

C-05 TORCH 症候群とてんかん

¹大阪府立母子保健総合医療センター 小児神経科
鈴木 保宏¹、吉原 洋子¹、井戸口理恵¹、植田
仁¹、鳥邊 泰久¹

【はじめに】 先天性感染症に高率に知能障害、けいれん等の中枢神経症状を合併するが、てんかんに
関して詳細に検討した報告は少ない。【方法】 1981
年から 2003 年の期間に当センター小児神経外来を
受診した TORCH 症候群 28 例 (男 16 例) を対象に
てんかんの特徴 (発症年齢、発作型、経過と予後、て
んかん発症因子) について後方視的に検討した。【結
果】 対象 28 例の内訳は先天性サイトメガロウイルス
(CM) 感染症 23 例 (うち症候性 17 例)、先天性
風疹症候群 3 例、先天性ヘルペス感染症 1 例、先天
性トキソプラズマ症 1 例であった。11 例 (先天性
CM 感染症 10 例、先天性トキソプラズマ感染症 1
例) に平均 23 ヶ月 (2 ヶ月～5 歳 7 ヶ月) 時にてんか
んを発症した。発症時の発作型は部分発作 7 例、て
んかん性スパズム 2 例、全身強直けいれん 1 例、ミ
オクロニー発作 1 例であった。1 歳未満に部分発作
で発症した 2 例は経過中に West 症候群へ移行し
た。最終診察時 (1 歳 2 ヶ月～15 歳 6 ヶ月) に発作コ
ントロールされていた症例は 4 例のみで、残り 7 例
は難治な発作 (部分発作 5 例、てんかん性スパズム＋
部分発作 1 例、ミオクロニー発作 1 例) が残存して
いた。さらに、先天性 CM 感染症に関しててんかん
発症に関連する因子について検討した。新生児期の
臨床像 (性、IUGR、仮死、肝脾腫、血小板減少、小
頭症、網脈絡膜炎) はいずれもてんかん発症に関連
していなかった。頭部画像検査 (CT 22 例、MRI 18
例) では 20 例でなんらかの異常を認めた。このうち
神経細胞遊走異常、石灰化、脳室拡大はてんかん発
症と有意に関連していたが、白質病変、出血、小脳
低形成は関連なかった。【結語】 TORCH 症候群の
てんかんについて検討した。先天性 CM 感染症では
多彩なてんかん発作を高率 (43%) に合併した。頭
部画像所見 (神経細胞遊走異常、石灰化、脳室拡大)
はてんかん発症と有意な関連を認めた。

C-06 先天性サイトメガロウイルス感染症におけ
る West 症候群の特徴

¹埼玉県立小児医療センター 神経科、²埼玉県立小
児医療センター 保健発達部
田中 学¹、浜野晋一郎¹、望月 美佳¹、南谷 幹
之²、山下進太郎¹

【目的】 胎内感染症は乳幼児期のてんかん発症の
原因のひとつである。なかでも発生頻度の比較的多
い先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症に関
連した West 症候群 (WS) についてその特徴を検討
する。【対象と方法】 当センターで経過観察中の先
天性 CMV 感染症を基礎にもち、WS を発症した 5
例 (男 3 例、女 2 例) を対象とし周産期歴、頭部画
像所見および WS の経過について後方視的に検討
した。【結果】 平均在胎 37.8 週 (35.3～39.3 週)、平
均出生体重 2700 g (2171～3210 g)、平均頭囲 30.5 cm
(27～33 cm) であり、3 例が小頭症であった。5 例と
も出生時には肝脾腫や出血斑は認められず、その後
眼底異常も認められなかった。頭部 CT において脳
内石灰化が認められたのは 3 例、頭部 MRI におい
て脳回形成異常が認められたのは 2 例で、全例で大
脳白質の広汎な信号異常が認められた。WS の発症
年齢は平均 5.6 カ月 (2～10 カ月) で、うち 2 例は部
分発作の発症が先行した。WS 発症初期に有効で
あった治療は γ -グロブリンが 2 例、ACTH が 1 例
および VPA が 1 例であった。【まとめ】 5 例とも
出生時に小頭症以外の所見は認められなかったが、
その後重度の障害児となった。WS を発症した先天
性 CMV 感染症では大脳皮質の形成異常よりも広汎
な白質病変がより高頻度に認められた。 γ -グロブ
リン療法に反応する症例については報告例も散見さ
れ、病態に免疫学的な機序の存在が考えられた。ま
た、ACTH 療法を必要としない症例が多かった。