

4. けいれんを有する先天型筋ジストロフィーの治療経過

研究協力者 坂本 吉正 (大阪市立大学児童保健)
 共同研究者 板垣 泰子 (宇田野病院)
 吉岡三恵子 (京大小児科)

1. 目的と対象

先天型ジストロフィー(福山型)といわれる疾患群にはけいれんを合併するものが少なくないが、その治療は入院患児の場合どのように行われているかを中心にした対象は(表1)に示す通りである。

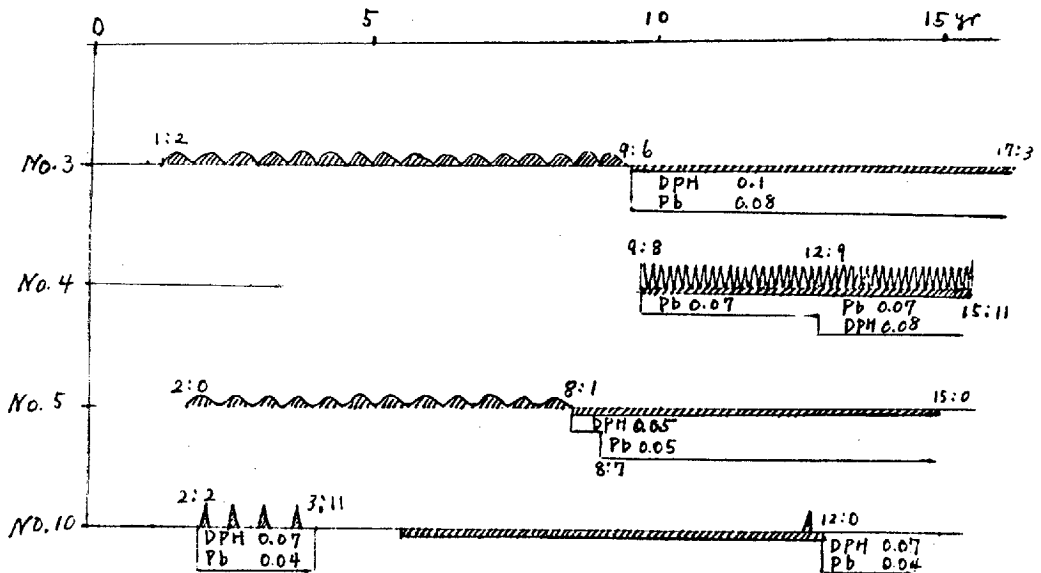
表1 DETAILS OF 10 CHILDREN WITH CMD IN STUDY

No.	NAME, SEX	AGE	FAMILY HISTORY	DEVELOP. DELAY	MUSCLAR DYSTROPHY	SEIZURE	CPK
1	T. M. (F)	17: 2+	11/3 CONSANG.	+	+ D=P	+	720- 393
2	I. M. (M)	16: 3+	11/2 N. P.	+	+ D=P	+	452- 165
3	N. K. (M)	17: 3	1/2 N. P.	+	+ D=P	+	446- 434
4	M. H. (F)	15: 11	11/2 N. P.	+	+ D=P	+	446- 748
5	I. N. (F)	15: 0	11/2 +from same.	+	+ D=P	+	417- 280
6	N. T. (F)	13: 6	1/1 N. P.	+	+ D?	-	440- 697
7	S. Y. (M)	12: 2	11/2 CONSANG.	+	+ D=P	+	124-1,335
8	K. T. (F)	10: 6	IV/4 n. p.	+	+ D?	+	746- 671
9	M. K. (M)	8: 1	1/2 N. P.	+	+ D?	-	57-1,296
10	T. H. (F)	8: 0	1/2 N. P.	+	D=P	+	203- 546

D: distal, P: proximal

2. 治療の現状

8例(2例は死亡)の中、薬物治療されているものは4例で薬物はDPHとPBである。(図1)薬物のComplianceは4例とも良好であるが、DPHの血中濃度は全例有効血中濃度10 $\mu\text{g/ml}$ に達せず、発作抑制はPBによるものと考えられる。1例は発作が薬物投与によっても抑



MEDICATION GROUP OF CID WITH SZ.

1

制されず現在に至っている。発作型に応じた薬物の変更追加が必要と思われる。なお、この例は入院時看護婦が気付いたものであり、入院前から発作は存在した可能性が高い。

薬物治療前後の脳波も比較すると表2の通りである。脳波は投与前後年1~2回検査を行っているが、発作波、基本波とも、投薬によってもほとんど変化がみられない。

3. 非投薬群と治療の問題

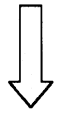
投薬を行っていないものは、発作があるもので4例と発作のないもの2例である。

発作のある4例のうち2名は死亡。

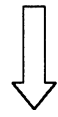
現在の2名は入院後は発作がない。しかし、脳波所見をみると、この発作を有する群4例だけでなく、無発作群2例も異常脳波があり、全例いわゆるけいれん準備状態にあるといえる。

4. 結 論

この点から現在筋ジストロフィーとして入院している患児の治療は、機能訓練と健康管理に力点がおかれているが、もっと、けいれん発作の治療にも目を向けるべきだと考える。



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



1. 目的と対象

先天型ジストロフィー(福山型)といわれる疾患群にはけいれんを合併するものが少なくないが、その治療は入院患児の場合どのように行われているかを中心にみた対象は(表 1)に示す通りである。