

### <診断基準>

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。

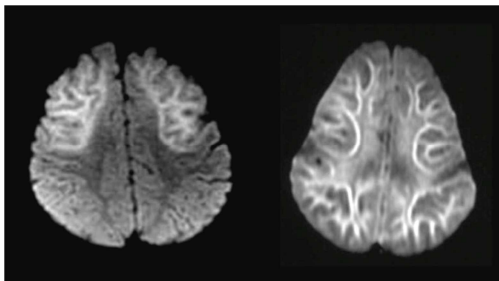
### 痙攣重積型(二相性)急性脳症の診断基準

#### [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もとづくものおよび脳炎は除外する。
- ② 発熱当日または翌日に痙攣(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、乃至意識障害の増悪。
- ④ 3-14病日に拡散強調画像で皮質下白質(bright tree appearance)乃至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で残存病変乃至萎縮を、または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。
- (エ)軽度精神発達遅滞から重度の精神運動障害まで予後は様々。



MRI拡散強調画像

## <重症度分類>

Pediatric Cerebral Performance Category Scale (PCPC)を用いて3点以上を対象とする。

表1 Pediatric Cerebral Performance Category Scale

臨床所見	分類	スコア
年齢相応で正常 就学児では通常学級レベル	正常	1
意識清明，年齢相応のやり取りが可能 就学児では通常学級レベルも，年齢相当ではない学年であるかもしれない 軽度の神経学的障害	軽度障害	2
意識あり 年齢相応の自立した日常生活が十分可能な脳機能 就学児では特別支援学級レベル 学習の問題があるかもしれない	中等度障害	3
意識あり 脳機能障害のため日常生活における支援が必要	重度障害	4
脳死基準を満たさないあらゆるレベルの意識障害 見た目に覚醒していても，環境への反応がなく意識障害がある 脳の無反応 脳機能の証拠がなく，言語刺激に反応しない 反射，自発的な開眼，睡眠・覚醒リズムがある場合がある	昏睡，植物状態	5
無呼吸または 反射消失または 平坦脳波	脳死	6

文献 7) Fiser DH. Assessing the outcome of pediatric intensive care. *J Pediatr* 1992;121:68-74. を訳した。

### ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。