

C-11 脳性麻痺にみられたWest症候群の特徴について

新潟県はまぐみ小児療育センター小児科

○東條 恵 新田初美

＜目的＞①West症候群 (West)を併発した脳性麻痺(CP)の特徴、②CPに合併するWestの特徴、③Westを伴う重障児の治療方針はいかにあるべきか、の検討。

＜対象と方法＞CP児でWestを併発した28人。年齢は1歳4ヵ月から11歳9ヵ月(平均5歳10ヵ月)。男15、女13。方法は診療記録より調査。

＜結果＞①について；重障児は23人で82%。運動機能は、寝たきりが20人で71%。CPタイプでは痙直型四肢麻痺(SQ)15人、混合型四肢麻痺5人とSQが圧倒的。他痙性両まひ(SD)3人、低緊張型四肢麻痺5人。精神遅滞の程度は、重度25、中度2、軽度1。新生児期呼吸器管理、新生児痙攣の有無と脳性麻痺の推定原因については以下。呼吸器管理あり12、なし15。新生児けいれんあり10、なし16。CPの推定原因として、低酸素など14(低血糖2含む)、脳奇形5、硬膜下血腫2。②について；Westの発症は生後6ヵ月にピークがあり、1ヵ月から14ヵ月。経口AEDでコントロールされたのはSD3、SQ7。一般経口AED以外の特殊治療の効果は、VitB6では部分効果あり2、なし19。ACTHは11人に使用され、効果ありは9だが、再発5で、ACTH複数回使用が3。効果なしは2。ACTH未使用は17で、このうち死亡4。5例は肺炎の危険故ACTHは見合わせた(内3例後に肺炎で死亡)。TRHは使用7、しかし全例効果なし。γ-グロブリンは11人に使用し、2例に一時効果あり。効果なし9。予後は難治てんかん16人、良好12人。最近の脳波でヒプス5、移行型4、脱ヒプス19。West臨床発作の残存あり6、なし22。West以外の残存発作はミオクロニーが多かった。生命予後では、28例中死亡5。うち病院死亡は肺炎3。家庭死亡は2で、心肺停止で発見。

＜まとめと考察＞1) Westを合併したCPはほとんど重障児だが、一部例外あり。2) 重障児のWestは予後が悪いが、重障児外では予後は良い傾向。3) 運動、知的機能の良い例は経口AEDでコントロールされやすい。4) CP+Westにγ-グロブリン、TRH、VitB6は効果を期待できない。ACTHがVPA、NZP、CZP以外では第一選択ではなかろうか。5) ACTH使用に危険を伴う例の治療には工夫が必要になろう。リボステロイド療法に期待したい。

C-12 器官形成障害性脳奇形におけるてんかんの検討

神奈川県総合リハビリテーションセンター小児科

栗原まな、熊谷公明、中江陽一郎、

胎生期の脳障害、特に脳奇形に伴うてんかんの分析はてんかん発症の原因究明に重要である。今回は胎生期の器官形成障害性脳奇形に伴うてんかんについて検討した。

【対象および方法】胎生期に起因する脳奇形を有する23例の中から、てんかんを合併している13例を対象とし、その身体障害・精神障害・てんかんの分析を調査検討した。

【結果】脳奇形分類：①閉鎖障害：Arnold-Chiari奇形7例(てんかん合併1例)、②神経芽細胞移動障害：滑脳症1例(同1例)、厚脳症1例(同1例)、裂脳症1例(同1例)、③大きさの異常：中脳水道狭窄による先天性水頭症4例(同3例)、④伝達系の異常：脳梁欠損4例(同3例)、⑤破壊性病変：孔脳症5例(同4例)

①Arnold-Chiari奇形7例は全例脊髄膜瘤による対麻痺が認められたが、重度精神遅滞は1例、てんかんの合併は1例であった。

②神経芽細胞移動障害3例は全例てんかんを合併し、滑脳症と裂脳症においては重度精神遅滞を伴っていた。滑脳症では頻回の未分類発作がコントロールできなかった。裂脳症では二次性全般化発作の重積状態が年に2-3回出現していた。

③先天性水頭症3例は全例、身体・精神障害とも最重度のねたきり状態の例で、1例では未分類発作がコントロールされなかったが、他の2例では発作の減少が得られた。

④完全脳梁欠損2例は最重度精神遅滞を呈するねたきり状態の例で、いずれも乳児期にWest症候群でてんかん発症、1例は未分類発作が、他1例は二次性全般化発作がコントロールできなかった。部分欠損の1例は痙性両麻痺・最重度精神遅滞を示していたが二次性全般化発作は思春期にコントロールされた。

⑤孔脳症においては4例中3例に片麻痺がみられ、知能は正常ないし軽度遅滞、てんかんは症候性局在関連性ないしは全般てんかんで、そのコントロールは容易であった。

⑥難治例は滑脳症1例と完全脳梁欠損2例であった。

【まとめ】器官形成障害性脳奇形に伴うてんかんで難治なものは神経芽細胞移動障害と伝達系の異常に由来するものであった。