

E-19 てんかん発作にて発見された裂脳症の2例

山梨医科大学小児科・国立療養所西甲府病院小児科*・
 社会保険桜ヶ丘総合病院小児科**
 ○島山和男・相原正男・日野原陽一*・神谷裕子**・
 中澤眞平

一側性裂脳症にてんかんを合併した2症例を経験したので、頭部MRI・SPECT・電気生理学的検討を含めて報告する。

【症例1】発症時11歳11ヶ月、男児。両下肢の震えとともに意識減損する発作を認め当科受診。右上下肢不全麻痺と右上下肢長の短縮、右手の立体認知・書画知覚の障害、2点同時刺激識別感覚では右側での消去を認めた。脳波で左頭頂部に棘波を認めてんかんと診断。頭部CTで左中心溝後方に白質深部まで達する裂孔と灰白質の肥厚が認められた。頭部MRIでは同部の厚脳症を認めた。SPECTでは同部を中心に前頭部後方から頭頂部にかけて広範な血流低下を認めた。正中神経刺激によるSEPでは左頭頂部(Shagass point)においてN20以降の低電位あるいは消失を認めた。VPA 800mgで発作は消失している。

【症例2】発症時13歳8ヶ月、男児。突然の四肢のけいれん発作と左手足のしびれ感に引き続く意識消失・けいれん発作を認め、近医受診。脳波では明らかでんかん性突発波は認めなかったが、頭部CTで右頭頂部の白質深部におよぶ裂孔、頭部MRIで同部の灰白質の肥厚と表面の平坦化を認め、裂脳症と診断した。PB100mg, CBZ 250mgを投与するも突発的な左手のしびれ感が現在も時折認められている。

【考案】裂脳症は広義には孔脳症の範疇に分類されるが、両者は病理組織学的に鑑別されている。本症例では2例とも一側性ではあるが中心溝付近に見られ、さらに裂孔部が厚い灰白質で覆われており、神経細胞遊走の異常としての裂脳症と診断した。症例1では複合感覚の低下の原因としてSPECTで裂孔部を中心にした広範な血流低下が、さらにSEPでもN20以下の電位低下が確認された。症例2は間歇期脳波ではてんかん性突発波をとらえていないが、左手のしびれ感を伴うGTCが反復したことから、画像診断上裂脳症が存在することとを考えると、てんかんが診断として妥当と思われる。

E-20 Band heterotopiaを伴ったhemimegalencephalyの1例

山口大学 脳神経外科, 小児科*

○藤井正美, 柏木史郎, 野村貞宏, 伊藤治英
 林 隆*

【目的】hemimegalencephalyは一側大脳半球の肥大および脳室拡大を特徴とし、難治性けいれんをきたす先天性奇形である。本症は胎生期3か月頃の異常で、神経細胞移動の障害による種々の奇形を合併することが報告されている。今回我々は、複雑部分発作を呈するhemimegalencephalyに片側性band heterotopiaを合併した稀な1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

【症例】症例は7才女児。正常出産であったが、頭囲が38cmと拡大していた。予定3か月、寝返り8か月、歩行1才3か月であった。2才時2回のけいれん発作を認めた。その後発作はなかったが、6才時より少しずつ精神発達遅延が見られるようになり、7才時よりけいれん発作が月5-10回と頻発するようになった。某小児科にて種々の抗けいれん剤の投薬を受けたがけいれんは持続、またCTにて脳室拡大を認めるため当科紹介入院となった。神経学的には軽い右不全片麻痺を呈し、知能年齢は5才6か月であった。発作間欠期脳波では左半球に棘徐波複合が出現、時折全般性に認められた。また左前頭部及び左側頭頂部に焦点を思わせる所見があった。ビデオ脳波同時記録では、てんかん発作は右上肢を屈曲、眼球、頸部の右方偏位及び意識減損を呈し、脳波上発作起始側は左半球であった。MRI所見は左半球の肥大、左側脳室の拡大を認めhemimegalencephalyと診断、さらにMRIプロトン密度強調画像で左側脳室に沿った帯状の灰白質と同じ信号強度を呈する領域を認め、band heterotopiaと診断した。

【考察】hemimegalencephalyおよびband heterotopiaはともにけいれんが難治性で予後不良とされており、外科的治療を含めた治療法の選択が問題と考えられる。本症の診断にはMRIがとくに有用であった。