

## ACTH 少量週 1 回長期投与が著効した 症候性 West 症候群の男児例

せ じま ひとし か ち さら さ もり とう ゆう じ  
瀬 島 齊<sup>1)2)</sup> 加 地 更 紗<sup>1)3)</sup> 森 藤 祐 次<sup>1)</sup>  
は ね だ やす ひろ は せ が わ ゆ き ふ じ わ き た け ひ さ  
羽根田 泰 宏<sup>1)4)</sup> 長谷川 有 紀<sup>1)</sup> 藤 脇 建 久<sup>1)</sup>

キーワード：West 症候群，點頭てんかん，乳児てんかん性スパズム症候群，  
再発発作，ACTH 少量週 1 回長期投与

### 要 旨

発作再発時に ACTH 少量週 1 回長期投与を行い著効した症候性 West 症候群 (WS) の男児例を経験した。

生後 4 か月発症時すでに発達の遅れと頭部 MRI, CT で軽度脳萎縮を認めた。初回 ACTH 療法で，てんかん発作とヒプスアリスミアは消失した。しかし，生後 6 か月時に再発したため，初回同様にコートロシン Z (ACTH-Z) 0.1mg/回を 2 週間連日から 2 週間隔日筋注し発作抑制後，週 1 回筋注を外来で継続した。ACTH-Z 投与は，脳波の正常化を確認し生後 16 か月時に終了した。週 1 回投与中には肥満，高血圧，易感染性，電解質異常といった副作用は認められなかった。発達も満 2 歳時には簡単な指示理解と伝い歩きができるまで伸びた。

ACTH 少量週 1 回長期投与は，再発性 WS に対する治療選択肢になり得ると思われた。

### はじめに

點頭てんかん (Infantile spasms, 以下, IS), または, West 症候群 (以下, WS) は, ①群発するてんかん性スパズム (epileptic spasm, 以

下, ES), ②発作間欠期脳波でヒプスアリスミア, ③発達停止または退行を 3 主徴とする乳幼児特有の難治てんかんである<sup>1-3)</sup>。

WS に対し ACTH 療法は高い短期治療効果を示すが, 連日投与中には種々の重篤な副作用が出現しやすく, 投与量や投与期間に関して様々な工夫がなされてきた<sup>4-5)</sup>。こうした経緯から我が国では, 合成 ACTH 製剤であるコートロシン Z (ACTH-Z) を 0.01~0.0125 mg/kg/日の少量で 2 週間連日投与後に 1~4 週間かけて漸減終了する

Hitoshi SEJIMA et al.

1) 松江赤十字病院小児科

2) 雲南市立病院小児科

3) 現, 関西医科大学附属病院小児科

4) 現, 島根県立中央病院小児科

連絡先: 〒699-1221 島根県雲南市大東町飯田96-1

雲南市立病院小児科