

2B1-3

先端恐怖により誘発された複雑部分発作と擬似発作を呈した1症例

東京医科大学 精神神経科

高橋玉奈 ○小穴康功 加瀬裕之 高橋丈夫
○三浦四郎衛

てんかん者に観察される恐怖症状は名状し難い情動であったり、幻覚と関係していることが多く、恐怖の対象が固定していることは稀である。恐怖発作は、前兆も含めたてんかん発作としての恐怖発作と心因性の情動変化としての驚愕、恐怖発作すなわち擬似てんかん発作 (pseudoepileptic seizures) (以下擬似発作) に分類される。ところが恐怖などの情動的因子によりてんかん発作が誘発される Affektepilesie も古くから報告されており、これは側頭葉てんかんとの関係が強いと考えられている。

今回、経過観察中の側頭葉てんかん者で、先端恐怖症状により誘発された複雑部分発作および擬似発作を呈した1症例を経験したので報告する。症例は33歳女性、大学卒、オルガン奏者である。15歳時、二次性全般性強直間代発作で初発し、24歳より複雑部分発作が月に1~2回の頻度で出現した難治性てんかんである。8年以上外来で経過観察しているが、挿間性精神症状や複雑部分発作重積症が出現した為、10回の入院歴がある。約4年前より年下の男性と交際していたが、2年前に婚約した。その後、ボールペン、フォーク、箸等の先の尖鋭したものを見ると恐怖症状を示すようになった。とくに父親と二人で家にいることを拒絶する。谷田部ギルフォード性格テストではB型とされ、気分変化の激しさと攻撃性が特徴的であった。ロールシャッハテストでは不安を伴う内的緊張の強さ、見放されたという孤独感、家族に対する依存心、情緒の不安定さが認められた。

外来で診察中、ボールペンの先を見て恐怖し、続けて複雑部分発作を誘発したので脳波記録を開始した。発作時脳波はシャープペンの先を見た直後に4~7 Hz θ 波が両側同期性に75秒間持続した。3回目には擬似発作を呈した。発作間欠期には、右側頭部の鋭波・徐波が観察され、CTスキャン、PETでは右側頭葉の異常が確認された。

2B1-4

Lennox-Gastaut 症候群と多嚢胞性脳軟化症が認められた成人の1症例

星総合病院

○小野常夫 石井明徳

Lennox-Gastaut 症候群で画像診断上に高度の多嚢胞性脳軟化症を示すが、精神発達遅滞と軽度の神経学的症状が認められるに留まった成人症例を経験したので報告する。

〈症例〉S. O 男 30歳

家族歴：特記すべき事なし。

既往歴：一卵性双生児の弟（兄は健康）。鉗子分娩。初発までの発育は順調。

現病歴：9歳、日本脳炎の予防注射を受けた翌朝痙攣が20分近く続いた。脳波検査で異常を指摘され抗てんかん剤の投与が始まった。正確な時期は不明であるがほどなく Lennox-Gastaut syndrome と診断された。現在も強直発作が認められ、驚愕で容易に誘発される。発作頻度は一日に3~4回。平成1年11月より当院へ入院したが入院中に非定型欠神発作も観察されている。

入院時神経学的所見：小脳症状が軽度認められるが、四肢に麻痺等はない。IQ 42。

画像診断：CTでは多発性嚢胞が側頭葉、頭頂葉、後頭葉の白質、灰白質にまたがってみとめられ、特に後頭葉、右半球に多い。MRIで嚢胞の内容は髄液であることがわかった。しかし、Metrizamide CTでは嚢胞とクモ膜下腔との交通は確認できず一部の嚢胞では交通がないと思われる。

脳波所見：基礎律動は4-6c/s diffuse slow activity であり、突発性異常波として1.5 c/s 前後の diffuse slow spike and waves と polyspike and waves が、そして睡眠時の持続の短い fast rhythms が認められた。

〈考察〉大脳白質に多数の嚢胞が形成される多嚢胞性脳軟化症は胎生期から新生児期にかけた時期の低酸素症、低血糖、中枢神経感染症、上矢状静脈洞血栓症などが原因で起こり、多くは合併症のために小児期に死亡するが、生存し得ても重篤な神経障害を残すといわれており、てんかんを合併することもある。本症例は神経障害が比較的軽度に留まった稀な例であり、分娩時障害で多嚢胞性脳軟化症がおり、更に6歳時の日本脳炎ワクチン接種に伴う脳炎のために Lennox-Gastaut 症候群が生じたと推測される。