

1 A - 13

ACTHに対する反応性からみた難治てんかんの長期予後

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
藪内百治

(目的) ACTH療法中の発作ならびに発作間欠時脳波の改善の程度とその後の発作再発や再発までの期間に関連があるか検討すること。(対象と方法) 対象は当センターにおいてACTH療法を施行し、その後1年以上経過観察し得た症例のうち以下の条件を満たしたのべ34例(2例は2回ACTH療法を施行しているので実症例は32例)。条件: ①ACTH療法前1ヵ月にわたり毎日1回以上必ず明らかでてんかん発作を有していた。②ACTH投与が少なくとも連日2週間行なわれた。ACTH療法開始時のてんかん分類は潜因性West症候群1例、症候性West症候群17例、Lennox-Gastaut症候群2例、その他の症候性全般てんかん13例、症候性部分てんかん1例。ACTH療法開始時の年齢は3ヵ月から9歳(平均2歳3ヵ月)。ACTH投与は福山方式を基本とし一部の症例はこれを修正して施行した。発作抑制の判定は少なくとも1週間以上全ての発作がみられなくなった初日とした。発作間欠時脳波所見はACTH療法11-18日の脳波のうち最も改善度の良いもので検討した。(結果)(1) ACTH療法開始から発作消失までの日数と再発との関連: 6日以内9例(調査時まで発作なし3例、1年以後に再発3例、1年以内に再発3例)、7-13日6例(調査時まで発作なし1例、1年以後に再発3例、1年以内に再発2例)、14-27日7例(調査時まで発作なし3例、1年以後に再発0例、1年以内に再発4例)、ACTH中に発作再出現2例(調査時も発作あり)、ACTH中発作の持続したもの10例(調査時も発作あり)。(2) 発作間欠時脳波の改善度と再発との関連: てんかん性放電が全て消失したもの5例(調査時まで発作なし2例、1年以後の再発2例、1年以内の再発0例)、焦点性放電を1-2カ所に認めるもの13例(調査時まで発作なし3例、1年以後の再発3例、1年以内の再発5例、ACTH中の再発1例、発作持続1例)、焦点性放電を3カ所以上に認めるもの4例(調査時まで発作なし1例、1年以後の再発0例、1年以内の再発1例、発作持続2例)、焦点性および広汎性放電が並存するもの12例(調査時まで発作なし0例、1年以後の再発0例、1年以内の再発3例、ACTH中の再発1例、発作持続8例)。(結論) ACTH療法後の発作再発予後はACTH中の発作消失までの日数より発作間欠時脳波の改善度とより関連しているものと考えられた。

1 A - 14

小児難治てんかんに対するTRH療法の治療効果に影響する諸要因の検討
(脳波所見を中心として)愛知県心身障害者コロニー中央病院小児神経科
名古屋大学小児科*○松本昭子 熊谷俊幸 ○竹内達生 ○宮崎修次
○渡辺一功*

私達は1985年から、種々のてんかん発作を持つ難治てんかん児に対して、TRH療法を行い、とくにWest症候群でTRH療法の有効率の高いこと、またTRHの効果に影響する因子として、血清基礎プロラクチン(PRL)値が重要であることを発表してきた。そこで今回は脳波所見を中心としてTRH効果の諸要因について検討した。

(対象および方法) 1985年から1990年までに愛知県心身障害者コロニー中央病院小児神経科にててんかん発作の抑制を目的として入院し、TRH療法を試行した、難治てんかん児50例、計55回を対象にした。対象のてんかん症候群分類ではWest症候群22例(23回)、Lennox-Gastaut症候群14例(16回)、他の続発全般てんかん7例(7回)、部分てんかん4例(5回)、乳幼児重症ミオクロニーてんかん2例(2回)、睡眠時持続性棘波をとまうてんかん症候群(CSSWS)1例(2回)であった。TRH療法の実際は、TRH-tartrate(TRH-t)0.5-1.0mg/dayを毎日1から4週間連日筋注投与した。治療時平均年齢は5.0歳、経過観察期間は3ヵ月から5年であった。治療中は原則として薬剤の変更は行わなかった。治療効果の判定はTRH療法終了時に1)発作の消失または2)睡眠時脳波で50%以上の発作波の減少を認めた場合に有効とした。発作型の分類は原則として、発作時脳波に基づいて行った。治療時年齢、性差、成因、基礎疾患、神経学的異常、発作型分類、てんかん症候群分類、発作頻度、発作時脳波、発作間欠時脳波、血清基礎ホルモン値(GH, TSH, PRL)の項目についてTRH療法の効果との関連について検討した。結果) 1) 50例中17例(34%)、West症候群22例中10例(45.5%)でTRH療法が有効であった。2) TRH効果との間に明かな相関を認めたのは、発作型分類、てんかん症候群分類、血清基礎PRL値、脳波の項目であった。3) 脳波所見ではヒプスアリスミアおよび連続したDSSWで、有効率が高く多焦点性棘波では低かった。4) 有効例では基礎PRL値が有意に高く、治療後PRLの著明な低下を認めた。