

い発作、他の発作型への変化、PEGの異常があげられ、新生児期異常、分娩障害、點頭てんかん発症前のけいれん、初発からACTH治療までの期間には関係がなかった。

II LENNOX症候群におけるACTH-Zの効果

1才から11才までのLENNOX症候群25例にACTH療法を試み、6ヶ月までの短期効果について、臨床上、脳波学的に検討した。

25例中、8例(32%)で発作消失(著効)、4例(16%)で3分の2以上発作減少(有効)、11例(44%)で無効であった。

発作型別では、著効+有効例は tonic seizureで3/13, tonic spasmsで1/3, myoclonic seizureで0/3, astatic seizureで2/6であり、これら発作型による差はみられなかった。minor epileptic statusでは6例中5例で著効であった。

脳波に対する効果では、ACTH療法直後に発作波が完全に消失したものは1例のみであった。約半数で発作波が著明に減少していた。minor epileptic statusでは、全例に発作波の著明減少がみられたが、それ以外では発作型による効果の差はみられなかった。

臨床的改善と脳波改善の相関をみると、臨床発作に著効のあったものは、脳波も改善しているものが多かった。発作に無効であったものは、脳波も改善していないものが多かった。

LENNOX症候群の発症年齢、ACTH療法施行時年齢、発症から治療までの期間と治療効果との間には、特に相関関係はみられなかった。

知能障害と臨床効果の関係では、重度精薄のものでは2/15に著効であったにすぎないが、軽度知能障害ないし正常のものでは6/9に著効であった。

発症前発達が正常のものでは、3/7に著効であったのに対して、異常のものでは、4/14に著効であった。

原因別に著効例をみると、不明のものでは3/7、不明だが prenatal に原因のあると思われたもの(microcephalusなど)では4/13、結節性硬化症で0/3であった。

発作回数とACTHの効果では、statusを含めて1日50回以上のもので最も効果がよかった。

9. West症候群のACTH療法における脳波とCTの経時的変化の検討

研究協力者 北 博厚

共同研究者 中野 省三

(静岡県立こども病院小児神経科)

片岡 健吉

目的：點頭てんかんの治療においてACTHの連続注射は第1撰択とされる所であるが、本剤の作用機序については未だ不明の点が多い。一方、點頭てんかんのCTは高度の脳萎縮像を主体とした様々の異常がみられることは先に報告したが、最近、ネフローゼ症候群などの内科的疾患においてsteroid大量療法を行った際にCT上脳容積の減少(所謂脳萎縮像)がみられることが注目されている。點頭

てんかんにACTHを用いた場合にも同様の変化がみられる。このこととACTH療法中にみられる臨床症状の改善、脳波所見の改善がどのように関連するか、また、治療効果とCT像の変化が関係するかどうかを検討した。

対象並びに方法：點頭てんかん患者13例と参考の為にACTH療法を行ったLennox症候群の2例について検討した。點頭てんかん患者はいずれもシリーズ形成を有する全身性ミオクローニー発作乃至短時間の間代痙攣を主徴とし脳波上にhypsarrhythmiaを認めた例である。原因疾患、発症年齢は表1に示す如くである。ACTH使用時の年齢は1才未満(4~9カ月)が8例、1才以上(1才8カ月~2才)が5例、Lennox症候群の2例は3才9カ月及び4才であった。ACTHはCortrosyn Zを2才未満では0.25mgを、2才以上では0.5mgをそれぞれ14日間連続注射した。脳波とCTは治療前後にかけて5~7日間隔でほぼ同日に検査した。判定は注射の終了時点で行った。

結果：

1. ACTH療法終了時点で臨床的に発作の消失したものは13例中9例、脳波上発作波が消失したものは10例であった。臨床的に発作が残存し、脳波上でも発作波が消失せずに残ったのは症例No.5の1例のみで、あとはどちらか一方の組合せであった。
2. 臨床発作の消失はACTH開始後5~12日の間にみられ、脳波所見の改善もそれにほぼ平行して改善した。治療の後半では脳波は全例で振巾の低下を示した。
3. 治療前のCTは、點頭てんかんの13例のうち6例では高度の萎縮像を示し、6例は中等度、1例は軽度であった。左右差、実質変化(スポンジ様変化、孔脳症)、石灰化巣などの異常を認めたのは6例であった。
4. 治療後のCTは全例に脳容積の縮小(所謂萎縮像の増強)が認められた。縮小の度合は1才未満群に強く1才半以後の群に軽い傾向がみられた。また、感染、血管障害などによる脳実質変化の著しいものでは縮小の程度が軽度であった。治療後2、3カ月ではほぼもとの所見に回復した。
5. CT上のクモ膜下腔の拡大が脳波上の低電圧化と関連する可能性はあるが、縮小の程度が軽いものでも低電圧化がみられたことから、物理的なものよりも、ACTHによる脳活動の変化と関連づけて説明した方がよいと思われた。
6. 治療効果とCT像の変化との間に直接の関係はみられなかった。

文 献

北 博厚 奥野武彦他：Minor motor seizureのCT scanによる検討

昭和51年度小児慢性疾患(神経系)に関する研究、研究報告書p133~135

奥野武彦 北 博厚他：Computed Tomography of Infantile spasms : Volume Index of CSF space

小児科経要 24 : 46~55 昭53

表1 臨床所見と検査成績

West 症候群

症例	性別	ACTH療法時 年令	発症年令	発作型	シリース 形成	脳波所見	C T 所見	基礎疾患 或いは既往疾患
1. M.M.	F	4 m	3 m	r > 1 myocl.	+	cont. hypsarthy	diff. atrophy ++ l. hemisph. l. d.	鉗子分娩, 仮死 ++ 新生児けいれん
2. N.Y.	M	5 m	4 m	mass. myocl.	+	diff. polysp-w	diff. atrophy ++	生後 1 m, 脳炎(?)
3. D.S.	M	5 m	4 m	mass. myocl.	+	diff. polysp-w	diff. atrophy calcification	Tuberous sclerosis
4. I.O.	M	5 m	5 m	mass. myocl.	+	hypsarthyth. supp. burst.	diff. atrophy ⊕ calcification	Tuberous sclerosis
5. K.Y.	F	6 m	4 m	mass. myocl.	+	r > 1 hypsarthyth.	r > 1 atrophy ⊕	小頭, 視神経萎縮 胎内感染症(?)
6. K.S.	M	7 m	6 m	mass. myocl.	+	diff. polysp-w	diff. atrophy ⊕	Down syndrome
7. H.O.	M	8 m	4 m	mass. myocl.	+	hypsarthyth. supp. burst.	diff. atrophy ⊕	SFD, 仮死 ++ 新生児けいれん
8. E.Y.	F	9 m	1 m	mass. myocl.	+	cont. hypsarthyth.	diff. atrophy ⊕	-
9. H.O.	M	1 yr 8 m	3 m	mass. myocl.	+	cont. hypsarthyth.	diff. atrophy ⊕	-
10. T.W.	M	1 yr 8 m	4 m	clonic conu.	+	diff. polysp-w	diff. atrophy ⊕	新生児けいれん
11. S.I.	M	1 yr 9 m	5 m	mass. myocl.	+	diff. polysp-w	diff. atrophy ++ calcification	胎内感染症(?)
12. K.S.	F	1 yr 9 m	8 m	r > 1 myocl.	+	lo > polysp-w	atrophy ++ l > r l. d.	生後 6 m 化膿性髄膜炎
13. S.I.	F	2 yr 0 m	8 m	mass. myocl.	+	l > r polysp-w suppression burst.	atrophy ++ r porencephal.	生後 6 m 化膿性髄膜炎

l. d. = low density

Lennox-Gastaut 症候群

14. I.S.	M	3 yr 9 m	3 yr 0 m	head nodding.	+	diff. polysp-w rapid shyth.	atrophy ⊕	-
15. A.O.	M	4 yr 0 m	3 yr 8 m	gen. tonic " clonic	-	pseudo shyth diff. sp-w	atrophy ⊕	-

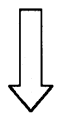
表2 ACTH療法後の効果判定
(Cortrosyn Z)

West症候群

症例	性別	ACTH療法時 年令	発症年令	基礎疾患 或いは既往疾患 子分婉 仮死 ++ 新生児	臨床発作	CT萎縮像 増強 中等度 片側性	脳波		見 背景波
							発作波	見	
1. M. M.	F	4 m	3 m		改善		失		低電圧
2. N. Y.	M	5 m	4 m	生後1 m 脳炎(?)	改善	著明	失		中等度 徐波 + 速波
3. D. S.	M	5 m	4 m	Tuberous sclerosis	消失	中等度	改善 rapid rhythm.		低振巾速波
4. I. O.	M	5 m	5 m	Tuberous sclerosis	消失	中等度	失		低電圧
5. K. Y.	F	6 m	4 m	小頭, 視神経萎縮 胎内感染症(?)	改善	中等度	改善 1.0 spike ⊕		低電圧
6. K. S.	M	7 m	6 m	Down syndrome	消失	軽度	失		低振巾徐波
7. H. O.	M	8 m	4 m	SFD 仮死 ++ 新生児	消失	著明	失		低振巾速波
8. E. Y.	F	9 m	1 m	-	消失	中等度	失		低振巾速波
9. H. O.	M	1 yr 8 m	3 m	-	消失	中等度	失		低電圧
10. T. W.	M	1 yr 8 m	4 m	新生児	消失	軽度	失		中等度 振巾速波
11. S. I.	M	1 yr 9 m	5 m	胎内感染症	消失	軽度	改善 sharp ⊕		低電圧
12. K. S.	F	1 yr 9 m	8 m	生後6 m 化膿性髄膜炎	消失	軽度	失		低電圧
13. S. I.	F	2 yr 0 m	8 m	生後6 m 化膿性髄膜炎	改善	軽度	失		低電圧

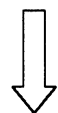
Lennox-Gastaut症候群

14. I. S.	M	3 yr 9 m	3 yr 0 m	-	消失	中等度	改善 polysp. ⊕		低振巾速波
15. A. O.	M	4 yr 0 m	3 yr 8 m	-	消失	軽度	改善 polysp --w ⊕		低振巾速波



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：點頭てんかんの治療において ACTH の連続注射は第 1 選択とされる所であるが、本剤の作用機序については未だ不明の点が多い。一方、點頭てんかんの CT は高度の脳萎縮像を主体とした様々の異常がみられることは先に報告したが、最近、ネフローゼ症候群などの内科的疾患において steroid の大量療法を行った際に CT 上脳容積の減少（所謂脳萎縮像）がみられることが注目されている。