



2.

血球貪食症候群(HPS)に合併した急性散在性脳脊髄炎(ADEM)と考えられた一例(第32回岐阜エPILEプシー研究会)

メタデータ	言語: Japanese 出版者: 公開日: 2008-07-16 キーワード: 作成者: 今村, 淳, 岩田, 雅子, 斎藤, 恭子, 伊藤, 亜紀子, 森本, 将敬, 中嶋, 義記, 近藤, 富雄 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/20.500.12099/12393">http://hdl.handle.net/20.500.12099/12393</a>

## 第32回岐阜エピソード研究会

日 時：平成13年 9月 8日(土) 15:00~17:30

場 所：岐阜会館 6F 「レインボー」

### 1. Severe Myoclonic Epilepsy in Infancy と思われる難治性てんかんの一例

岐阜市民病院・小児科

篠田邦大, 村木敬行, 坂井敦子, 鷹尾 明

症例は4歳2か月の男児, 父親に熱性けいれんの既往あり, 生後10か月より発熱や入浴に誘発されるけいれんが頻発している。発作型は初期は全身強直間代性が主であったが, 現在は部分発作, 意識消失, 呼吸抑制など多彩で, 呼吸抑制にて二度の人工換気が必要とした。経過中の発作間欠時の脳波所見では, 明らかな棘徐波は認めないが, 基礎波は徐波傾向となっている。抗けいれん剤の変更や併用にて発作は抑制されず, 現在ZNSとVPAを併用している。他に精神運動発達遅延, 失調性歩行, 多動を認める。臨床所見や経過より Severe Myoclonic Epilepsy in Infancy であると考え, 現在外来管理中である。

### 2. 血球貪食症候群 (HPS) に合併した急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と考えられた一例

大垣市民病院・小児科

今村 淳, 岩田雅子, 斎藤恭子, 伊藤亜紀子,  
森本将敬, 中嶋義記, 近藤富雄

症例は1歳の男児。既往歴として2001年1月及び4月に発熱, 汎血球減少, 肝脾腫を主訴に入院。骨髄穿刺の結果, 血球貪食像を認め, HPSと診断した。2001年5月に発熱, けいれんを主訴に来院。前回の入院時と同様に汎血球減少, 肝脾腫を認め, さらに髄液検査にて蛋白増加, 頭部MRIのT2強調画像, FLAIR法において大脳白質及び大脳皮質に広範囲に高信号域を認めた, HPSに合併したADEMと考え, メチルプレドニゾロンのパルス療法を施行し, 軽快した。経過中, 患児は右片麻痺を認めるが, 右片麻痺時は短潜時体性感覚誘発電位 (SSEP) において右正中神経刺激による左体性感覚野成分 ( $N_{20}$ ) が著明に延長し, 麻痺改善とともに  $N_{20}$  の正常化を認めた。

### 3. 余波睡眠時に持続性棘徐波を認めた10症例

県立岐阜病院・小児科

松尾直樹, 高橋幸利, 服部里美, 内木康博,  
山岸篤至

徐波睡眠時に持続性棘徐波が認められるてんかん症例では精神神経学的予後が問題となる。我々は, 終夜脳波検査において徐波睡眠時に持続性棘徐波複合が30%以上

認められた10症例 (男6例女4例) を対象として, その臨床・神経心理検査の経過を検討した。

てんかん発病年齢は4.75歳±1.58歳で, 発作型としては facial twitching が多かった。Sp/w index が30%以上となった年齢は, 9.15歳±2.19歳で, 診断時の Sp/w index の平均は66.5%であった。抗てんかん薬は, CBZ単剤もしくは多剤併用であったが, PHTに変更した全例において Sp/w index 減少が認められ, 30%以下になるまでの平均年数は2.2年であり, 現在1名は投薬を中止できている。持続性棘徐波出現診断時のFSIQは67.44±16.77であり, Sp/w index が30%以下になった時点でのFSIQは76.60±29.57と改善傾向が見られたが, これは主にPIQの改善によるものであった。

### 4. てんかんを合併した結節性硬化症7例の臨床脳波学的検討

県立岐阜病院・小児科

服部里美, 高橋幸利, 松尾直樹

県立下呂温泉病院・小児科

早川星朗, 西田 隆

厚生連揖斐総合病院・小児科

後藤加寿美

今回, 我々は当科においてフォロー中の, てんかんを合併する結節性硬化症の7例について, てんかん発作の臨床経過を中心に検討したので, 報告する。てんかん発病年齢は, 2.5か月から1歳5か月で, 平均7.3か月であった。発作型としては, spasmsで発病したものが3例, 部分発作で発病したものが4例であった。また, 発作型の進展としては, 部分発作で発病し spasmsに移行したものが3例, そのうちさらに強直発作に変容したものが1例あった。spasmsで発病し, 部分発作に移行したものが1例, spasmsから強直発作に移行したものが1例であった。発作予後を発作頻度別にみると, 発作消失が2例, 年単位が1例, 週単位が2例, 日単位が2例であった。発作年齢, 発作型などと臨床経過の関連を検討し, 報告する。

### 5. 麻酔覚醒時に生じた痙攣発作の一例

県立岐阜病院・歯科口腔外科

森 智浩, 石丸純一

同・麻酔科

下中浩之

同・脳神経外科

水井 工, 服部達明