

てんかんに似た発作性症状を呈した生体腎移植後のナルコレプシーの1女子例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2017-08-30 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 岡橋, 昌己, 伊藤, 進, 柳下, 友映, 大谷, ゆい, 衛藤, 薫, 竹下, 暁子, 平澤, 恭子, 小国, 弘量, 石塚, 喜世伸, 服部, 元史, 永田, 智 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00031683

院となり、好酸球血症（3512/ μ L）と腹部超音波検査にて十二指腸水平部～空腸上部の浮腫状壁肥厚および腹水を認めた。好酸球性胃腸炎（EGE）が最も疑われ、好酸球増多症候群（HES）、IgA 血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽種症などが鑑別に挙げられた。プレドニゾロン（PSL）40 mg/day 点滴静脈注射で腹部症状は軽快したが入院8日目に末梢血好酸球は9095/ μ Lまで一過性に増多を認めた。入院12日目にPSL 25 mg 隔日投与に減量し、腹部症状の増悪は認めなかった。骨髓液では好酸球の増加は認めるが幼若細胞の増殖はなく、FIP1L1-PDGFR 転座は否定され、腫瘍性HESは否定的と考えた。上部消化管内視鏡所見では十二指腸の軽度浮腫・びらん以外は正常粘膜所見であった。一方、病理像では食道～十二指腸の好酸球浸潤は20/HF程度であり、EGEの病理所見像として非典型的であった。そのため、特発性HESに伴う消化管への好酸球浸潤を疑った。ご家族に脳神経系や循環器の障害が起こりうることを説明し、PSL 15 mg 連日内服にて、好酸球数は1500/ μ L以内に抑えられたが、PSL 15 mg 隔日に減量後、好酸球性心筋炎を発症し、最終的に特発性HESと診断した。当初はEGEが疑われたが、病理組織像より特発性HESが疑われた1例を経験した。

18. てんかんに似た発作性症状を呈した生体腎移植後のナルコレプシーの1女子例

（¹卒後臨床研修センター、²小児科、³腎臓小児科）

○岡橋昌己¹・◎伊藤 進²・
柳下友映²・大谷ゆい²・衛藤 薫²・
竹下暁子²・平澤恭子²・小国弘量²・

石塚喜世伸³・服部元史³・永田 智²

〔緒言〕ナルコレプシーは睡眠発作、脱力発作、睡眠麻痺、入眠時幻覚を四主徴とする睡眠障害の一型である。我々はてんかんと鑑別、入院による薬剤調整を必要とした1例を経験した。〔症例〕地方在住の14歳女子。兄も無・低形成腎による生体腎移植後、父方叔母にてんかんあり。2013年7月に無・低形成腎により生体腎移植を実施、免疫抑制薬（タクロリムス、ミコフェノール酸モフェチル、エベロリムス）を内服中。2016年8月より意識減退発作、転倒発作、上下肢“けいれん”発作が出現した。近医にて脳波検査ではてんかん波は認めなかったが、てんかんが疑われ当科紹介受診となった。受診後、過眠があること、転倒発作が強い笑いに誘発されること、脳波検査で入眠期REM睡眠を認めたことから、ナルコレプシーを疑い当科入院とした。入院後、長時間ビデオ脳波検査で“けいれん”は情動脱力発作の反復と確認し、また、反復睡眠潜時検査陽性、HLA DQB1*0602、髄液オレキシン感度未満より中核群と診断した。治療薬と免疫抑制薬との相互作用が予測困難であることから、入院継続、小児科および腎臓小児科併科、院内学級転籍の上で薬剤調整の方針とした。モダフィニル、クロミプラミンを開始漸増したところ症状は徐々に改善し、免疫抑制薬は微調整のみ必要であった。〔考察〕基礎疾患に腎疾患があったが、腎臓小児科との連携により安全に治療できた。さらに、長期入院が必要であったが、院内学級の利用により精神的ストレスを軽減することができた。〔結語〕ナルコレプシーはてんかんに類似し得るが、過眠や情動脱力などの特異症状が鑑別に重要である。