

A-11 1歳以降にシリーズ形成性の tonic spasms をきたした症例の臨床的検討

国立療養所西新潟中央病院 てんかんセンター 小児科¹
 国立療養所西新潟中央病院 てんかんセンター 脳神経外科²

遠山潤¹ 金澤治¹ 亀山茂樹²

Gobbiらのいう periodic spasms(PS)は tonic spasms(TS)がシリーズを形成して出現する発作型で、脳波では hypsarhythmia(hyps)がみられないのが特徴で、West 症候群(WS)との鑑別が必要であるといわれる。今回、1歳以降にシリーズ形成性の TS をきたした症例を検討し、PS について考察した。

【方法】当院で診療中の患児で、1歳以降にシリーズ形成性の TS をきたした症例 15 例を対象として、基礎疾患、脳波所見、治療経過について検討した。乳児期発症 WS の再発例は含めなかった。

【結果】原因疾患としては、周産期障害 3 例、髄膜炎・脳炎・脳症後 4 例、結節性硬化症 1 例、皮質形成異常 1 例、頭部外傷 1 例、変性疾患 1 例、原因不明症候性全般てんかん及び Lennox-Gastaut 症候群 2 例、原因不明 WS 2 例(症候性 1 例、潜因性 1 例)であった。発作間欠期脳波所見は diffuse slow spike & wave complex(SSWC)に poly spike を伴うもの 4 例、SSWC に focal spike(FS)を伴うもの 3 例、FS のみ 2 例、局所的 SWC 3 例、SWC に hyps を伴うもの 3 例であった。発作時脳波記録例では、desynchronization 2 例、SWC が 3 例であった。治療経過は、抗痙攣剤のみで改善 1 例、ACTH 有効 4 例、ACTH 後抗痙攣剤で改善 1 例、外科手術有効 1 例、ケトン食有効 1 例、発作抑制困難 7 例(うち ACTH 使用 1 例)であった。

【考察】今回の 15 例中 3 例では発作間欠時には hyps がみられ late-onset WS と思われるが、他 12 例では WS 以外の病態でシリーズ形成性の TS を伴い、PS といえると思われた。これら 12 例は抗痙攣剤のみでは発作抑制ができず ACTH は 6 例中 3 例に有効であった。発作時脳波は SWC が多く、Gobbi らの例の様に部分発作から PS が開始する例もあるようだったが確認できなかった。

【総括】1歳以降発症の PS を伴う 12 例は病因は多様であり、発作時脳波は SWC が多く、抗痙攣剤に反応が悪く難治であった。今後 PS 発作の発現機序の解明が期待される。

A-12 軽症胃腸炎に伴うけいれんの臨床的特徴

三菱名古屋病院 小児科¹ 名古屋大学 医学部 小児科²

植村直子¹ 奥村章久² 根来民子² 渡辺一功²

【目的】軽症胃腸炎に伴うけいれん(convulsion with gastroenteritis 以下 CwG と略す)は状況関連性発作の一つとして、その存在が知られるようになった。今回は我々が経験した CwG の臨床的特徴について検討した。【対象および方法】対象は 1995 年から 2000 年の間に名古屋大学小児科および関連病院を受診し CwG と診断された 105 例である。CwG の診断基準は(1)脱水や電解質異常の認められない胃腸炎に伴って発症したけいれん発作(2)最低 1 回は体温が 38℃未満での発作がある(3)中枢神経感染症やてんかんを否定できる、の条件をみたすものとし、これらの症例について可能な限り患者の家族から問診を行い、カルテ上の記載と併せて臨床的特徴を検討した。【結果】男女比は 49 対 56 で、初発年齢は生後 12 ヶ月未満は 7 例、12～18 ヶ月が 42 例、19～24 ヶ月が 30 例、25 ヶ月以上が 26 例であった。無熱性けいれんの家族歴は 6 例(6%)熱性けいれんの家族歴は 7 例(7%)に認められた。また熱性けいれんの合併は 5 例(5%)であった。再発例は 9 例にそれぞれ 1 回ずつみられた。精神運動発達はいずれも正常であった。便中ロタウイルス抗原は 74 例中 36 例(49%)で陽性であった。1 回のエピソードのけいれん回数は 1 回が 28 例、2 回が 30 例、3 回以上が 56 例で、そのうち 7 例では 6 回以上の発作を認めた。発作間欠期脳波所見および画像は全例で異常がなかった。また痛みや啼泣により誘発されたとされるけいれんのエピソードが 66 例中 29 例(44%)にみられた。【結論】従来報告された CwG と比較し(1)けいれんの家族歴が少ない(2)熱性けいれんの合併が少ない(3)処置時などの疼痛や啼泣に誘発されたけいれんが認められたことが特徴的所見と考えられた。