

「痙攣重積型（二相性）脳症」の診断の手引き（案）

<診断方法>

①②双方を満たし、さらに③④⑤のいずれかを満たす場合を対象とする。

痙攣重積型(二相性)急性脳症の診断基準

[臨床像]

- ① 小児で、感染症の有熱期に発症する。頭部外傷など他の誘因に基づくもの及び脳炎は除外する。
- ② 発熱当日又は翌日に痙攣(early seizure、多くは痙攣重積)で発症。
- ③ 3～7病日に痙攣(late seizure、多くは部分発作の群発)の再発、ないし意識障害の増悪。
- ④ 3～14病日に拡散強調画像で皮質下白質(bright tree appearance)ないし皮質に拡散強調画像で高信号を認める。
- ⑤ 2週以降、前頭部、前頭・頭頂部(中心溝周囲はしばしばスペアされる。)にCT、MRIで残存病変ないし萎縮を、又はSPECTで血流低下を認める。

[参考所見]

- (ア) 原因病原体としてHHV-6、インフルエンザウイルスの頻度が高い。
- (イ) Early seizure後、意識障害はいったん改善傾向を示す例が多い。
- (ウ) 1、2病日に施行されたMRIは正常な例が多い。