Japan Epilepsy Society

Ⅰ－A－7　周産期より追跡したWest症候群の臨床的，脳波学的検討

大阪府立母子保健総合医療センター　小児神経科

○大谷和正，岡本伸彦，安部治郎，二木康之，
田辺浩子，生駒ひとみ

Ⅰ
A

（目的）周産期センターで出生，もしくは周産期センターに搬送された新生児に発症したWest症候群について，周産期情報と発症までの経過を検討すること。

（対象と方法）対象は1981年10月より1986年12月までに当センターで出生，もしくは他院で出生し新生児期に搬送された新生児のうち，1987年5月までにWest症候群と診断した13例（男10例，女3例）である。この13例について，その周産期からWest症候群発症までの経過について臨床的，脳波学的に検討した。

（結果）13例の内訳は院内出生児4例（M群），搬送児9例（N群）であった。在胎37週未満の早産児は3例，満期産児10例で，発症月齢は3カ月から17カ月（平均6カ月）あった。発症原因（誘因）はM群；仮死，仮死＋脳室内出血（IVH），生後15日目よりの一側性間代痙攣が各1例，特発性1例，N群；仮死4例，仮死＋IVH 1例，IVH 1例，中大脳動脈閉塞症1例，後頭蓋窩出血1例，家庭内墜落産1例であった。新生児期に脳波を検査しえた10例のうち，その背景活動は高度活動低下5例（満期仮死4例，墜落産例），中等度活動低下1例，軽度活動低下4例であった。West症候群発症時の脳波は，典型的hypsarhythmia（hyps）3例（特発例，早産IVH 1例，後頭蓋窩出血例），左右差のあるhyps 4例，全般性もしくは多焦点性棘波，棘徐波を主体とし，hypsの所見に乏しいもの6例であった。仮死の症例には典型的hypsはみられなかった。精神神経学的には特発性の1例を除き，12例に発症前より精神発達遅滞があり，10例（うち搬送新生児9例）に脳性麻痺が合併していた。

（結論）周産期センターにおいて発症したWest症候群は，症候性のものが大多数であり，搬送新生児，仮死児に多くみられた。脳波所見では，新生児期に高度活動低下を示すものは満期仮死児に多く，発症時に典型的hypsを呈するものは少なかった。重篤な精神神経学的合併症をもつ例が多かった。

Ⅰ－A－8　点頭てんかん・126例の長期予後―ACTH療法の再検討―

神奈川県立こども医療センター　神経内科

○三宅捷太　大槻則行　根津敦夫
山下純正　山田美智子　岩本弘子

目的　点頭てんかんの第一選択剤として頻用されているACTH療法に、近年若干の反省を持って再検討がなされている。我々は当科を受診した点頭てんかんの長期予後を検討した。

対象　昭和45年5月より60年4月までの15年間に当科を受診した126例（男73女53）で病因としては特発性（20例男7女13）、出生前（29例ダウン症候群6男20女9）、周生期（59例男36女23）、出生後（7例男5女2）、不明（11例男5女6）であった。ACTH療法を101例に行なった。福山の方式に従って0.25-0.5mg/日を14日以上投与した症例は70例であった。多くの症例が副作用を呈した（高血圧35例、肺炎31例、難治性下痢や電解質異常26例、糖尿7例、その他14例）。そのため31例は中止せざるをえなかったか初期より少量で治療した。初期治療の効果はB_6著効7例、抗痙攣剤著効15例、ACTH著効61例、またACTH後再発例でのACTH著効は11例であった。

結果　この内3年以上経過観察している112例の現況は、死亡は12例。知能予後はIQまたはDQ≧75の正常19（3_3）例、50≧の軽度22（7_4）例、25≧の中等度12（7_1）例、25＜の重度59（29_4）例であった。合併障害としては脳性麻痺77（40_2）例、小頭症52（21_1）例、重度心身障害46（26_3）例を認めた。痙攣に関しては発作消失は43（20_7）例で、脳波に発作性異常波を認めるのは103（43_9）例であった。学齢に達している71（33_9）例では普通学級は15（7_2）例、特殊学級14（6_3）例、養護学校42（20_4）例であった。このうちACTH標準用量例47例を（）内に、特発例12例を（）内の添え数字で示した。

まとめ　特発例では予後良好例が多いが、ACTH標準用量例と低用量例との間に著明な差を認めなかった。さらにACTH療法の初期有効例と予後についてなど種々の検討する予定である。

NII-Electronic Library Service