

症例呈示

『外科治療を行った難治性小児てんかんの一例』

脳神経外科 講師 宇田武弘

てんかんは、頻度の高い神経疾患であり、有病率は約1%とされている。てんかんの治療手段としては、抗てんかん薬による薬剤治療が基本となるが、適切な抗てんかん薬の使用によっても、約10%の症例では発作が十分に抑制できない。このような難治性てんかんの治療においては、外科的治療が注目されている。近畿圏でも数か所の大学病院が てんかんの外科治療を行っているが、手術が必要とされる症例数に追いついていない現状がある。包括的なてんかん診療は、多科(小児科、脳神経外科、精神神経科、神経内科)・多職種(医師、リハビリ、看護師、検査技師、心理士、MSWなど)・地域連携体制で双方向的に行うべきであり、今後とも地域の先生方との連携強化を進めていきたい。

本会の症例呈示にて、複雑部分発作を主訴とする10歳の男児例の呈示を行った。本例は、生後6か月で受傷した脳挫傷が原因となった外傷性てんかんであり、MRIや、PET、SPECTでは左大脳半球に広範囲の委縮と機能低下が疑われた。しかし、頭皮脳波、脳磁図では左後頭葉に異常は限局し、ビデオ脳波モニタリングで捕捉した発作時脳波も左後頭葉が起始であった。術中皮質脳波ガイド下の後頭葉焦点切除術を行い、術後の発作転帰は良好である。広範囲に脳損傷が見られても、各種検査において、てんかん焦点が局在化する症例では、焦点切除術の適応になりうるという意味で印象的な症例であったため、症例呈示を行った。

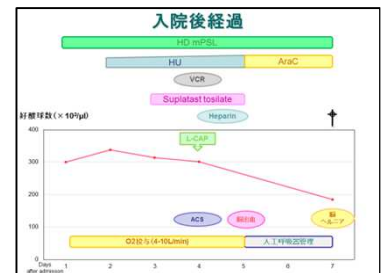


『著しい好酸球増多により多発塞栓症及び脳出血を来した一例』

血液内科・造血細胞移植科 医員 岡村浩史

好酸球増多症候群 (HES)は、様々な臓器障害を引き起こし、致命的な経過をとり得る疾患ですが、末梢血好酸球数と臓器障害との関連は明らかになっておらず、治療開始基準は明確に定まっていません。本症例はステロイド不応性であり、当院転院時の末梢血好酸球数が約30万/ μ lと著増していると共に、皮疹や肺炎といった臓器障害を認めていました。そのため、速やかに抗癌剤投与や顆粒球除去療法を施行した結果、好酸球数は低下傾向を認めましたが、治療経過中に急性冠症候群、脳出血、脳ヘルニアを発症し、致命的経過を辿りました。剖検所見では、心、脳、肺など主要な臓器のほとんどに好酸球塞栓や血管内血栓を認めており、それらが病状の悪化に寄与したと考えられました。

HESの治療開始基準や治療の緊急性について定まったものはありませんが、好酸球増多症候群は、好酸球に含まれているサイトカインや蛋白質の働きにより様々な臓器障害や血栓症を引き起こすことが知られています。従って、本症例のように心や肺、中枢神経など生命維持に重要な臓器に障害を認める場合や、末梢血好酸球数が10万/ μ lを超えるようなケースは、治療に緊急を要する状態であると考えられます。



- HESの治療介入時期と治療目標—
- 末梢血好酸球数と臓器障害の関連は不明であり、治療介入が必要な末梢血好酸球数の閾値は定まっていない。
 - 臓器障害がなかったとしても、好酸球数1,500-2,000/mm³が治療開始の閾値と考える専門家もいる。
 - 好酸球数 \geq 100,000/mm³のような、著明に好酸球が増加している症例は、速やかな治療介入が必要と考えられている。
 - 好酸球増加に伴う症状の消失、及び末梢血好酸球数 $<$ 1,500/mm³の維持が治療目標である。
Am J Hematol 2014;89:326-337
Up To Date Treatment of the Hypereosinophilic syndrome
 - 本症例はステロイド不応性で、かつ著明な好酸球増加と臓器障害を認め、治療に緊急を要する病態であった。当院転院後、速やかに二次治療を開始したが、脳出血を発生し死亡に至った。
◆ HESに対する明確な治療介入基準は定まっていない。
◆ 著しい好酸球増多や臓器障害を認める場合には、速やかな治療介入が必要と考えられる。

次回開催のお知らせ 第28回Face-To-Faceの会
平成27年6月20日(土) 15:00~17:00 於:大阪市立大学医学部附属病院 5階講堂