

A-23 前頭葉病変を有し、シリーズ形成性の Spasms と類似の発作を認めた 1 幼児例

青森県立中央病院 小児科

○堀 司 土井 俊明

症例は 3 歳 1 ヶ月男児。周産期に異常なく、既往歴・家族歴にも特記すべきことはない。現在まで運動・言語発達も年齢相当である。2 歳頃より頭部を前屈し両上肢を挙上するシリーズ形成性の発作が出現し、徐々に頻度を増した。3 歳 1 ヶ月時、未治療のまま当科に入院した。

発作はほとんどが入眠後間もなく、あるいは覚醒前に集中し、覚醒時には稀である。一瞬の頭部前屈と両上肢を挙上する発作がシリーズを形成して出現する。左右の非対称性は見られず、時に両眼球がわずかに偏視したり両側の口角が下がることがあることや、また両上肢末梢部にまで力が入り独特の指位をとることがある、などの点を除けばウエスト症候群などで見られる Spasms と極めて類似している。発作と発作の interval には意識の障害は見られないが、発作の終了を患児自らが告げることはある。

発作間けつ時の脳波所見は前方優位の棘波成分を含む両側同期性広汎性高振幅棘徐波あるいは多棘徐波が間けつ期に出現し、焦点性棘波やヒプスアリスミアは見られない。発作時脳波でも上記発作にわずかに先行する両側広汎性の高振幅徐波とそれに続く suppression が見られ、局在所見に乏しい。しかし CT、MRI では左前頭葉底部に石灰化を伴う病変を認め、発作間けつ時脳血流 SPECT でも同部位に低灌流所見を認めた。

近年、ウエスト症候群にも spasms が見られることが確認され、また、spasms と部分発作の関連についても多くの議論がなされている。本症例の発作はシリーズ形成性の前頭葉起源の発作と考えられるが、Spasms との類似点が多く、両者の異同を考える上で興味深いと考えられるので呈示する。

A-24 一次知覚野に発作起源を有する難治性 てんかんの 1 手術例

国療宮城病院脳神経外科¹、ペーテル病院²、東北大学脳神経外科³

○浅野英司¹、大槻泰介¹、伊藤健司¹、高橋博達¹、曾我孝志²、石川修一³、中里信和³、吉本高志³

一次知覚野は、口顔面領域を除き、切除により重篤な知覚障害を来すため手術困難な領域とされている。今回我々は、手の一次知覚野に起源を有する難治性てんかんに対し、病巣切除と周辺皮質の MST を施行し、神経脱落症状なく発作の完全消失を得ることができたので報告する。

症例は 14 才女性。満期産で出生し発達は正常である。1 歳より 3 歳の間、年数回の有熱性けいれんあり。6 才時より左上肢のピクつきに始まる二次性全般発作で発症、CT 上孔脳症と診断され服薬を開始する。11 才より連日の左上肢の知覚発作と月数回の二次性全般発作が続いている。発作は、左手のしびれ感に続く左手首のピクつきで始まり、恐怖感を訴え両下肢をばたかせた後、左上肢伸展・右上肢屈曲挙上の強直姿勢をとり全身の間代けいれんに移行する。神経学的には運動麻痺、知覚障害ともに無く、アミタールテストでは左言語優位であった。MRI では右頭頂葉中心後回に 1.5cm×2.0cm×3.0cm の T1 低信号、T2 高信号病変を認め、MEG により同病変が中心後回の正中神経・尺骨神経誘発磁界の間にあることが示された。SPECT では病変周囲の皮質の低灌流域が発作時に高灌流となる所見を認めた。頭皮上脳波記録では発作間欠期・発作時とも局在所見は得られず、硬膜下電極を留置し頭蓋内発作時脳波記録をおこなった。その結果、発作の起始は病巣を上下にはさむ中心後回にあり、皮質刺激により同部位が手より上肢の領域の一次知覚野であることがわかった。手術では病巣の領域を正確に切除し周辺皮質に MST を加えた。術後、左手指に一過性のシビレ感を訴えたが約一週間で消失し、発作に関しては、術後 1 年半の現在まで、単純部分発作・全般発作とも完全に消失している。病理診断は pilocytic astrocytoma であった。神経心理学的には、術後に記憶指数の改善（術前 WMS-R: 82、術後 WMS-R: 102）を認めた。