

K-13 Ipsilateral Eye Opening or Contralateral Eye Closing を呈した前頭葉てんかんの1例

柳川リハビリテーション病院神経内科

福岡大学小児科*

久富孝敏、音成龍司、楠原智彦、宮本 勉、近藤夕美子、市川俊夫、日吉俊紀、安元佐和

症例は27歳の女性で、主訴は頻発する難治性意識消失発作。病歴は、2歳と6歳時に熱性けいれんをきたし、6歳の時は、1晩に6回と頻発した。3歳10ヵ月で初めて無熱性の全身けいれんをおこした。その後、抗てんかん剤を内服し、全身けいれんは消失したが、意識消失発作が、多いときで日に6回、少ないときでも日に1回というように頻発していた。発作は覚醒時、睡眠中に関係なくおきていた。H9年3月でてんかん術前評価のため、紹介入院となった。

入院時全身生理学的に異常なかった。神経学的には軽度の運動能力の低下を認める以外異常なかった。知能レベルは、WAIS Total IQ 87, V(83), P(95)であった。

脳波は、優位律動9Hzで、organizationは正常範囲であった。発作間欠期のてんかん形波型は90%が右前頭部(F4-F6-F8)にみられ、残りの数%は多源性で、F3, F7, Fp1&Fp2にも焦点が見られ、時に全般性も見られた。発作時脳波は筋電図にて判読不能であった。

頭部MRIは右前頭葉に異常信号域がみられた。画像からは、Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumorと診断した。これが、発作の原因となっていると判断した。

発作は、睡眠中のものを3回記録できた。3回とも、覚醒し、右目を開き、同時に左目を閉じ、四肢を動かしていた。左眼輪筋の収縮は明らかであったが、口輪筋の収縮は明らかでなかった。四肢のけいれんも明らかではなかった。

その間、応答はなく、発作時の記憶もなかった。

前頭葉てんかん発作での、Ipsilateral Eye Opening あるいはContralateral Eye Closing の報告は少ない。両者の関係を考察する。

K-14 感染を契機として部分発作群発をくり返した皮質形成異常の1小児例

大阪大学小児科

○小野次朗、今井克美、真野利之、松岡太郎、寺岡聡里、指原淳志、岡田伸太郎

〔はじめに〕右後頭葉から側頭葉にかけて皮質形成異常を有する小児で、感染を契機として部分発作群発を4回くり返した症例を経験した。発作時ビデオ脳波同時記録、発作時SPECTがとらえられたので報告する。

〔症例〕3歳男児。生後32日目、眼球左方偏位、右上肢屈曲強直、左上肢伸展強直が3～4分間続いたのち、tonic spasmsが間隔をおいて約10分間くり返すエピソードを1日4～5シリーズ示した。脳波上はサプレッションバースト様の記録であった。乳児期早期のてんかん性脳症を疑い、ビタミンB₆大量療法を試みたところ止癒した。精神運動発達は軽度の遅れを示した。6ヵ月、1歳、1歳6ヵ月時に発熱を契機として部分発作群発を認めたが、ビタミンB₆の増量により軽快した。画像検査で右後頭葉から側頭葉にかけて皮質形成異常を認めた。発作間歇時脳波でも右後頭部に棘波が多～頻発していた。平成9年4月中旬から1日数回の部分発作を認めていた。発作は眼球が左方偏位した後、全身の緊張が高まり、全身強直間代性発作が続き約1分間の持続であった。4月23日ロタ感染症と考えられる発熱、下痢症状と共に、この部分発作は頻度を増し、3分毎に出現するようになった。発作時脳波では、右後頭部の棘波が律動性に出現し、一旦 desynchronizationを示したあと、θ波が出現し全般性に広がり周波数を減じながら終了した。抗けいれん剤は、ジアゼパム、リドカイン、フェニトインを試みるもコントロールできなかった。チオペンタールの持続静脈内投与により発作はコントロールされたが、自然経過であった可能性も否定できない。発作間歇時SPECTでは、皮質形成異常に一致して血流低下を認めていた。発作時SPECTでは逆にこの病変部が著明な高灌流を示し、てんかん源性を有することが確認された。

〔考察〕皮質形成異常を伴う症例において、発作持続時間は約1分と短くても、群発することによりSPECT上著明な高灌流が認められ、てんかん焦点となっていることが示された。このような症例でも、ビタミンB₆大量療法が有効であったことは興味深かった。

K