

II B - 5

ICTAL STUPORを呈する症候性部分てんかんの一女児例

1)千歳篠田病院 2)秋野病院 3)山形大学 精神神経科
4)国立療養所山形病院南東北てんかんセンター

○1) 芳賀 幹雄 2) 篠原 正夫 3) 十束 支朗
4) 大堀 守一 阿部 好文 曾我 孝志

ICTAL STUPOR はてんかんにおける特異な臨床状態として知られ、特に SPIKE-WAVE STUPOR については報告も少なくない。今回、我々は極期の昏迷時にはくずれた両側性汎性の sp-w-c の持続的出現をみるものの、より軽症の昏迷時には spike や sharp の出現が少ない不規則な汎性高振幅徐波の形態にとどまる症候性部分てんかんの一例を経験したので、報告する。

症例は10才の女児。家族歴、発達歴に特記なし。5才時に髄膜炎を患い、全身の強直あるいは間代けいれんを頻発させた。髄膜炎回復後も発作抑制みられず、半年後にはクラスターを形成するにいたり、9才時の入院時には瞬時の動作中断や右偏向を伴う転倒性けいれん発作が月十数回以上の頻度で出現していた。

ビデオ脳波同時記録や無線テレメトリー長時間記録により確認された発作は、意味不明の発語に続き、表情・動作停止、左偏向直後右側へ間代性に頭部、上体が回転し、全身間代けいれんに進展するものが典型であった。この発作は好発時刻を持たず、また単発でもクラスターでも出現する。このクラスター形成時に特徴的に、発作1-7日前から患児の反応が鈍くなり、放置すれば登校もしない、また誘われて登校してもぼんやり座っているだけの状態が持続することも知られた。稀に、英語の発音を思わせる奇妙な言葉を一日中しゃべり続けるなどの異常行動をも示す。

発作間欠時脳波所見は、左側頭中部と左後頭部に独立した sharp の出現を見る。発作時脳波は左側頭中部に起始するもので、右偏向に一致して左後頭部にも発作放電が出現する。一方、昏迷状態の軽症時には、上記焦点異常に不規則な前方優位のほぼ左右対称性汎性の高振幅徐波活動が加わり、また昏迷の重症化につれ、spike の出現量が増加し、極期には非典型的ではあるが、およそ2ヘルツの汎性 sh-w-c が持続性に出現する。

なお、昏迷状態の起始ならびに終了の日時を脳波所見から明確にすることは困難であった。

II B - 6

MRIにてHigh intensity areaを認めブドウ膜炎を有した部分てんかんの1例

神奈川県立こども医療センター 神経内科

○松井 潔、三宅 捷太、田中 文雅、
宮川 田鶴子、山田 美智子 岩本 弘子

症例は13才女児。【主訴】右半身の部分発作と左眼がかすむ。【家族歴】妹の熱性けいれんの他に神経、免疫疾患はない。在胎39週2475gにて出生。仮死なく発達歴及び既往歴に特記すべきことはない。【現病歴】11才時、全身性間代性けいれんの初発作あり。近医受診し脳波上左前頭前側頭部にspikeを認めた。その後の発作は右上肢から右下肢へと広がる運動性部分発作で意識はあり、持続は1分程度、Toddの麻痺を伴っていた。12才時当院紹介され入院となる。入院時頭蓋内圧亢進症状や膠原病様症状は認めなかった。眼科的に左ブドウ膜炎を認めた。頭部CTでは左前頭葉皮質下にびまん性の低吸収域を、MRIではT2強調画像にて上記の部位と左頭頂後頭部に高信号域を認めた。髄液は細胞数の増多なく悪性細胞を認めず、IgG 6.3mg/dlと上昇oligoclonal IgG bandは陽性で、髄液の結核菌培養は陰性。抗核抗体は160倍と陽性だったが、他の検査所見は異常を認めなかった。けいれんに対してVPA及びCBZを投与したが、その後も発作が20回/日と頻回となり、学校の成績も低下、MRIにて病変の拡大を認めたため2回目の入院となった。【入院時現症】一般理学所見に異常なく、神経学的には右手のHoffman及びTromner反射陽性で軽度の構音障害を認めたが、運動麻痺、知覚障害、膀胱直腸障害、小脳症状などは認めなかった。

【検査】抗核抗体160倍、抗ミエリン抗体IgGが陽性、ウイルス抗体価異常なく、髄液はTP 33.2mg/dl, IgG 7.5mg/dlと上昇, oligoclonal IgG bandは陽性だった。SEPにてN33以降の左右差を認めたが、EMG, NCV, ABR, blink reflex等は正常だった。各種腎機能検査は異常なかった。

本症例はてんかんを主症状とした自己免疫機序による脱髄性疾患(MSなど)を疑いパルス療法を含め治療法を検討したい。