

Ⅱ-D-14 性周期に一致した発作時 高アンモニア血症を示した ictal stu- por の 1 例

慶應義塾大学精神神経科※ 同・中検※※
国立千葉病院神経科※※※

○横山尚洋, 原 常勝, 杠岳文, 岩田長人,
石田哲浩※ 高瀬守一朗, 斉藤章二※※
服部宗和, 海宝美和子※※※

症例は 41 才女性で幼少時にけいれん性疾患の既往なく、38 才で全般性強直間代けいれん発作が初発している。抗てんかん薬の投与をうけたが発作は完全には抑制されず、さらに昭和 57 年夏頃より月に 3 回、月経の前後および排卵期に一致して 1～2 日間続く昏迷状態が出現するようになった。この時の脳波は 2～4 Hz 全般性棘徐波結合が連続して出現しており、Ictal Stupor と診断された。昏迷が深くない時期には棘徐波結合は両側前頭部に局限しているが、極期には全般化する傾向がみられた。Diazepam 静注により棘徐波結合は抑制され昏迷状態も改善した。

Ictal Stupor の発作中、極期には茫然として応答のない状態であるが症状の軽い時期には食事など可能であった。発作後の検査では発作中の記憶はかなり保たれていた。また発作中に眼瞼や手指の律動的な不随意運動がみられることがあったが、それ以外に神経学的に異常はなかった。Ictal Stupor 中にけいれん発作が観察されたが、まず左上肢を拳上し首を右側に回転させ次いで上下肢の間代けいれんとなる発作であり、脳波には発作中は律動性徐波がみられ発作終了直後は右前頭、側頭に棘波がみとめられた。

発作間歇時の脳波は slow α の基礎律動を示し発作性異常波は明らかなものはなく、頭部 CT は正常所見であった。

Ictal Stupor 中に測定した血中アンモニアは $91 \mu\text{mol}/\text{ml}$ と明らかな高値を示していたが、発作間歇時には正常値であった。肝機能検査で γGTP , Al-P など胆道系酵素が高値を示したが他は正常値であり ICG, 肝シンチ, 腹部超短波検査でも異常はみられなかった。現在は抗てんかん薬調整により発作の抑制に成功している。

この症例について、発作の origin や性周期、アンモニア代謝との関連について考察する。

Ⅱ-D-15 Repetitive absence sta- tusを呈した成人の 1 例

北里大学医学部精神神経科

高橋明比古○, 村崎光邦, 石郷岡純, 稲見允昭

Status epilepticus はてんかんの病態において特異な状態像であると思われる。その出現形式には、一回の発作が遷延する prolongation と発作が反復して出現する repetition に分けられる。absence はその主たる発作症状が特異な意識障害であり、absence status において prolongation を呈する場合は spike wave stupor との関連が問題となる。また成人の absence status で repetition を呈する事はまれであるといわれている。今回われわれは repetitive absence status を呈した成人の続発全てんかんの患者を経験した。症例は 36 才男性、妊娠、分娩時に特に問題はなかった。仮死、熱性けいれんの既往もなかった。20 才時に慢性副鼻腔炎の手術をうけ、30 才時に肺炎、36 才時にうつ状態の既往があった。家族内にはてんかん、熱性けいれんの既往を有する者はいなかった。7 才時より absence 14 才時より generalized tonic clonic convulsion が出現している。35, 36 才時に repetitive absence status を呈し、持続はそれぞれ数時間、数日間であった。status 時の発作持続時間は延長し、平常の発作が 5～6 秒であるのに対し長い時は 1 分を越える時もあった。脳波では status 当初両側性棘徐波結合の連続を認めたが時間経過とともに棘波成分が減少し不規則徐波群発へと変化した。2 度目の absence status 後 sodium valproate を主剤に治療を開始し発作はほぼ抑制された。phenytoin, primidone, carbamazepine の漸減中止にて drowsiness は改善し WAIS にても得点の上昇をみた。今回は status 時の脳波、治療経過およびそれともなう脳波変化、ならびに後日施行した終夜睡眠ポリグラフにおける各睡眠 stage と発作波の関係について報告する。