

1A-1 新生児けいれん後West症候群を発症した症例の検討

静岡県立こども病院小児神経科、新生児科¹

○愛波秀男 小黒克彦 北条博厚 志村浩二¹

〔目的〕新生児けいれん発症時から観察したWest症候群患児の経過について検討した。

〔対象〕新生児けいれん発症時に本院新生児科に入院、後にWest症候群を発症し、2歳まで経過観察した14例を対象とした。

〔結果〕新生児けいれんの原因は低酸素性虚血性脳症が11例（うち2例が頭蓋内出血を合併）、頭蓋内出血が2例、症候性低血糖症が1例であった。新生児けいれんの初発は日令0-1が11例、日令2-7が2例、日令16が1例であった。新生児けいれんに対してPB、難治例に対してThiopentalを使用し、ほとんどの症例で3日以内に痙攣が消失した。約半数で抗痙攣剤の持続投薬を行った。West症候群の再発は2カ月から1歳8カ月で、平均6カ月であった。シリーズ形成のMassive Myocloniaに先行して単発のMassive Myocloniaを認める症例があった。14例中ACTH療法を行ったのは8例、感染その他の原因でACTH療法を行えず経口の抗痙攣剤のみの症例は6例であった。ACTH療法を行った症例中、3例は痙攣が消失し、2例は後に他の発作型が再発、3例はWest症候群を再発した。しかし全例ともACTH療法にて一旦発作が消失し、脳波も改善した。ACTH療法を行わなかった6例中2例が1歳6カ月までに発作が消失、2例で単発のMassive Myocloniaが続き、2例でシリーズ形成のMassive Myocloniaが続いた。14例中歩行できたのは2例のみで、発達予後は不良であった。

〔結論〕脳の器質的障害に起因する新生児けいれんを既往に持つWest症候群の症例では、ACTH療法が痙攣の抑制に効果があり、事情が許せば試みるべき治療法と考える。しかし発達予後は不良であった。

1A-2 周生期脳障害児におけるてんかん発症とその経年的変化に関する検討

大阪府立母子保健総合医療センター 小児神経科

○大谷和正、田川哲三、二木康之、岡本伸彦、藪内百治

〔目的〕周生期脳障害とその後のてんかん発症およびその経年的変化の関連について検討すること。〔対象と方法〕対象は周生期脳障害を有し新生児期・乳児期早期より経時的に脳波検査を施行された症例のうち、明らかなたんかん発作もしくはてんかん性放電(ED)を認めた51症例。ただし経過中の死亡例は除外し、部分起始症状のある2回以上の発熱時けいれんは対象に含めた。調査時年齢は3歳から9歳(平均5.7歳)。脳障害の主たる原因(もしくは主症状)は低酸素性虚血性脳症(HIE)22例、脳室内出血(IVH)13例、双胎妊娠子宮内一児死亡(IUFD)4例、中大脳動脈閉塞症(MCAoc)3例、その他9例。これらの症例のてんかんの発症時期およびてんかん分類、EDの出現時期と性状、およびそれらの経時的変化を比較検討した。〔結果〕①発症時のてんかん分類はWest症候群(WS)15例、その他の全般てんかん1例(定型欠神発作、家族歴あり)、部分てんかん(PE)15例、焦点性全般性か決定できないてんかん2例、経過中EDは認められるものの明らかなたんかん発作のないもの(EEGab)が18例。②WSで発症した15例(HIE7例、IVH2例、IUFD3例、MCAoc1例、他2例)中、WS寛解後発作のないもの6例、PEに移行2例、tonic spasms、tonic seizuresを主体とする症候性全般てんかんへの移行7例。③PEで発症した15例(HIE6例、IVH3例、MCAoc1例、他5例)の発症年齢は0歳台1例、1~2歳7例、3歳以降7例。EDの発現がPE発症に先行するもの7例、後発するもの3例、いずれとも判定しがたいもの5例。調査時までの発作回数は2回以内6例、3~5回8例、6回以上1例。全般てんかんへの移行例はなかった。④EEGabの18例(HIE8例、IVH6例、MCAoc1例、IUFD1例、他2例)のうち、EDの出現年齢は0歳台10例、1~2歳5例、3歳以降3例。0歳台に出現した10例中4例は乳児期後半にEDの出現部位や頻度の一過性の増悪がみられ、そのうち1例は片側半球性ヒブアリスミア、1例は周期性ヒブアリスミアを示した。⑤調査時発達指数(DQ)と発症時てんかん分類との関連ではDQが<10(WS8例、PE3例、EEGab4例)、10-24(WS3例、PE1例、EEGab3例)、25-49(WS2例、PE5例、EEGab5例)、50-74(WS2例、PE3例、EEGab2例)、75≦(WS0例、PE3例、EEGab4例)。〔結論〕周生期脳障害よるとんかんは脳障害が重度なものは乳児期にWSで、軽度なものは幼児期にPEで発症するものが多い傾向であった。しかし、発症後の経過やEEGab群との比較を考慮すると、脳障害の程度や範囲以外に、脳の成熟過程、個々の症例のけいれん準備性の相違などその他の要因が関与する可能性も考えられた。