全身性痙攣を頻回に認め、発熱や入浴で誘発されやすく、屢々痙攣重積症を来した。2歳10カ月よりミオクロニー発作M₁が出現した。2歳頃より知的発達の遅れも明瞭となった。

脳波: 2歳0カ月までにてんかん波を認めなかったが、3歳0カ月以後全汎性棘徐波と多焦点性棘波を認め、光及び図形過敏性が出現。この時聴性脳幹反応 (ABR) 及び光誘発眼瞼微小振動 (MV) の潜時の延長を認めた。

症例2(F): 兄が生後4カ月から全身性痙攣や交代性片側痙攣を頻回に認め、HVS-GM症候群が疑われた。4歳5カ月現在未抑制であるが、小型発作の出現はみられない。

妊娠中、分娩及び生後の発達に異常なし。

生後7カ月から、全身性痙攣、交代性片側痙攣が出現、発熱時に多く屢々痙攣重積症を来した。2歳10カ月よりMと非定型欠神が出現した。なお、1歳過ぎより精神運動発達退行が明瞭となった。

脳波: 2歳6カ月より、全汎性棘徐波と多焦点性棘波を認めるようになった。3歳0カ月MV潜時の延長。

なお2例共、いずれの発作も極めて難治であった。

成因として、症例1では症候性要因の関与が、症例2では素因の関与が強く推測された。これらの知見はSMEのてんかん圏内での位置づけに立脚点を与えると共にその成因の複雑性を示唆するものと考えられる。HVS-GM症候群との関連も興味深い事実と考えられた。