
 学 会 記 事

第20回新潟てんかん懇話会

日 時 平成10年11月28日(土)
15時30分～18時00分
会 場 新潟大学医学部有任記念館
2階 大会議室

I. 一般演題

1) 乳児難治性てんかん2例に対するリポステロイド療法の試み

吉川 秀人・池田佐和子
渡辺 徹・阿部 時也(新潟市民病院) 小児科
小田 良彦

今回、West 症候群の新しい治療法として山本らにより提唱されたリポステロイド療法を EIEE と症候性 West 症候群の2例に施行した。リポステロイドは本来、慢性関節リウマチなどに使用される副作用の少ない半減期の長い静注用ステロイド剤である。今回、家族の同意を得た上で山本らの方法により計7回静注した。症例1はEIEEの2カ月男児で、2か月時より tonic spasms が頻回に出現し脳波で覚醒時、睡眠時ともに suppression & burst pattern が認められた。Vit B6, VPA, CZP には全く反応せず、リポステロイド療法を施行した。4回目の静注以降、発作頻度が著減し、脳波上も suppression & burst pattern が消失した。副作用は全く認められず、頭部 CT でも変化はなかった。症例2はダウン症候群および症候性 West 症候群の4カ月女児で、4か月時よりシリーズ形成を伴う tonic spasm が出現し脳波でヒップスアリスミアが認められた。Vit B6, VPA, CZP, ZNS 内服したが、全く効果なく6か月時よりリポステロイド療法開始した。リポステロイド療法終了時、発作頻度の減少は見られなかったが、脳波は改善しヒップスアリスミアは消失した。しかし頭部 CT で著明な脳萎縮が認められた。その1か月後、重症肺炎に罹患した際、けいれん発作は完全に消失し脳波もほぼ正常化した。リポステロイド療法と肺炎の因果関係は明らかでなかった。山本らは、症候性 West 症候群8例にリポステロイド療法施行し、7例で発作およびヒップスアリスミアが消失し、副作用は全く

なかったと報告した。小沢らは EIEE の2例に本療法を施行し、若干の改善を認めたと報告している。また、まとまった報告は少なく、本療法の有効性、副作用の少なさは実証されているわけではない。我々の2例でも有効性、副作用について言及できるものではなく今後症例の蓄積が必要である。しかし週1回の静注で済み、外来治療も可能であるというのは魅力的であり、また ACTH 療法の副作用の方が心配な基礎疾患を有する症候性乳児てんかんには試みる価値のある方法であると思われる。

2) 脳性麻痺にみられた點頭てんかん例について

東條 恵(新潟県はまぐみ小児療育センター小児科)

脳性麻痺(CP)の10%内外に West 症候群(West)が合併といわれる。今回、CP+West 例をまとめた。目的は以下。① West を併発する CP の特徴、② CP に合併する West の性質、特徴、③ West を伴う重障児の治療方針はいかにあるべきか、を検討すること。対象は、この間報告者が診療している CP 児で West を併発した28人。年齢は1歳4月から11歳9ヶ月、平均5歳10ヶ月。男15、女13。方法：診療記録より調査。結果：1) どのような人達であったかは、重障児外は痙性両麻痺児(SD)5。1例 ACTH 使用以外は経口抗けいれん剤(AED)でコントロールできた予後良好例。重障児は23人で約3/4を占めた。運動機能は寝たきりが20人で約3/4。CP タイプでは痙直型四肢麻痺(SQ)15人、混合四肢麻痺5人と SQ が圧倒的。他 SD 3人、低緊張型四肢麻痺5人。精神遅滞程度は、重度25、中度2、軽度1。2) 新生児期呼吸管理、新生児痙攣と脳性麻痺の推定原因について。呼吸管理ありが12、なし15。新生児けいれんは、あり10、なし16。CP の推定原因として、低酸素など14(低血糖2含む)、脳奇形5、硬膜下血腫2。3) てんかんの内容。West の発症は生後6ヶ月にピークがあり、1月から14ヶ月。経口 AED でコントロールされたのは1(SD3, SQ7)。一般経口 AED 以外の特殊治療の効果は、VitB6では部分効果あり2、なし19。ACTH は11人に使用され、効果ありは9だが、再発5で、ACTH 複数回使用が3。効果なしは2。ACTH 未使用は17で、このうち死亡4。5例は肺炎の危険故 ACTH は見合わせた(内3例肺炎で死亡)。TRH は使用7、しかし全例効果なし。γ-グロブリンは使用11(2例に一時効果あり)、効果なし9。予後は