

1C-1 焦点性発作で初発した後複雑部分発作と tonic spasm を同時期に併発したWest 症候群の1例

和歌山県立医科大学小児科¹ 紀南総合病院小児科²

和歌山労災病院小児科³

柳川敏彦¹ 奥田真珠美² 米田勝紀³ 下山洋三¹

小池通夫¹

【目的】てんかん症候群分類の全般てんかんに位置付けられているWest症候群において、焦点性要素を持つ症例の報告が近年相次いでいる。我々は焦点性発作で初発し、後に種々の部分発作を示し、また同時期に複雑部分発作とシリーズ形成性 tonic spasmを併発したWest症候群の1例を経験したので報告する。

【症例】女児。出生歴：在胎39週，出生体重3,230g。胎児仮死徴候のため母体に酸素投与，新生児仮死なし。

症例の経過：生後2か月，哺乳中に眼球上転から右偏し，右上下肢の間代性けいれんが出現したとのことで来院，入院となる。神経学的異常はなく，血液検査，アミノ酸分析異常なし。発作間欠時の睡眠時脳波では後頭葉の徐波の混入および右後頭葉に棘波を認めた。入院中West症候群発症まで①眼球上転から右偏，時に右手間代性けいれんおよび舌の自動症②眼球右偏，右上下肢間代性けいれん③眼球右偏，強直歪位を伴う（右優位）けいれん，時に右下肢の一過性麻痺④強直性発作に眼球結膜充血，眼の周囲の発赤などの自律神経症状を主体とするもの⑤左眼瞼および左手の間代性けいれんなど種々の部分発作が1日5～10回確認された。発作に対し，フェノバルビタール，カルバマゼピン，ビタミンB₆は無効であった。バルプロ酸で約10日間発作の消失の後，生後4か月時に眼球右偏，右上肢強直性発作に引き続いて，両上肢伸展，下肢屈曲するシリーズ形成性の tonic spasmが出現した。ACTH療法（0.015mg/kg/day）で発作消失したが，隔日に減量したところ部分発作のみ再発した。現在バルプロ酸，ロラゼパムの併用で部分発作はほぼ抑制され，精神運動機能の catch up がみられている。

【結語】部分発作に引き続いて tonic spasmが出現するWest症候群のてんかん分類の位置付けが問題となるところである。また従来の報告例では予後不良例が多く，今後は同様の症例の集積が必要である。

1C-2 ACTH療法が有効であった早期ミオクロニー脳症の一例

大阪大学医学部小児科

荒井 洋、真野 利之、小高隆平、板垣 裕輔、鈴木保宏、小野次朗、永井利三郎、岡田伸太郎

早期ミオクロニー脳症(EME)は生後3カ月以内に発症する原因不明の年齢依存性てんかん性脳症の一種である。非てんかん性myoclonia, tonic spasms, partial seizureを認め脳波上は睡眠時のsuppression-burstを特徴とする。有効な治療法の報告はなく、予後は極めて不良とされる。

我々は特徴的な発作型、脳波所見からEMEと診断し、ACTH療法によって発作消失と脳波及び発達の改善を認めた一例を経験したので、文献的考察も含めて報告する。

【症例】6ヶ月、男児。家族歴に特記すべきことなし。正常分娩にて出生し身体発育は順調であった。生後2ヶ月時10秒前後持続する左半身の間代性痙攣が数日間反復して出現し、某病院に入院した。抗痙攣剤投与にても発作は消失せず、脳波上suppression-burstを認めたため当科転院となった。

入院時左優位の痙攣四肢麻痺の状態でも自発運動に乏しく、著明なerratic myocloniaを認めた。Moro反射認めず固視、笑顔もなく発達遅滞を認めた。アミノ酸分析を含めて血液、尿、髄液に異常なく、CT、MRI、SPECT及び眼底も正常であった。ABR正常、VEP出現不良、SEPは低振幅であった。脳波上左右非対称なsuppression-burstを認め発作時ビデオ脳波同時記録にて以下の発作を確認した。

1. 覚醒時に著明な、脳波対応の不明なerratic myoclonia
2. desynchronizationに対応する非対称性tonic spasms
3. bi-oのfast waveに対応する開眼を伴う両上肢強直発作

入院後、clonazepamの投与にてmyocloniaは消失したが、tonic spasmsは著明に増加しシリーズを形成して頻発した。valproateは無効であった。4ヶ月時にはsuppression-burst patternが不明瞭となりhypsarhythmiaを呈してきたため、ACTH療法を導入した。ACTH開始後7日目にはtonic spasmsが消失し、脳波上suppression-burst patternの消失及び基礎波の出現を認めた。21日目のVEPは左側で正常反応となった。ACTH療法後、運動面では痙攣の軽減とともに自発運動が増加し、発達面でも笑顔の出現、視線が合うなどの改善を認めた。6ヶ月現在発作の再発を認めず、追視、寝返りは不可能だがわずかな発達を認めている。