

A-5 Nonconvulsive Status Epilepticus を初発症状 とした7例の臨床・脳波所見

横浜療育園 小児神経科¹
横浜国立大学附属総合医療センター²

木村清次¹ 安達かおり¹ 根津敦夫² 大槻則行²

Nonconvulsive status epilepticus (NCSE)は比較的稀な状態で、かつ NCSE が初発エピソードの例はさらに稀である。我々は NCSE が初発エピソードであった7例を経験したのでその臨床・脳波像を報告する。「対象と方法」17年間に経験した31例の NCSE の中で、NCSE が初回のエピソードであった7例(7ヶ月-17歳;男3例、女4例;観察期間1-17年)の臨床・脳波像の経過を検討した。「結果」(1)全例が正常画像で、1例の軽度知的障害を除き正常発達例であった。(2)NCSE の自然消失が5例にみられ、4例は睡眠後に、1例は約1週間持続後に自然消失した。2例は dizepam の静注で消失した。(3)NCSE の持続は治療開始までの時間にもよるが、最短で4時間、最長で1週間であった。(4)NCSE 時の意識減損の程度は年齢相当の計算が可能なものから刺激に無反応まで様々であり、臨床症状と NCSE 時脳波との相関はないように思われた。脳波では、局在起始で二次性全般化が1例(意識減損のみ)、多棘・棘徐波結合優位が3例(軽度の意識減損と運動失調が2、異常行動1)、高振幅徐波群に多焦点性棘波が散在し、それに不規則棘徐波結合が混在したのが3例(運動失調とミオクロニーが1、異常行動が2)であった。(5)最終検討時点で NCSE が唯一のエピソードであったのが6例、ミオクロニー発作合併が1例であった。(6)NCSE のエピソードは1回のみが4例、NCSE の反復は3例にみられた。(7)治療開始後は1例でミオクロニー発作を認めたのみであり、他の例では全く発作を認めていない。(8)現時点では、全例で脳波も正常化し、予後良好な例と判断した。「結語」NCSE を示した31例中で、7例が NCSE が初エピソードであった。うち6例は NCSE が唯一のエピソードであり、全例で良好な予後を示した。

A-6 ACTH 療法を受けた West 症候群の長期予後

京都小児神経多施設共同研究会

伊藤正利 愛波秀男 橋本加津代 黒木茂一 富和清隆
奥野毅彦 服部春生 呉東進 瀬島斉 出島直 栗政浩子
吉岡三恵子 金澤治 川満徹 越智純子 他1

【目的】第42回日本小児神経学会総会において、多施設共同研究により1989年から1998年の10年間に初回 ACTH 療法を行った West 症候群138例の ACTH 投与量と短期効果および副作用について報告した。本研究では、発作と知能の長期予後について検討する。

【方法】follow-up period、成因、発症時月齢、Treatment lag、発作に対する ACTH の短期効果、ACTH の一日投与量、総投与量、副作用および ACTH による脳退縮と発作予後および知能予後との関係を統計学的に検討した。West 症候群発症より2年未満の症例を含めると、発作予後と follow-up period には有意の関係がみられたため、2年以上経過観察ができた症例99例を対象とした。

【結果】発作予後は成因(潜因性、症候性; $p=0.0397$)、ACTH の発作に対する短期効果 ($p=0.006$)、副作用 ($p=0.0198$) と有意の関係がみられた。知能予後は成因 ($p<0.0001$)、ACTH による脳退縮の程度 ($p=0.0312$)、発作予後 ($p<0.0001$) と有意の関係がみられた。ACTH の一日投与量 ($0.005-0.032\text{mg/kg/day}$)、総投与量 ($0.125-0.87\text{mg/kg}$) の範囲では投与量の違いで発作予後および知能予後に有意の差はみられなかった。

【総括】West 症候群の長期予後は、成因が最も関連しており、ACTH の投与量とは関連していない。しかし、ACTH による脳退縮の程度と知能予後には有意の関係があり、ACTH 療法を行う場合、脳退縮を最小にする ACTH の投与量、方法が必要である。