

West 症候群 (点頭てんかん) の臨床疫学的検討 — 島根大学小児科15年間の経験から —

せ じま ひとし み ね じゅん
瀬 島 斉* 美 根 潤
きし かず こ やま ぐち せい じ
岸 和 子 山 口 清 次

キーワード：West 症候群，点頭てんかん，難治性てんかん，疫学

要 旨

島根大学小児科で1994年1月から2008年1月までの15年間に経験した West 症候群 (WS) の臨床疫学的検討を行った。

対象は13症例 (男6 : 女7) で，WS の平均発症月齢は5.8ヵ月 (4 ~ 9 ヵ月)，潜因性4例，症候性9例だった。症候性 WS は，出生前要因3例 (結節性硬化症，Aicardi 症候群，孔脳症)，周産期障害5例，不確定群1例であった。年次別患者数は，1994~97年に5例，2004~08年に8例で，地域別には，出雲・大田6例，浜田・江津3例，奥出雲2例の順だった。追跡可能であった11例のうち8例 (73%) で発作は消失し，4例は服薬中止後も寛解を維持していた。発作が続く3例中2例は潜因性で，診断治療開始までの treatment lag が長かった。

今回検討した13症例全体の発作寛解率は，比較的良好であった。しかし，予後不良となった潜因性2症例のような治療の遅れをなくしていく必要がある。

はじめに

点頭てんかん (infantile spasms; IS) は，乳児期に発症する難治性てんかんである。その背景原因疾患は様々であるが，① infantile spasms (IS ; 疾患名であり，発作型の呼称でもある) あるいは，tonic spasms と呼ばれる独特の発作，

②発達の停止や退行，③ヒプスアリスミアと呼ばれる特徴的脳波所見を3主徴とする^{1,2)}。West 症候群 (WS) という用語は，IS とほぼ同義に用いられている。語源は，19世紀イギリスの外科医 W. J. West に由来し，彼が自分の息子に現れた本疾患の病状を Lancet 誌に報告した記載内容の素晴らしさに敬意を表して命名された^{2,3)}。

我々は，島根大学小児科 (以下，当科) で最近15年間に経験した WS 13例の臨床疫学的検討を行った。

Hitoshi SEJIMA et al.

島根大学医学部小児科 *現 松江赤十字病院小児科
連絡先：〒690-8506 松江市母衣町200