

E-5 ACTH療法に短期的に反応したLennox症候群9歳男児のMEG,PET,SPECTによる病態解析

東京大学医学部小児科

久保田雅也、岡 明、金 鍾栄、柳原洋一

【はじめに】Lennox症候群は年齢依存性全般性てんかんであるがその病態は不明な部分が多い。今回我々は多剤に反応しない同症候群9歳男児にACTH療法を試み、前後でMEG,PET,SPECTを施行したので報告する。

【症例】9歳男児。38W,2750g,骨盤位帝切にて出生。臍帯巻絡があり、出生後チアノーゼがあるもすぐに回復。発達に問題はなかったが10か月より頭部前屈、上肢を伸展させる発作がシリーズをなした。脳波上hypsarrhythmia(左優位)を認め点頭てんかんの診断のもとに11か月よりACTH療法(コトロシン-Z 0.0125mg/kg 2週間連日、以後漸減)施行。2週めより発作消失、脳波正常化。以後の脳波followでは4歳までは異常なし。精神運動発達正常。5歳より左半球からpolyspike, slow spike and wave complex が頻発、睡眠時には左半球のみにrapid rhythmを認め、 α 波は左側で欠如したが臨床的に発作なし。8歳7か月よりatypical absence, 眼球右方偏位、頭部を右に向けるtonic spasm, 発声のみの発作等多多彩な発作が出現。VPA,CBZ,PHT,CZPにても抑制できずそれまで問題のなかった書字もやや拙劣になったため入院。頭部MRI上異常なし。入院後ZNS,NZPを加えたが変化なくACTH療法(0.5mg/day 1週間連日以後漸減)施行。1週後には発作消失。発作時PET(18 FDG)では左側頭回から左頭頂葉下部(主として縁上回)及び小脳にFDGの集積低下、両側rolandic area, premotor areaに集積増加を認め、この増加部位はMEGでのspike電流源の分布とほぼ一致しfiringによるグルコース代謝亢進と思われた。発作が消失した後のSPECT(123 IMP)ではPETでの集積低下部位は正常化、脳波上突発性異常消失、左側 α 波も出現した。しかしACTHの効果は1か月しか続かずで発作頻度は元に戻った。

【考察】Lennox症候群の病態成立には本例のPETで示された様な片側側頭頭頂葉、及び小脳の局所的機能低下があり、短期とはいえACTHで発作消失、脳波正常化をみたことは可逆性であることを示す。縁上回を中心とする機能低下は学習能力低下にも関与している可能性がある。又、片側の脳波異常にとどまっていた時には発作が起きなかったことは左右同期化の機序が病態成立に必要なことを示している。

E-6 1 H-MRSにより局在性の代謝異常を認めた前頭葉てんかん(補足運動野発作)の一例

天理よろづ相談所病院 小児科¹⁾

同 MRセンター²⁾

今井 剛¹⁾、室井純子¹⁾、依藤 亨¹⁾、清水 健¹⁾
南部光彦¹⁾、奥野毅彦¹⁾、松村正彦¹⁾、高橋泰生¹⁾
奥野武彦¹⁾、松尾導昌²⁾

【はじめに】近年側頭葉てんかんの発作焦点の決定に 1 H-MRSが用いられるようになってきた。しかし前頭葉てんかんにおける報告は少ない。今回我々は前頭葉てんかん(補足運動野発作)の症例に対し 1 H-MRSを施行し、局在性の代謝異常を認めたので報告する。

【方法】 1 H-MRSの測定はSiemens社製 Magnetom. 1.5 Tを用い、Single voxel, voxel sizeは8 ml、STEAM法(TR 1500 ms、TE 270 ms)、加算回数128~256回で行った。両側前頭葉の3カ所と、後頭葉の1カ所に関心領域を設定し、N-acetylaspartate(NAA)、creatinine(Cre)、choline(Cho)のピーク値を算出し、NAA/Cr、NAA/Cho、Cho/Cr値について検討を加えた。

【症例】12歳女児。11歳時、眼球左方偏位のみの発作で発症、2か月後全身性強直間代性けいれんになった。各種抗てんかん薬にて改善せず、当科を受診した。けいれんは言語停止で始まり、顔面強直、眼球の左方偏位、右方への強直性頭部回転、左上下肢の伸展、右上肢の屈曲挙上及び眼前での指ならし様の自動症を認め、発作中意識障害はなく、体が熱く感じる前兆があり、10~30秒の比較的短い発作が1日に数回あった。以上より前頭葉てんかん(補足運動野発作)と診断した。発作時脳波では前頭葉で棘徐波が左側にやや強く、発作間欠時脳波ではtheta波が前頭葉に認められたが左右差はなかった。頭部MRIでは異常所見はなかった。 1 H-MRSでは左前頭葉でNAAピークの明らかな低下があり、左前頭葉での代謝異常が認められた。このことから焦点部位は左補足運動野と思われた。

現在フェニトイン、フェノバルビタール、ゾニサミドの併用によりけいれんは消失している。

【結論】 1 H-MRSは今後、てんかんの焦点部位の決定に有用な補助的診断法になると思われる。