

抑制されない,いわゆる難治てんかん57例についてその臨床像と当院での治療とその結果について検討した。

【結果】原因疾患は頭部外傷33,脳血管障害14,脳腫瘍摘出術後5,感染症5であった。損傷部位は前頭葉21,側頭葉10,頭頂葉2,後頭葉1,多葉性10,半球性12。てんかんの発症は1年以内が22(39%)と最も多かったが3~10年のものも16(28%)あった。37例(65%)で二次性全般化発作あり。当院初診時に使用されていた抗てんかん薬はPHT29,VPA28などであった。初診時血中濃度測定で有効範囲だったものは,VPA11/15に対しPHTは4/19と少なかった。当院での薬物治療で16例が1年以上発作消失,21例が発作減少または軽減したが13例が不変,7例で手術治療を行った。発作が消失した16例中,投与量を変更したのみのものが6例,VPAを他剤に変更したものが6例であった。

【考察】VPAは比較的良く使用される抗てんかん薬であるが,基本的には全般てんかんの第1選択薬である。外傷後・術後てんかんは局在関連性てんかんであるので,PHTまたはCBZを使用すべきであると思われた。また,PHTが使用されていても有効血中濃度に達していない例が多かった。適切な抗てんかん薬を使用し,かつ血中濃度を有効範囲に保つことが発作の抑制に重要であると思われる。

第25回新潟てんかん懇話会

日時 平成15年11月8日(土)
午後3時30分~午後6時30分
会場 ホテルイタリア軒 5F
春日の間

I. 一般演題

1 抗痙攣薬静注テストが治療方針を決定する上で有効であった Angelman 症候群 (AS) の 1 例

上村 孝則・赤坂 紀幸・遠山 潤
金澤 治

国立療養所西新潟中央病院小児科

【はじめに】 Angelman 症候群は特徴的な顔貌,容易に誘発される笑い,精神発達遅滞,痙攣などを来す疾患で,1965年に Angelman により報告された。根本的な治療法はなく,それぞれの症状に応じ対症的に治療を行うのが現状である。痙攣に対してはバルプロ酸やエトサクシミドが有効との報告があるが,本症例では抗痙攣薬静注テストをもとに抗痙攣薬を選択し良好な経過を辿ったので報告する。

症例は1歳2ヶ月女児。

【主訴】発作を止めたい。

【家族歴】てんかん・熱性痙攣なし。

【既往歴】新生児マススクリーニング検査異常なし。5ヶ月時に首のすわりが遅く近医受診,後天性甲状腺機能低下症の診断でチラーヂンSを内服。

【現病歴】9ヶ月頃より寝入りばなに四肢を振るえさせ首をかくんとさせる発作が認められるようになった。A病院を受診しMRIでは異常はないが脳波異常を指摘された。その後B医院でてんかんの診断,バルプロ酸(VPA)を開始し痙攣は一時改善した。平成15年4月より再び同様の発作が1日10回以上出現したため4月30日当科に入院。

【入院時身体所見】身長77.0cm, 体重8.3kg, 笑い顔は目立たない. 舌の突出. 色白な皮膚. 頸定あり. ずり這い可. お座り不可. 喃語不可. 外斜視あり.

【入院時検査所見】脳波: 瀰漫性高振幅徐波が持続的に出現. 染色体: 核型: 46XX FISH法: ish del (15) (q11.2q11.2) (D15S10-)

【その後の経過】ASと診断後脳波同時記録下にミダゾラム (MDZ) を静注したところ, 脳波所見の改善を認めたため, クロバザム (CLB) を追加した. その後は速やかに発作は消失し, 脳波所見も正常化した. 現在もVPA+CLBの2剤で経過は良好である.

【考察】当科を受診する患者は難治性てんかんが多く, 抗痙攣薬の選択に苦慮するケースが多い. そこで, 発作頻度が多いか脳波異常が高度なてんかん患者に対し脳波同時記録下に抗痙攣薬静注テストを行っている. 本症例でも発作頻度が多く脳波異常も高度であったためこのテストを行った. MDZ静注で脳波所見が改善したのでMDZと同じベンゾジアゼピン系のCLBを追加後, 脳波所見は改善し発作は消失した.

テストを行う際には呼吸抑制やフェニトインの急速静注による心停止などの副作用に注意しなければならない. また, 難治性てんかんの患者が多いため, このテストでいい結果であったとしても必ずしも内服薬が有効である, とは限らない.

しかしながら, 簡便かつリアルタイムに注入薬剤の効果判定ができ, それをもとに抗痙攣薬を選択できるため, 難治性てんかん患者に対して抗痙攣薬静注テストを行うことはその治療方針を立てる上で有用と思われた.

2 発達障害児に認めた機能的焦点性棘波(?) について

小西 徹・亀田 一博・中嶋 祐一
伊藤 英子・小澤 寛二

長岡療育園小児科

Rolandic discharge (RD), Occipital spike, Mid-line spike 等は機能的焦点性棘波とされ, 一

般的には神経症状を有さない小児に認め, 特有の波形や出現様式を示し, 年齢依存性が強く, 発達障害を惹起しないとされている. 今回, 明らかな発達障害を有する3例において, RDに極めて類似した異常波を認めたので, その意義について報告した.

〔症例1〕8.5歳女児. 品胎第Ⅲ子, 低出生体重児で仮死があり人工呼吸管理を受けた. 四肢の痙性が顕著で, ズリ這いがどうにか可能(痙性四肢麻痺). MRIで軽度全般性萎縮とPVLを認める. 臨床的に明らかな発作はない. 2歳より両側Cに棘徐波があり, 5歳頃には典型的なRDに変容した. 現在, 無治療でRDの振幅は軽度低下してきている.

〔症例2〕11.8歳女児. 幼児期の運動発達は軽度遅れた. 2歳で発語あるもその後の増加はなく精神遅滞と診断された. 10.3歳, 当園初診. IQ26で, MRIでは中等度全般性萎縮と脳室拡大を認めた. 臨床発作はないが, 6歳でEEG異常を指摘され, 初診時は典型的なRDが頻発しており, 現在は無治療で頻度振幅とも低下している.

〔症例3〕6.8歳女児. 2歳頃までの発達はほぼ正常であった. 3.5歳健診で軽度精神遅滞を指摘される(IQ61, MRI正常). 1.5歳で複合型熱性痙攣発症, DZP間欠投与にもかかわらず発作を繰返していた. 5.2歳と6.0歳に無熱性全身痙攣を起こし, VPA投与が開始される. 以後, 発作は抑制されている. 6.8歳当園初診時の脳波で典型的なRDを認める.

今回報告した発達障害3例にみられた突発性異常波は, 健常BECT児にみられるRDと波形, 出現様式さらには年齢変化も殆ど同じ特徴を有していた. 臨床症状も2例は発作なし, 1例はBECT類似であり極めて良好な経過をとっており, 機能的焦点性棘波である可能性が高いと推測された. これらの結果は, 発達障害児においても脳の発達過程のなかで機能的突発波が合併してもおかしくないことを示唆しており, 今後症例を集積するとともに慎重な経過観察が必要と思われる.