

今回の抗核抗体陽性例は、全例がバルビツール酸誘導体との併用例であった。フェノバルビールによるSLE発症例の報告はまだないが、無症候性抗核抗体陽性例は約20%に認めたとの報告があり、また、プリミドンはSLE誘発薬剤として知られている。本研究における抗核抗体陽性は、ESMにより生じたのか、他の薬剤の影響かは不明であり、この点についても今後、研究をすすめる予定である。

結語：ESMを単独、又は他の抗てんかん剤と併用で内服中の38例について、抗核抗体陽性率を調べたところ、東京女子医大例では、13.6%、松戸クリニック例では50.0%であった。検査時年齢、ESM内服期間、ESM内服量、他の血清免疫学的検査及び末梢血液検査所見を、抗核抗体陽性例と同陰性例とで比較したが、両群間に明らかな差異は認められなかった。併用薬剤数については、多剤併用例に陽性例が多い傾向が認められた。併用薬剤の種類別にみると、陽性例は全例がバルビツール酸誘導体との併用例であった。

2. Lennox 症候群に対するACTHの効果について

研究協力者 大田原 俊輔

協同研究者 山磨 康子

(岡山大学医学部小児科)

目的：Lennox症候群はWest症候群と共に悪性の年齢依存性てんかん性脳症で、小児期の難治てんかんの代表と見做されており、最近の抗てんかん剤の進歩にも拘らず、発作の抑制は極めて困難である。しかも、これらは発作の存続により進行性知能荒廃を来すことから、早期治療の必要性が強調されている。

ACTH療法がWest症候群に有効なことは周知である。Lennox症候群はWest症候群との相互移行の点等から近縁の病態生理を持つと考えられており、ACTHの有効性が推測されるにも拘らず、系統的検討が加えられぬまま、一過性効果しかないものと軽視されてきた。そこで、Lennox症候群に対するACTH療法の意義を明確にすべく、長期間の追跡的研究を含め、臨床的脳波学的にその治療効果およびそれに影響する諸因子を検討した。

研究対象および方法：研究対象は1960～1977年に岡山大学小児科においてACTH療法を実施し、6か月以上経過を追跡しえたLennox症候群40例である。ACTH治療時年齢は、最少11か月、最年長12才1か月で、追跡期間は6か月以上、最長18年4か月であった。

天然ACTH-Z(10～30単位)、又はCortrosyn-Z(0.25～0.75mg)を10～57日間連続注射した。

結果：

1. Lennox症候群に対するACTHの効果：表に示す如く、ACTHの初期効果として、発作消失は20/40例(50.0%)に達した。16例(40.0%)では発作は減少したが、10日以上消失するには至らなかった。すなわち36例(90.0%)に何らかの効果が認められたが、4例(10.0%)では全く無効であった。

発作消失20例の長期効果では、11例(27.5%)では発作は6カ月以上抑制され、殊にこのうち6例(15.0%)では、1~14年後の現在迄再発もなく極めて経過良好であった。残りの5例(12.5%)は9カ月~7年の間に再発し、再発発作型はLennox症候群2例、大発作、強直性発作、焦点性発作が各1例であった。他の9例(22.5%)は6カ月以内に全例Lennox症候群で再発した。

2. Lennox症候群に対するACTHの治療効果に影響を及ぼす諸要因

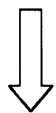
- a ACTH治療時年齢：表に示す如く、4才未満の症例に有意に有効率が高く、年長な症例程抑制が困難な傾向が認められた。
- b Lennox症候群の初発年齢：4才未満の発症例に有効性が高い傾向がみられた。
- c Lennox症候群発生よりACTH治療開始迄の期間：1年未満の症例は1年以上の症例に比し有効率が高く、早期治療の意義が明らかにされた。
- d 推定原因あるいは基礎疾患：原因不明又は、痙攣素因のみで外因のないもの、およびてんかんのみに合併精神運動発達障害のないものにより有効であったが、殊に脳炎後遺症では効果が乏しかった。
- e 知能：治療前の知能障害、知能荒廃の程度より軽いものにより有効性が高かったが、特にIQ50以下のものに乏しかった。
- f 発作型：Lennox症候群に含まれる tonic spasms, absence, myoclonic seizure の3型の小型発作の間には有効性に有意差はみられなかったが、 tonic seizureに対する効果は有意に低かった。
- g 脳波所見：“disorganized” diffuse slow spike - waves に有効性が高く、非対称を示すものでは低かった。

3. ACTH療法中の最終脳波上の発作波と長期効果との関連を検討した結果、発作波の完全消失又は広汎性棘波の消失例では予後がよく、広汎性棘波の残存側では6カ月以内に再発したものが多かった。広汎性棘波の消失の如何がACTH療法継続の指標として有用なことが示唆された。

結語：Lennox症候群のACTH療法において6カ月以上の長期発作抑制は11/40例(27.5%)であった。これは各種抗てんかん剤療法の進歩にも拘らず、Lennox症候群が小児の難治てんかんの70%を占めている現況では、臨床上大きな意義を持つものとする。

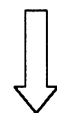
表 Lennox症候群に対するACTHの効果

ACTH 治療時年齢	初期効果		発作消失		一過性 減少	不変	計
	長期効果	6カ月以上抑制		6カ月以内に再発			
		再発(-)	再発(+)				
— 2才		2(20.0)	3(30.0)	2(20.0)	2(20.0)	1(10.0)	10
2 — 4		4(22.2)	2(11.1)	4(22.2)	7(38.9)	1(5.6)	18
4 — 6				3(60.0)	2(40.0)		5
6才—					5(71.4)	2(28.6)	7
計		6(15.0)	5(12.5)	9(22.5)	16(40.0)	4(10.0)	40(100.0%)



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



目的:Lennox 症候群は West 症候群と共に悪性の年齢依存性てんかん性脳症で、小児期の難治てんかんの代表と見做されており、最近の抗てんかん剤の進歩にも拘らず、発作の抑制は極めて困難である。しかも、これらは発作の存続により進行性知能荒廃を来すことから、早期治療の必要性が強調されている。